

<b>Утверждено:</b> Общероссийская общественная организация "Российское общество клинической онкологии"	<b>Утверждено:</b> Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"	<b>Утверждено:</b> Общероссийский национальный союз "Ассоциация онкологов России" Протокол от
	Президент ВЕГИС, академик РАН М.Д. Алиев	Президент АОР, академик РАН Каприн А.Д.
_____	_____	_____
м.п.	м.п.	м.п.

## Клинические рекомендации

# Саркомы костей

Кодирование по Международной C40/C41  
статистической классификации болезней  
и проблем, связанных со здоровьем:

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения:

Разработчики клинических рекомендаций:

- Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"
- Общероссийский национальный союз "Ассоциация онкологов России"
- Общероссийская общественная организация "Российское общество клинической онкологии"

«Одобрено на заседании научно-практического совета Министерства здравоохранения  
Российской Федерации ()»

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ....	6
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	6
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	12
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	12
2.1. Жалобы и анамнез.....	13
2.2. Физикальное обследование .....	13
2.3. Лабораторные диагностические исследования .....	13
2.4. Инструментальные диагностические исследования.....	14
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	17
3.1. Хирургическое лечение .....	18
<b>3.1.1. Хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости .....</b>	<b>18</b>
<b>3.1.2. Хирургическое лечение пациентов с саркомой Юинга .....</b>	<b>24</b>
3.2. Консервативное лечение .....	25
<b>3.2.1. Химиотерапия пациентов с остеосаркомой кости .....</b>	<b>25</b>
<b>3.2.2. Консервативное лечение пациентов с саркомой Юинга .....</b>	<b>29</b>
3.3. Лечение при метастатическом и рецидивном опухолевом процессе.....	32

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	37
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....	37
6. Организация оказания медицинской помощи .....	37
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	42
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	42
Список литературы.....	43
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	54
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	56
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	59
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	60
Приложение В. Информация для пациента .....	63

## Список сокращений

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИГХ – иммуногистохимия

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПНЭТ (PNET) – примитивная нейроэктодермальная опухоль

ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография

СМТ – саркомы мягких тканей

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

ПХТ - полихимиотерапия

IMRT – intensity-modulated radiation therapy

КСФ-поддержка - применение колониестимулирующих факторов (АТХ - L03AA)

## **Термины и определения**

Безрецидивная выживаемость – от момента наступления ремиссии до момента возникновения рецидива.

Бессобытийная выживаемость – от начала лечения до момента прекращения ремиссии независимо от причины, приведшей к ней.

Общая выживаемость – от начала лечения до окончания исследования или смерти пациента.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1. Определе~~ни~~заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Саркома кости – опухоль неэпителиального происхождения. Развивается из плюрипотентных клеток производных мезодермы, в частности мезенхимы (первичной соединительной ткани)

## **1.2. Этиология и патогенеззаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

К факторам риска развития сарком костей можно отнести предшествующую лучевую терапию, состояние иммунодефицита, болезнь Педжета, болезнь Оллье, доброкачественные опухолевые поражения кости также могут приводить к злокачественной трансформации. Однако у большинства пациентов специфических этиологических факторов не выявляется, опухоль развивается *denovo* [1–3].

## **1.3. Эпидемиологиязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Первичные злокачественные опухоли костей составляют 0,001 % от всех впервые выявленных злокачественных новообразований. В России заболеваемость первичными злокачественными опухолями костей составляет 1,03 случая на 100 тыс. населения, что соответствует данным по заболеваемости в других странах [4].

## **1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

**Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей (C40):**

C40.0 – лопатки и длинных костей верхней конечности;

C40.1 – коротких костей верхней конечности;

C40.2 – длинных костей нижней конечности;

C40.3 – коротких костей нижней конечности;

C40.8 – поражение костей и суставных хрящей конечностей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций;

C40.9 – костей и суставных хрящей конечности неуточненной локализации.

**Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций (С41):**

С41.0 – костей черепа и лица;

С41.1 – нижней челюсти;

С41.2 – позвоночного столба;

С41.3 – ребер, грудины и ключицы;

С41.4 – костей таза, крестца и копчика;

С41.8 – поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций;

С41.9 – костей и суставных хрящей неуточненное.

**1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Международная классификация болезней – онкология (ВОЗ 2020)**

**Остеогенные опухоли С40, С41:**

Высокодифференцированная центральная остеосаркома 9187/3

Остеосаркома БДУ9180/3

Конвенциональная (классическая, интрамедуллярная) остеосаркома9180/3

Телангиэктатическаяостеосаркома 9180/3Мелкоклеточная остеосаркома  
9180/3

Паростальная остеосаркома 9192/3

Периостальная остеосаркома. 9193/3 Низкодифференцированная (highgrade)  
поверхностная остеосаркома9193/3

Вторичная остеосаркома 9184/3

**Хондрогенные опухоли**

Хондросаркома высоко дифференцированная (grade1) 9222/3

Хондросаркома умеренно дифференцированная (grade 2) 9220/3

Хондросаркома низко дифференцированная (grade 3) 9220/3

Периостальная хондросаркома 9221/3

Светлоклеточная хондросаркома 9242/3

Мезенхимальная хондросаркома 9240/3

Дедифференцированная хондросаркома 9243/3

## **Сосудистые опухоли**

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	БДУ	9133/3
Ангиосаркома		9120/3
Злокачественный рост (саркома) в гигантоклеточной опухоли		9250/3

## **Опухолинотохорды**

Классическая (конвенциональная) хордома		9370/3
Дедифференцированная хордома		9372/3
Низкодифференцированная хордома		9370/3

Прочие мезенхимальные опухоли кисты

Опухоли с пограничным биологическим потенциалом

Адамантинома

Дедифференцированная адамантинома		9261/3
-----------------------------------	--	--------

Лейомиосаркома		8890/3
----------------	--	--------

Недифференцированная (плеоморфная) саркома		8830/3
--	--	--------

Костные метастазы

## **Классификация недифференцированных мелко-круглоклеточных опухолей**

Саркома Юинга 9364/3

Круглоклеточная саркома с EWSR1-non-ETS слиянием генов		9366/3
--	--	--------

Саркома с C/C перестройкой		9367/3
----------------------------	--	--------

Саркома с BCOR генетическим повреждением		9368/3
--	--	--------



<b>Остеосаркома, БДУ (С40._, С41._)</b> Остеогенная саркома, БДУ (С40._, С41._) Остеобластическая саркома (С40._, С41._) Остеохондромсаркома (С40._, С41._)	<b>9180/3</b>
<b>Хондробластическая остеосаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9181/3</b>
<b>Фибробластическая остеосаркома (С40._, С41._)</b> Остеофибросаркома (С40._, С41._)	<b>9182/3</b>
<b>Телеангиэктатическая остеосаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9183/3</b>
<b>Остеосаркома при болезни Педжета костей (С40._, С41._)</b>	<b>9184/3</b>
<b>Мелкоклеточная остеосаркома (С40._, С41._)</b> Круглоклеточная остеосаркома (С40._, С41._)	<b>9185/3</b>
<b>Центральная остеосаркома (С40._, С41._)</b> Обычная центральная остеосаркома (С40._, С41._) Медуллярная остеосаркома (С40._, С41._)	<b>9186/3</b>
<b>Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома (С40._, С41._)</b> Внутрикостная остеосаркома низкой степени злокачественности (С40._, С41._)	<b>9187/3</b>
<b>Паростальная остеосаркома (С40._, С41._)</b> Юкстакортикальная остеосаркома (С40._, С41._)	<b>9192/3</b>
<b>Периостальная остеосаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9193/3</b>
<b>Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности (С40._, С41._)</b>	<b>9194/3</b>
<b>Интракортикальная остеосаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9195/3</b>
<b>Хондросаркома, БДУ (С40._, С41._)</b> Фиброхондросаркома (С40._, С41._)	<b>9220/3</b>
<b>Юкстакортикальная хондросаркома (С40._, С41._)</b> Периостальная хондросаркома (С40._, С41._)	<b>9221/3</b>
<b>Хондробластома, злокачественная (С40._, С41._)</b>	<b>9230/3</b>
<b>Миксоидная хондросаркома</b>	<b>9231/3</b>
<b>Мезенхимальная хондросаркома</b>	<b>9240/3</b>
<b>Светлоклеточная хондросаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9242/3</b>
<b>Дедифференцированная хондросаркома (С40._, С41._)</b>	<b>9243/3</b>
<b>Гигантоклеточная опухоль костей, злокачественная (С40._, С41._)</b> Гигантоклеточная саркома костей (С40._, С41._) Остеобластокластома, злокачественная (С40._, С41._)	<b>9250/3</b>
<b>Саркома Юинга</b> Опухоль Юинга	<b>9260/3</b>
<b>Адамантинома длинных костей (С40._)</b> Адамантинома большеберцовой кости (С40.2)	<b>9261/3</b>

<b>Периферическая нейроэктодермальная опухоль</b> Нейроэктодермальная опухоль, БДУ Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль, БДУ ППНЭО (PPNET, Peripheral Primitive NeuroEctodermal Tumor)	<b>9364/3</b>
<b>Одонтогенная опухоль, злокачественная</b> Одонтогенная саркома	<b>9270/3</b>
<b>Амелобластическая одонтогенная саркома</b> Амелобластическая фиброодонтогенная саркома Амелобластическая фибродентиногенная саркома	<b>9290/3</b>
<b>Амелобластома, злокачественная</b> Адамантинома, злокачественная (за исключением длинных костей М <sup>9261/3</sup> )	<b>9310/3</b>
<b>Амелобластическая фибросаркома</b> Амелобластическая саркома Одонтогенная фибросаркома	<b>9330/3</b>
<b>Хордома, БДУ</b>	<b>9370/3</b>
<b>Хондроидная хордома</b>	<b>9371/3</b>
<b>Дедифференцированная хордома</b>	<b>9372/3</b>

### Стадирование

#### Стадирование первичных злокачественных опухолей кости по классификации TNM AJCC/UICC 7-го пересмотра (2010 г.) (TNMAJCC/UICC 8-го пересмотра (2019 г.))

Система стадирования первичных злокачественных опухолей кости по TNM № 7 положена в основу алгоритма выбора тактики лечения, вида операции, оценки прогноза выживаемости пациента. Стадирование сарком кости включает определение степени злокачественности опухоли, объема местного распространения опухоли, наличия отдаленных метастазов.

#### Стадия (AJCC, 7<sup>th</sup>, 2010):

- G – степень злокачественности (G1–2 – низкая степень злокачественности; G3–4 – высокая степень злокачественности);
- T – местная распространенность (табл. 1) (T1 – опухоль ограничена кортикальным слоем; T2 – опухоль распространяется за кортикальный слой);
- M – отдаленные метастазы (M0 – без метастазов; M1 – отдаленные метастазы).

#### Критерий T – местная распространенность.

Таблица 1. Критерий T (первичная опухоль)

Критерий T	Характеристика
------------	----------------

Tx	Недостаточно данных для оценки первичной опухоли
T0	Первичная опухоль не определяется
T1	Опухоль <8 см в наибольшем измерении
T2	Опухоль >8 см в наибольшем измерении
T3	Опухоль без границ в пораженной кости

**Критерий N** указывает на наличие или отсутствие метастазов в регионарных лимфатических узлах (табл. 2).

**Таблица 2.** Критерий N (поражение регионарных лимфатических узлов)

<b>Критерий N</b>	<b>Количество пораженных лимфатических узлов</b>
Nx	Недостаточно данных для определения регионарных лимфатических узлов
N0	Нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов
N1	Регионарные лимфатические узлы поражены метастазами

**Критерий M** характеризует наличие или отсутствие отдаленных метастазов (табл. 3).

**Таблица 3.** Критерий M (отдаленные метастазы)

<b>Критерий M</b>	<b>Анатомическая локализация метастазов</b>
Mx	Недостаточно данных для определения отдаленных метастазов;
M0	Нет признаков отдаленных метастазов
M1	Имеются отдаленные метастазы
M1a	Легкое
M1b	В другие отдаленные органы

**G** – **степень дифференцировки опухоли** (определяется на основании гистологического строения опухоли, степени дифференцировки, количества митозов и спонтанных некрозов) (табл. 4).

**Таблица 4.** G–степень дифференцировки опухоли

<b>G</b>	<b>Степень дифференцировки</b>
Gx	Степень дифференцировки не может быть установлена
G1	Высокая степень дифференцировки
G2	Средняя степень дифференцировки

G3	Низкая степень дифференцировки
G4	Недифференцированные опухоли

Группировка критериев для определения стадии опухолей костей представлена в табл. 5.

**Таблица 5.** Группировка критериев TNM, G для определения стадии опухолей костей

<b>T</b>	<b>N</b>	<b>M</b>	<b>G</b>	<b>Стадия</b>
T1	N0	M0	G1,2	Стадия IA
T2	N0	M0	G1,2	Стадия IB
T1	N0	M0	G3,4	Стадия IIA
T2	N0	M0	G3,4	Стадия IIB
T3	N0	M0	G 1-4	Стадия III
любое T	N0	M1a	любое G	Стадия IVA
любое T	N1	любая M	любое G	Стадия IVB
любое T	любое N	M1b	любое G	

**1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)** Клинические проявления заболевания имеют определенную стадийность и в значительной степени зависят от локализации опухоли. Первым симптомом болезни является боль, которую нередко пытаются связать с травмированием соответствующей области в недавнем прошлом. Может быть субфебрильная температура тела. Болезнь быстро прогрессирует и через 2–3 месяца появляется припухлость и гиперемия кожных покровов. Если опухоль локализуется вблизи сустава, возникает нарушение функции. При отсутствии радикального лечения через 5–7 месяцев появляются выраженные явления интоксикации (слабость, резкое похудание, повышение температуры тела, лейкоцитоз, увеличенная СОЭ) которые постепенно нарастают.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

Дифференциальная диагностика саркомы кости проводится с доброкачественными и метастатическими опухолями костей, остеомиелитом, артритом и другими дегенеративно-дистрофическими изменениями суставов [2]. *Как правило, ошибочный диагноз*

*остеомиелита, артрита и другими дегенеративно-дистрофических изменений суставов приводит к неправильной диагностике на начальном этапе, неправильному лечению и как следствие приводит к прогрессированию болезни и зачастую невозможности выполнения органосохраняющего лечения.*

### **Критерии установления диагноза:**

Современный подход к диагностике сарком костей должен иметь оптимизированный алгоритм. Он включает:

- анализ жалоб пациента;
- осмотр;
- данные инструментальных и лабораторных исследований;
- морфологическая верификация диагноза.

### **2.1. Жалобы и анамнез**

- Рекомендуется тщательный сбор анамнеза, в том числе наследственного и онкологического, у пациента с подозрением на саркому кости, у пациентов старше 40 лет необходимо исключить метастатическое поражение костей скелета [1, 2, 5, 19].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств–5).**

**Комментарии:** уточняют начало развития заболевания, наличие болевого синдрома, изменения функции, оценивают влияние клинических проявлений на качество жизни пациента.

### **2.2. Физикальное обследование**

- Рекомендуется у пациентов с подозрением на саркому кости оценить состояние области пораженной кости, проверить функцию работы сустава, исключить риск развития патологического перелома, провести пальпацию периферических лимфатических узлов с целью оценки состояния пациента и определения тактики лечения [6, 19].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.3. Лабораторные диагностические исследования**

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на саркому кости и с установленным диагнозом проводить следующие исследования - общий (клинический) анализ мочи, общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический (с определением содержания белка, билирубина, мочевины, креатинина, аспаргатаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), щелочная фосфатазы (ЩФ), натрия, калия, хлоридов, общего кальция), а также коагулограмму (ориентировочное исследование системы гемостаза) – в целях оценки состояния пациента, выбора и контроля алгоритма лечения пациента[19].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на саркому кости выполнение на первом этапе диагностики рентгенографии пораженной области и близлежащего сустава в двух проекциях с линейкой с целью оценки вовлечения костной ткани и прогнозирования при необходимости органосохраняющего вида реконструкции [1, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:***позволяет провести первичную диагностику и спрогнозировать при необходимости органосохраняющий вид реконструкции.*

- Рекомендуется при подозрении на диссеминированную форму заболевания выполнение сцинтиграфии костей всего тела с <sup>99</sup>Tc в целях исключения множественных поражений скелета и оценки степени накопления радиофармпрепарата в очаге поражения [1, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на саркому кости выполнение на первом этапе диагностики магнитно-резонансной томографии (МРТ) пораженного отдела скелета с целью оценки наличия мягкотканого компонента опухоли, поражения мышц, вовлечения сосудов и нервов в опухолевый процесс, оценки распространенности образования по костномозговому каналу [1, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- Рекомендуется всем пациентам с саркомами костей выполнение компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки с целью исключения патологии органов грудной клетки, в том числе метастазов [1, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- Рекомендуется при подозрении на диссеминированную форму заболевания УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов для исключения метастазов и патологии [6, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- Пациентам с диагнозом саркома Юинга рекомендовано выполнить биопсию костного мозга с последующим патолого-анатомическим исследованием и цитологическим исследованием мазка костного мозга (миелограмма) [8,12.15,16].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

*Примечание: Больные саркомой Юинга и PNET, вне зависимости от первичной локализации или размера опухоли, могут иметь изолированное поражение костного мозга при отсутствии метастазов в костях. Подобные особенности опухолевого процесса делают выполнение билатеральной трепан биопсии костного мозга необходимым условием для полноценного стадирования заболевания.*

## **2.5. Иные диагностические исследования**

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на саркому кости выполнить с целью верификации диагноза биопсию опухоли [1, 2, 9, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

*Комментарии: правильное проведение биопсии опухоли позволяет в короткие сроки верифицировать диагноз и начать лечение. Вне зависимости от способа проведения биопсии (трепанобиопсия или хирургический) выполнение забора материала должно производиться наименее травматично для пациента. При выборе места забора материала необходимо учитывать предполагаемый доступ последующего хирургического*

лечения, что позволит в дальнейшем удалить биопсийный рубец, без изменения стандартного хирургического доступа. Учитывая, что нарушение целостности кости может спровоцировать патологический перелом, биопсию внутрикостного фрагмента опухоли необходимо проводить только в случаях, когда внекостный компонент опухоли отсутствует или слабо выражен.

*Стандарты выполнения биопсии опухоли:*

1. Биопсия должна выполняться под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога.

2. Морфологическая верификация полученного биопсийного материала должна проводиться в крупных учреждениях онкологического профиля, при наличии морфолога соответствующей подготовки.

3. Предпочтительным способом получения опухолевой ткани для патоморфологического исследования является толстоигольная биопсия.

4. Проведение биопсии опухоли открытым доступом возможно: 1) при анатомически трудной локализации очага опухоли; 2) как второй этап, при отрицательном результате после проведенной трепанобиопсии, скудности и малой информативности полученного с помощью трепанобиопсии материала.

5. При выполнении биопсии опухоли открытым доступом основополагающим топографическим критерием ее проведения является стандартный оперативный доступ предстоящего оперативного лечения, с учетом локализации опухоли.

6. Определение тактики дальнейшего лечения должно проводиться совместно с участием хирурга онкоортопеда, химиотерапевта и, при необходимости, лучевого терапевта.

7. Неправильный выбор места биопсии или нарушение техники ее выполнения, ставит под угрозу адекватный локальный контроль, ограничивает выбор способа мышечной пластики, значительно повышает риск рецидива после выполнения последующей органосохранной операции.

- Рекомендуется провести патолого-анатомическое исследование биопсийного материала костной ткани с целью верификации диагноза и определения тактики лечения и прогноза [1, 2, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** является основополагающим исследованием при лечении сарком костей, на основании которого определяется тактика лечения и прогноз.



- Рекомендуется проводить патолого-анатомическое исследование операционного материала -удаленной кости или иных удаленных органов и тканей - с целью оценки краев резекции, а также лечебного патоморфоза в случаях, когда проводилась неoadъювантная химиотерапия, что необходимо для определения дальнейшей тактики лечения и прогноза [1, 2, 7, 8, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

Назначение и применение лекарственных препаратов, указанных в клинических рекомендациях, направлено на обеспечение пациента клинически эффективной и безопасной медицинской помощи, в связи с чем их назначение и применение в конкретной клинической ситуации определяется в соответствии с инструкциями по применению конкретных лекарственных препаратов с реализацией представленных в инструкции мер предосторожности при их применении, также возможна коррекция доз с учетом состояния пациента.

Выбор тактики лечения определяется в зависимости от возраста пациента, стадии заболевания, размера и локализации опухоли, степени дифференцировки опухоли [1, 2, 6].

- **Рекомендуются** следующие тактики лечения в зависимости от формы остеосаркомы:

1. Паростальная (юстакортикальная) остеосаркома – только радикальное хирургическое лечение (вне зависимости от степени распространения опухоли).

2. Периостальная остеосаркома – радикальное хирургическое лечение. В зависимости от размера первичного очага и степени распространения опухоли на консилиуме в составе врача травматолога-ортопеда и врача онколога принимается решение о целесообразности консервативного лечения. Применяемая терапия в ряде случаев может уменьшить размеры первичного очага и метастазов опухоли, способствовать ее отграничению псевдокапсулой и перевести в резектабельное состояние.

3. Остеосаркома высокой степени злокачественности – проведение комбинированного лечения: блока неoadъювантной терапии, радикальное хирургическое лечение, блок адъювантной терапии [1, 2, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

### **3.1. Хирургическое лечение**

#### **3.1.1. Хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости**

- Рекомендуется выполнение органосохраняющих операций для пациентов с диагнозом саркома кости в целях улучшения отдаленных результатов лечения и качества жизни пациента. Главным условием операбельности пациентов с диагнозом саркома кости является радикальность и абластичность удаления опухоли, что гарантирует отсутствие местного рецидива [6, 10, 11,21,22,23].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарии: в первую очередь следует рассматривать возможность выполнения органосохраняющих операций. Размер первичного очага опухоли, степень распространения внекостного компонента не могут использоваться как самостоятельные независимые критерии в решении вопроса о проведении калечащей операции. Костные резекции при наличии минимального необходимого отступа от предполагаемого края опухоли не менее 3–5 см (при условии отсутствия распространения опухоли в костномозговом канале оставшейся части кости).*

*При невозможности выполнения органосохраняющих операций необходимо выполнение калечащих операций в радикальном объеме. Ампутация или экзартикуляция конечности выполняются в следующих случаях:*

- обширное первично-множественное распространение опухоли;
- вовлечение в опухолевый процесс магистрального сосудисто-нервного пучка, технически исключающее проведение реконструктивно-пластического этапа операции;
- прогрессирующее на фоне предоперационной терапии;
- отказ пациента от органосохраняющей операции;
- жизненные показания к экстренной хирургии – распад опухоли, кровотечения.

*В специализированных центрах операции с сохранением конечности удается выполнить у 80 % пациентов. Широкое отступление от опухоли важно для профилактики местных рецидивов вне зависимости от опухолевого ответа.*

- Рекомендуется использование модульных систем эндопротезирования, что признано наиболее актуальным и современным, отвечающим основным требованиям реконструкции костных дефектов при саркомах костей [6,21,22,23,70].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** выделяют следующие виды реконструктивных операций в объеме эндопротезирования:

- 1) стандартные первичные операции у взрослых;
- 2) стандартные первичные операции у детей и подростков;
- 3) эндопротезирование редких анатомических зон;
- 4) ревизионное эндопротезирование.

Требования, предъявляемые к конструкции эндопротеза при первичном эндопротезировании у взрослых:

- 1) модульность конструкции эндопротеза;
- 2) максимальная надежность и ремонтпригодность эндопротеза;
- 3) универсальность компонентов эндопротеза;
- 4) максимальный срок службы;
- 5) стабильная фиксация эндопротеза;
- 6) хороший функциональный результат;
- 7) короткий срок изготовления эндопротеза.

Особенности эндопротеза при первичном эндопротезировании у детей и подростков:

- 1) наличие бесцементного способа фиксации эндопротеза;
- 2) раздвижной механизм эндопротеза (инвазивный и неинвазивный).

- Рекомендуется реэндопротезирование у пациентов со злокачественными новообразованиями костей, вне зависимости от их причин, проводить в медицинских организациях с подготовленной командой врачей-онкологов, врачей-травматологов-ортопедов и врачей-хирургов, обладающих опытом выполнения данного вида операций и владеющих методиками ревизионного эндопротезирования, а также при условии наличия в медицинской организации специализированного высокотехнологического оборудования (в том числе хирургического инструментария), позволяющего обеспечить пациента безопасным и эффективным лечением в необходимом объеме [6]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** в современной онкоортопедии рост числа первичного эндопротезирования, успехи в терапии костных сарком приводят к ежегодному

увеличению числа пациентов, требующих проведения повторных ортопедических операций, связанных с нестабильностью или поломкой эндопротеза.

*Каждый ревизионный эндопротез изготавливается индивидуально. Применение модульной системы эндопротезирования упрощает выполнение последующих ревизионных операций, увеличивает биологический резерв кости. Возможность изготовления индивидуальных компонентов эндопротеза для ревизионных операций при развитии нестабильности позволяет, не удаляя весь эндопротез, заменить его часть.*

- Рекомендуется выделять ревизионное эндопротезирование в отдельную группу онкоортопедических операций, требующих большего объёма финансирования в сравнении с первичным эндопротезированием [84,97].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:**

*В мировой практике в онкоортопедии и в ортопедии, в том числе в РФ ревизионное эндопротезирование выделяется в отдельную клинико-экономическую группу, в связи с продолжительным временем их проведения, трудоёмкостью манипуляции, необходимости наличия высокотехнологического инструментария, инновационного оборудования, команды онкоортопедов с опытом работы более 10 лет.*

- Рекомендуется при использовании онкологических эндопротезов применение режима превентивной антибиотикотерапии [69,82,83,84].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** *низкий риск инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде после установки онкологических эндопротезов обеспечивается соблюдением адекватного режима превентивной антибиотикотерапии.*

*Рекомендуемая схема превентивной антибактериальной терапии.*

- ✓ *Продолжительность превентивной антибактериальной терапии 5—6 дней после операции.*

✓ Препараты, рекомендованные при проведении превентивной антибактериальной терапии: Цефазолин\*\*, Амоксициллин+клавулоновая кислота\*\*, Ампициллин + Сульбактам, Цефуроксим\*\*.

❖ Периоперационный режим превентивной антибиотикотерапии:

➤ Введение препарата за 30 мин. до разреза кожи.

□ Цефазолин\*\* 2 гр (при весе 60—120 кг) первое введение препарата;  
3 гр (при весе более 120 кг) первое введение препарата;

2 гр повторное введение препарата при длительности операции более 3-х часов [114].

□ Амоксициллин+клавулоновая кислота\*\* 1,2 гр каждые 2 часа.

□ #Сультамициллин 3 гр каждые 2 часа [114-115]

□ Цефуроксим\*\* 1,5 гр каждые 8 часов.

✚ В схеме превентивной антибактериальной терапии вышеописанные препараты являются взаимозаменяемыми.

➤ При предполагаемой длительности операции более 6 часов – Цефтриаксон 2 гр.

➤ При наличии высокого риска колонизации раны анаэробной флорой в антибактериальную схему необходимо добавить Метронидазол\*\* по 750-1500 мг/сут в 3 приема за 3-4 дня до операции, или однократно 1 г в 1-е сутки после операции. Через 1-2 дня после операции (когда уже разрешен прием внутрь) - по 750 мг/сут в течение 7 дней

➤ При наличии высокого риска контаминации раны грам+ MRS инфекцией: #Ванкомицин\*\* 15-20 мг/кг за 2 часа до разреза кожи. [114-115]

○ Лечение может быть продолжена до 10—14 суток после операции.

➤ При наличии высокого риска контаминации раны смешанной инфекцией (см. факторы, повышающие риск инфекционных осложнений у пациентов после онкологического эндопротезирования):

#Ванкомицин\*\* 15-20 мг/кг за 2 часа до разреза кожи в сочетании с Цефоперазоном 2 гр. за 30 мин до разреза кожи, повторное введение препаратов через 12 часов. Коррекция срока и режима антибактериальной терапии в зависимости от результатов микробиологического исследования операционного материала. Лечение может быть продолжено до 10—14 суток после операции. [4,100,101,114,115].

Факторы, повышающие риск инфекционных осложнений у пациентов после онкологического эндопротезирования:

- Иммуносупрессия после ПХТ;
- Предшествующая лучевая терапия;
- Длительный приём препаратов группы ГКС;
- Обширная раневая поверхность;
- Продолжительность операции более 6 часов;
- Кровопотеря более 0,5 объёма ОЦК;
- Сопутствующие заболевания (сахарный диабет);
- Ожирение (индекс массы тела > 30) или истощение;

- Резэндотезирование.
- Рекомендуется при инфекции ложа онкологического эндопротеза применение режима, комбинированного лечение перипротезной инфекции [69, 85, 86, 87, 88].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:**

*Перипротезная инфекция представляет собой частный случай имплантат-ассоциированного инфекционно-воспалительного процесса, специфичного для онкологического эндопротезирования из-за повышенного риска контаминации ложа эндопротеза во время операции и в послеоперационном периоде. Этот процесс обусловлен колонизацией кожных покровов различными инфекционными штаммами на фоне иммуносупрессии на этапе химиотерапевтического лечения, что сопряжено с риском их попадания в послеоперационную рану во время хирургического лечения.*

- ✓ *Двухэтапное резэндотезирование – наиболее эффективный способ лечения инфекционных осложнений у пациентов с установленными онкологическими эндопротезами.*
- ✓ *Верификация инфекционного штамма до начала антибактериальной терапии (микробиологическое исследование, бактериограмма, МИК).*
- ✓ *Выбор схемы лечения производится согласно результатам микробиологического исследования. Эмпирический подбор терапии производится при отсутствии верифицированного штамма инфекции.*
- ✓ *Проведение антибактериальной терапии в течение 2-х недель с последующим решением вопроса о продолжении консервативного лечения при достижении ремиссии или переходе к хирургическому этапу лечения.*

*Рекомендуемый режим комбинированного лечения пациентов с инфекционными осложнениями после онкологического эндопротезирования*

- *Общий (стандартный) срок антибактериальной терапии после I-го этапа резэндотезирования (удаления имплантата) – 6 недель:*
  - *2 недели парентеральное введение;*
  - *4 недели приём препаратов peros.*
- ✚ *При отрицательном эффекте проводимой антибактериальной терапии, лечение продлевается с изменением ее схемы.*
- ✚ *Проведение второго этапа резэндотезирования в сроки не менее 2-х недель после отмены антибактериальной терапии при отсутствии признаков инфекционно-воспалительного процесса.*

➤ *Общий срок антибиотикотерапии после II этапа резэндопротезирования (установка имплантата) 4–6 недель:*

- *2 недели — парентеральное введение;*
- *2–4 недели — приём препаратов per os.*

- Рекомендуется после первичного и повторного онкологического эндопротезирования применение послеоперационной остеомодифицирующей терапии [89, 90, 91, 92, 93, 94, 95].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

#### **Комментарии:**

*Назначение препаратов группы бифосфонаты совместно с препаратами кальция сразу после онкологического эндопротезирования в течение первого года при отсутствии противопоказаний к их приёму, выявленных значимых побочных эффектов и осложнений их использования позволяют купировать остеопению/остеопороз развивающийся в течение первого года после операции, снизить риск ранней нестабильности эндопротеза [89, 90, 102].*

- Рекомендуется после проведённого первичного и повторного онкологического эндопротезирования срок пребывания на госпитальном этапе 7—14 суток [96].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

- Рекомендуется после первичного и повторного онкологического эндопротезирования проведения восстановительного лечения [98, 99].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

#### **Комментарии:**

*Реабилитация онкологических пациентов подразделяется на две категории: наиболее полное восстановление функционального потенциала и его поддержание. Реабилитация после органосохраняющих операций направлена на наиболее полное восстановление функционального потенциала.*

- Рекомендуется при локализации опухоли в костях таза, позвоночнике или других сложных анатомических локализациях применять индивидуальные системы онкологического протезирования, персонализированный инструментарий, прототипы операций, в том числе созданные при помощи компьютерного моделирования и 3D-печати [68, 72].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** в случаях когда у пациента выявляется опухоль в костях таза, позвоночнике или других анатомически сложных локализациях (кости лучезапястного, голеностопного суставов, грудины и др.), могут быть применены индивидуальные онкологические импланты для замещения пострезекционных дефектов которые изготавливаются при помощи компьютерного моделирования и 3D печати (аддитивные технологии). Данные технологии позволяют с анатомической точностью воспроизвести участок костного дефекта который был резецирован в результате опухолевого поражения. Для выполнения точных, радикальных резекций могут быть использованы персональный инструментарий, а также модели прототипирования оперируемой анатомической области, создаваемые посредством аддитивных технологий (68,72).

- Рекомендуется выполнение калечащих операций (ампутации, экзартикуляции и др.) только в тех случаях, когда достигнуть радикальности R0 (R1) технически невозможно или по витальным показаниям. [70,71, 76]

Уровень убедительности рекомендаций - С(уровень достоверности доказательств - 5)

**Комментарии:** показания к калечащим операциям определяются индивидуально. в каждом конкретном случае, основываясь на принципах радикальности (70,71).

Показаниями к выполнению калечащих операций могут быть:

*Высококвалифицированные саркомы костей, которые не подлежат органосохранному лечению R0, обширное поражение мягких тканей, массивное вовлечение сосудистых и нервных структур, выраженный инфекционный процесс в мягких тканях и костных структурах, распад опухоли и опухолевая интоксикация.*

### **3.1.2. Хирургическое лечение пациентов с саркомой Юинга**

Рекомендуемая хирургическая тактика лечения пациентов с саркомой Юинга кости и остеосаркомой не имеет принципиальных различий и проводится с соблюдением онкологических и ортопедических правил выполнения такого вида операций, описанных в разделе 3.1.1.



## **3.2. Консервативное лечение**

### **3.2.1. Химиотерапия пациентов с остеосаркомой кости**

- Рекомендуется проводить комбинированное лечение пациентов с локализованной формой остеосаркомы, которое включает предоперационную химиотерапию, операцию, послеоперационную химиотерапию [1, 8, 12, 13, 24-27].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *только хирургическое лечение нецелесообразно, так как у 80–90 % пациентов в течение 1,5 лет после операции диагностируются метастазы в легких и локальные рецидивы. Химиотерапия как часть комплексного лечения значительно улучшает 5-летнюю выживаемость у пациентов с локализованным процессом (с 20 % до 60 %).*

- Рекомендуется всем пациентам проводить предоперационную химиотерапию в целях улучшения результатов лечения. Преимущества предоперационной химиотерапии заключаются в возможности оценки *in vivo* активности химиотерапевтических препаратов и облегчении выполнения операции [8, 13, 14,25,26,27]

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 1).**

**Комментарии:** *обычно проводится 3–4 цикла предоперационной химиотерапии. Степень некроза опухоли после предоперационной химиотерапии – надежный независимый прогностический фактор. При выраженном ответе опухоли на проводимое лечение (некроз опухоли 90 % и более) имеется большая вероятность увеличения безрецидивной и общей выживаемости. У пациентов с отсутствием эффективности послеоперационная химиотерапия не приводит к улучшению выживаемости*

- Для пациентов с дедифференцированной хондросаркомой кости рекомендованы те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения остеосаркомы.[110,116]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

- Рекомендуется при лечении локализованного опухолевого процесса применять неoadъювантную интенсивную химиотерапию на основе комбинации доксорубицина\*\* и цисплатина\*\* - режим #AP:
  - #Доксорубицин\*\* 90 мг/м<sup>2</sup> в/в, 96-часовая инфузия;
  - #Цисплатин\*\* 120 мг/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1-й день каждые 4 недели 4 цикла
  - *Эмзэфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 5-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 5-16 дни или до восстановления уровня нейтрофилов;*
  - [12,66-67].
  - #Доксорубицин\*\* 75 мг/м<sup>2</sup> в/в, 72-часовая инфузия;
  - #Цисплатин\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1-й день каждые 4 недели 4 цикла
  - *Эмзэфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 5-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 5-16 дни или до восстановления уровня нейтрофилов;*
  - [12, 66-67].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам проводить послеоперационную химиотерапию в целях улучшения результатов лечения. [8,24].
 

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**
- Рекомендуется режим послеоперационной химиотерапии определять исходя из степени лекарственного патоморфоза:
  - при III–IV степени (более 90 % опухолевой ткани некротизировано в результате предоперационной химиотерапии) послеоперационно рекомендовано повторение схемы AP, также 4 цикла химиотерапии без замены цитостатических препаратов [66-67],
  - при меньшей степени некроза (некроз опухоли менее 90 %) длительность лечения составляет около 12 месяцев с использованием альтернирующих многокомпонентных схем, :
    - HD I: ифосфамид\*\* 2000 мг/м<sup>2</sup> в 1-й – 7-й дни в/в на фоне месны\*\* в 1 – 7й дни, *Эмзэфилграстим\*\** или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 8-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 8-17 дни или до восстановления уровня нейтрофилов[12];

- через 3 недели – HD MTX: метотрексат\*\* 12 г/м<sup>2</sup> в/в, последующая инфузия кальция фолинат\*\*, 4 введения с интервалом в 14 дней только для пациентов молодого возраста [46].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** Оценка степени лечебного патоморфоза должна проводиться только опытным врачом-патологоанатомом, специализирующимся на костной онкопатологии в специализированных центрах.

Использование метотрексата\*\* более оправдано у пациентов молодого возраста, считается, что эффективность у пациентов старше 25–30 лет сомнительна [1, 7]. Проведение высокодозной химиотерапии возможно только в специализированных центрах, при наличии оборудования для контроля концентрации препаратов в сыворотке крови и отделений интенсивной терапии и реанимации.

- Рекомендована при явной низкой клинической и рентгенологической эффективности после двух курсов смена схемы лечения - проводятся два курса высокодозного ифосфамида\*\*или высокие дозы метотрексата\*\* с кальция фолинатом\*\*, при крайне низкой степени лечебного патоморфоза также используется комбинация гемцитабина\*\* и доцетаксела\*\*. Продолжительность химиотерапии варьирует от 7 до 12 месяцев. [8]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** Обязательным условием проведения химиотерапии должно быть строгое соблюдение методики введения высоких доз метотрексата\*\*, ифосфамида\*\*, цисплатина\*\*.

*Схемы химиотерапии:*

- HD I (используется при низкой эффективности после 2 циклов AP):
- Ифосфамид\*\* 2000 мг/м<sup>2</sup> в 1-й – 7-й дни в/в на фоне месны\*\* 800 мг/м<sup>2</sup> 3 раза в день в 1 – 7й дни, Эмпэгфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 8-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 8-17 дни или до восстановления уровня нейтрофилов[8,12];
- HD MTX: метотрексат\*\* 12 г/м<sup>2</sup> в/в инфузия с последующим введением кальция фолината\*\* начиная с 24 часов от начала инфузии метотрексата\*\* и продолжая до тех пор, пока уровень метотрексата\*\* в сыворотке крови

не станет менее  $1 \times 10^{-7}$  моль / л (100 нмоль / л), 4 введения с интервалом в 14 дней только для пациентов молодого возраста; [46]

- #GemTax: #Гемцитабин\*\* 900мг/м<sup>2</sup> в 1-й, 8-й дни введения + #Доцетаксел\*\* 100мг/м<sup>2</sup> в/в в 8-й день введения + Эмпэгфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 9-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 9-19 дни или до восстановления уровня нейтрофилов[12]

*Использование меторексата\*\* более оправдано у пациентов молодого возраста, считается, что эффективность у пациентов старше 25–30 лет сомнительна [1, 7]. Проведение высокодозной химиотерапии возможно только в специализированных центрах, при наличии оборудования для контроля концентрации препаратов в сыворотке крови и отделений интенсивной терапии и реанимации.*

- Рекомендовано применение при нерезектабельной остеосаркоме в рамках второй и последующих линий химиотерапии следующих режимов:
  - # GemTax - #Гемцитабин\*\* 900мг/м<sup>2</sup> в 1-й, 8-й дни введения + #Доцетаксел\*\* 100мг/м<sup>2</sup> в/в в 8-й день введения + Эмпэгфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 9-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 9-19 дни или до восстановления уровня нейтрофилов[12]
  - #Сорафениб – #Сорафениб\*\* по 400 мг, 2 раза в день, ежедневно во время еды в течение 3 месяцев [48, 49]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

- Протонная терапия рекомендована как самостоятельный метод лечения при саркомах костей черепа, позвоночника, саркомах орбиты и в составе комплексных и комбинированных методов лечения при R1 и R2 краях резекции после хирургического лечения. [8 19,40,41,42,43,44,45, 74,75]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:***Протонная терапия способствует повышению эффективности лечения за счет подведения более высоких доз излучения к опухоли. Протонная терапия наиболее предпочтительный вид лучевого лечения в случае близости критических структур и невозможности соблюсти рекомендуемые лучевые нагрузки. Протонная терапия может эффективно применяться при необходимости проведения повторных курсов облучения по поводу рецидивов*

*хордом и хондросарком, демонстрируя высокие показатели локального контроля и выживаемости в тех ситуациях, когда выбор лечебных методик ограничен [42].*

### **3.2.2. Консервативное лечение пациентов с саркомой Юинга**

*Саркомы семейства Юинга/PNET являются редкими опухолями, преимущественно молодого возраста, характеризующимися повышенной чувствительностью к лучевой и химиотерапии, лечение их требует комплексного подхода и должно проводиться в специализированных центрах*

Стадирование не отличается от общепринятой классификации для первичных опухолей костей, детально описанной в разделе остеосарком. При внекостной форме стадирование проводится по системе для опухолей мягких тканей [1, 2].

*С учетом высокой частоты метастазирования в кости и костный мозг рекомендуемое локальное лечение (операция или лучевая терапия) должно обязательно сопровождаться комбинированной химиотерапией, т.к. при клинически локализованной форме заболевания к моменту установления диагноза 90 % пациентов имеют микрометастазы. Комбинация химиотерапии, операции и/или лучевой терапии повысила уровень 5-летней выживаемости с 10 % до 60 %. После биопсии опухоли и тщательного обследования проводится от 4 до 6 циклов индукционной химиотерапии в течение 12–24 недель, далее следует локальный метод лечения с последующим назначением от 6 до 10 циклов химиотерапии с 3-недельным интервалом. Продолжительность лечения составляет 12 месяцев. Наиболее активными цитостатиками являются доксорубин\*\*, циклофосфамид\*\*, ифосфамид\*\*, винкристин\*\*, дактиномицин и этопозид\*\*. Фактически все режимы лечения основаны на комбинациях из 4–6 перечисленных препаратов. Наиболее эффективные режимы лечения включали как минимум один алкилирующий химиопрепарат (ифосфамид\*\* или циклофосфамид\*\*) и доксорубин\*\*. Добавление ифосфамида\*\* и этопозида\*\* в программу лечения значительно улучшило результаты терапии у пациентов с неметастатической саркомой Юинга/ПНЭТ.*

*Радикальная операция в тех случаях, когда она выполнима, расценивается как наилучшая возможность локального контроля.*

*Лучевая терапия показана при невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства и обсуждается в тех случаях, когда при патолого-анатомическом исследовании удаленного материала определяется недостаточный лечебный патоморфоз (то есть выявляется более 10 % жизнеспособных опухолевых клеток). Нерадикальная операция с последующей лучевой терапией не более эффективна, чем только лучевая терапия. Лучевая терапия проводится в дозах 40–45 Гр при*

*микроскопических остаточных опухолях и 50–60 Гр при наличии макроскопических изменений [16,17].*

- Рекомендуется применять дистанционную 3-D и интенсивно модулированную (IMRT) лучевую терапию в комбинации с химиотерапией при отказе от операции или нерадикально выполненной операции в качестве локального лечения. РОД = 2–2,5 Гр, СОД = 60 Гр. При метастазах в легкие – крупнопольная лучевая терапия РОД = 2 Гр, СОД = 20 Гр [7, 15, 16].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

- Рекомендуется в рамках химиотерапии чередование режимов IE и VAC каждые 3–4 недели:

– IE:

- этопозид\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни;
- ифосфамид\*\* 1,8 г/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1–5-й дни с месной.

– #VAC:

- винкристин\*\* 2 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день;
- #доксорубин\*\* 75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день;
- циклофосфамид\*\* 1200 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день [15, 50].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2)**

- Рекомендуются следующие режимы химиотерапии при раннем прогрессировании опухолевого процесса (менее 1 года после завершения комбинированного лечения).

– Циклофосфамид\*\* 250 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; #топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 3–4 недели. [12,51, 52, 53, 54]

– Этопозид\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; #топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 3–4 недели [12]

– #Иринотекан\*\* 250 мг/м<sup>2</sup> в/в в 6-й день; #темозолomid\*\* 150 мг/м<sup>2</sup> внутрь или в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 4 недели. [12]

– #GemTax: #гемцитабин\*\* 900 мг/м<sup>2</sup> в 1, 8-й дни в виде 90-минутной инфузии; #доцетаксел\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в 8-й день; *Эмпэгфилграстим\*\* или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 9-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 9-19 дни*или до восстановления уровня нейтрофилов. [12]

– HD VAI. Винкристин\*\* ОД 2 мг/м<sup>2</sup> в 1-й день. #Доксорубин 60-75 мг/м<sup>2</sup> в 1-й день. #Ифосфамид\*\* 2,5 гр/м<sup>2</sup> в/в в виде 3-часовой инфузии в 1-й – 4-й дни в/в на фоне месны\*\* 1000 мг/м<sup>2</sup> 3 раза в день в/в в 1 – 4-й дни; *Эмэгфилграстим\*\** или Пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 5-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 5-15 дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Длительность цикла – 21 день.[108, 120]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

*Комментарий:* Для пациентов с мезенхимальной хондросаркомой кости рекомендованы те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения саркомы Юинга [109]

### **3.2.3. Консервативное лечение пациентов с гигантоклеточной опухолью кости**

Гигантоклеточная опухоль является доброкачественным остеолитическим образованием костей, характеризующиеся местно-агрессивным характером и высокой частотой местных рецидивов заболевания. Повторные и расширенные хирургические вмешательства могут приводить к инвалидизации пациентов и ухудшению качества жизни. Щадящий объём хирургического лечения является предпочтительным, однако сопровождается высоким риском местного рецидива. Также при анатомически сложной локализации гигантоклеточной опухоли кости возможные варианты хирургического лечения резко ограничены. Деносумаб\*\* снижает потребность в инвалидизирующем хирургическом вмешательстве, ассоциируется с быстрым и клинически значимым облегчением боли, влияет на риск развития рецидива заболевания. Рекомендуется при операбельной гигантоклеточной опухоли кости до начала терапии определить объём возможного хирургического лечения:

- Рекомендуется при операбельной гигантоклеточной опухоли кости на первом этапе проведение неoadьювантной терапии деносумабом\*\* по схеме 120мг подкожно в 1,8,15,28 дни первого месяца, далее 1 раз в 28 дней до стабилизации эффекта и далее хирургическое лечение[12]. Для профилактики остеонекроза и гипокальциемии рекомендован ежедневный профилактический прием препаратов кальция, витамина Д и его аналогов. Длительность терапии может быть увеличена в виду продолжающегося эффекта на фоне лечения или при анатомически сложных локализациях заболевания с учетом высоких рисков послеоперационных осложнений и рецидива заболевания. [103-107]

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 3).**

### **3.3. Лечение метастатического рецидивного опухолевого процесса**

- Рекомендуется при лечении метастатических форм заболевания применять комбинированную химиотерапию в сочетании с возможным оперативным лечением. Выбор второй линии химиотерапии зависит от первичного лечения [8, 12].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:**чаще всего используются ифосфамид\*\*, высокие дозы метотрексата\*\*. Использование этопозида\*\* неоправдано, так как не доказана его эффективность в лечении остеосарком. Если метастазы появились более чем через 6 месяцев после комплексного лечения, возможно повторение ранее используемого режима химиотерапии. При более раннем прогрессировании следует применять другие комбинации цитостатиков.

- Рекомендуется при метастатическом поражении легких обсудить возможность оперативного вмешательства: метастазэктомии, повторной торакотомии в комплексе с химиотерапией [8, 12, 18, 35].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:**при метастазах в легких полное хирургическое удаление метастазов может обеспечить достижение 40-процентной 5-летней выживаемости.

- Рекомендуется использовать те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения первичной опухоли [8, 12, 36].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:**при наличии только метастазов в легкие у нелеченых пациентов химиотерапия должна проводиться не с паллиативной, а лечебной целью с соблюдением режимов, сроков и дозировок, так как в 20 % случаев можно достичь 5-летней выживаемости без признаков заболевания. Кроме стандартных режимов, в качестве третьей и более линий терапии возможно применение сорафениба\*\* по 400 мг перорально 2 раза в сутки ежедневно.



- При рецидиве саркомы Юинга рекомендуется терапия паллиативного характера, за исключением пациентов с ограниченным рецидивом после длительного безрецидивного периода [19, 20, 37,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:**

*– Единственным прогностическим фактором, имеющим значение при рецидиве, является время его возникновения: пациенты, у которых рецидив возник позже, чем через 2 года после установки диагноза, имеют лучшие результаты.*

*– Пациенты с метастатической формой заболевания должны получать такую же стандартизированную химиотерапию, как и пациенты с локализованным процессом, с соответствующим локальным воздействием на метастазы (в основном с помощью лучевой терапии).*

*– У пациентов с метастазами остеосаркомы в легкие увеличение выживаемости может быть достигнуто путем резекции остаточных метастазов только после эффективной химиотерапии.*

*– Пациенты с метастазами в кости или костный мозг имеют плохой прогноз (5-летняя выживаемость менее 20 %). При наличии метастазов в кости показано проведение лучевой терапии.*

**Гигантоклеточная опухоль**

Гигантоклеточная опухоль является доброкачественным остеолитическим образованием костей, обладающим местно-агрессивным характером и не предсказуемым клиническим поведением, часто приводящим к инвалидизации. Хирургическое лечение является предпочтительным, однако сопровождается высоким риском местного рецидива. Нередко первичная локализация гигантоклеточной опухоли или наличие в анамнезе нескольких хирургических вмешательств по поводу рецидива заболевания резко ограничивает возможные варианты лечения. Деносумаб\*\* снижает потребность в инвалидизирующем хирургическом вмешательстве, ассоциируется с быстрым и клинически значимым облегчением боли, а в случае метастатического процесса ассоциируется с регрессией и/или стабилизацией метастазов в легкие [73, 74, 75].

- Рекомендуется при местно-распространенной и/или метастатической гигантоклеточной опухоли кости применение таргетной терапии по следующей схеме:

- Деносумаб\*\* 120мг подкожно в 1, 8, 15 и 28 дни первого месяца, далее 1 раз в 28 дней. [12, 81]

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** *Гигантоклеточная опухоль характеризуется низким метастатическим потенциалом, не превышающим 6%. Деносумаб\*\* в случае метастатического процесса или местнораспространенного и неоперабельного заболевания ассоциируется с регрессией симптомов заболевания и/или длительным контролем за ростом опухоли в рамках стабилизации эффекта.*

- Рекомендуется при местнораспространенных и неоперабельных случаях гигантоклеточной опухоли и/или наличия метастазов заболевания (клинически значимые и/или их рост) длительная терапия деносумабом\*\* по схеме 120мг подкожно в 1,8,15,28 дни первого месяца, далее 1 раз в 28 дней. Для профилактики остеонекроза и гипокальциемии рекомендован ежедневный профилактический прием препаратов кальция и витамина Д и его аналогов [12,117-119]

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** *При терапии более двух лет и длительной стабилизации заболевания рекомендована поддерживающая терапия по схеме 1 раз в 3 месяца. В случае отрицательной динамики на фоне поддерживающей терапии рекомендовано возобновление терапии 1 раз в 28 дней или применение альтернативных методов локального контроля (лучевая терапия, протонная терапия, эмболизация питающих опухоль сосудов). До начала лечения рекомендован профилактический стоматологический осмотр ротовой полости и систематический ежедневный уход за полостью рта во время терапии деносумабом\*\*.[111-113]*

#### 3.4. Сопроводительная терапия

Принципы лечения и профилактики тошноты и рвоты у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Профилактика и лечение тошноты и рвоты» (Коллектив авторов: Владимирова Л.Ю., Гладков О.А., Когония Л.М., Королева И.А., Семиглазова Т.Ю. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-502-511; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-35.pdf>).

**Принципы лечения и профилактики костных осложнений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Использование остеомодифицирующих агентов для профилактики и лечения патологии костной ткани при злокачественных новообразованиях» (Коллектив авторов: Манзюк Л.В., Багрова С.Г., Копп М.В., Кутукова С.И., Семиглазова Т.Ю. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-512-520; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-36.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения инфекционных осложнений и фебрильной нейтропении** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Лечение инфекционных осложнений фебрильной нейтропении и назначение колониестимулирующих факторов» (Коллектив авторов: Сакаева Д.Д., Орлова Р.В., Шабаетова М.М. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-521-530; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-37.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения гепатотоксичности** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Коррекция гепатотоксичности» (Коллектив Ткаченко П.Е., Ивашкин В.Т., Маевская М.В. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-531-544; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-38.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения сердечно-сосудистых осложнений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по коррекции кардиоваскулярной токсичности противоопухолевой лекарственной терапии» (Коллектив авторов: Виценя М.В., Агеев Ф.Т., Гиляров М.Ю., Овчинников А.Г., Орлова Р.В., Полтавская М.Г., Сычева Е.А. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-545-563; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-39.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения кожных осложнений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по лекарственному лечению дерматологических реакций у пациентов, получающих противоопухолевую лекарственную терапию» (Коллектив авторов: Королева И.А., Болотина Л.В., Гладков О.А., Горбунова В.А., Круглова Л.С., Манзюк Л.В., Орлова Р.В. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-564-574; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-40.pdf>).

**Принципы нутритивной поддержки** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по нутритивной поддержке онкологических больных» (Коллектив авторов: Сытов А.В., Лейдерман И.Н.,

Ломидзе С.В., Нехаев И.В., Хотеев А.Ж. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-575-583; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-41.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения нефротоксичности** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по коррекции нефротоксичности противоопухолевых препаратов» (Коллектив авторов: Громова Е.Г., Бирюкова Л.С., Джумабаева Б.Т., Курмуков И.А. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-591-603; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-44.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения тромбоэмболических осложнений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по профилактике и лечению тромбоэмболических осложнений у онкологических больных» (Коллектив авторов: Соимова О.В., Антух Э.А., Елизарова А.Л., Матвеева И.И., Сельчук В.Ю., Черкасов В.А., DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-604-609; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-45.pdf>)

**Принципы профилактики и лечения последствий экстравазации лекарственных препаратов** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Рекомендации по лечению последствий экстравазации противоопухолевых препаратов» (Автор: Буйденко Ю.В. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-610-616; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-46.pdf>).

**Принципы профилактики и лечения иммуноопосредованных нежелательных явлений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по управлению иммуноопосредованными нежелательными явлениями» (Коллектив авторов: Проценко С.А., Антимоник Н.Ю., Берштейн Л.М., Новик А.В., Носов Д.А., Петенко Н.Н., Семенова А.И., Чубенко В.А., Юдин Д.И., DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-636-665; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-48.pdf>).

- Рекомендуется установка всем пациентам центрального венозного доступа (имплантация подкожной венозной порт системы или центрального венозного катетера) с целью проведения системной химиотерапии [28,73].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- Для контроля тошноты и рвоты, возникающих на фоне ПХТ, рекомендуется применение антагонистов серотонина (блокаторов серотониновых 5-HT<sub>3</sub>-рецепторов) [8,28,77].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- **Рекомендуются следующие реабилитационные мероприятия:**
  - 1) экзопротезирование для пациентов, перенесших калечащие операции;
  - 2) проведение курсов ранней и отсроченной реабилитации пациентов после органосохраняющего лечения в специализированных стационарах и центрах реабилитации [29,30,31,32].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- Пациентам, закончившим этап комбинированного лечения, рекомендуется динамическое наблюдение с обследованием каждые 3 месяца в течение первых 2 лет, далее раз в 6 месяцев до 5 лет. Минимальным объемом обследования является КТ грудной клетки [19, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:***задачей наблюдения является раннее выявление прогрессирования заболевания с целью раннего начала химиотерапии или хирургического лечения резектабельных метастатических очагов, рецидивных опухолей, профилактика ортопедических осложнений, выявление нестабильности эндопротеза в ранних сроках.*

Пациентам с остеосаркомой дополнительно рекомендуется рентгенография зоны костного поражения с целью исключения рецидива [1, 6, 8, 10, 12].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **6. Организация оказания медицинской помощи**

Медицинская помощь, за исключением медицинской помощи в рамках клинической апробации, в соответствии с Федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 25.05.2019) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» организуется и оказывается:

1) в соответствии с положением об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи, которое утверждается уполномоченным федеральным органом исполнительной власти;

2) в соответствии с порядком оказания помощи по профилю «онкология», обязательным для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями;

3) на основе настоящих клинических рекомендаций;

4) с учетом стандартов медицинской помощи, утвержденных уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-онкологом и иными врачами-специалистами в центре амбулаторной онкологической помощи либо в первичном онкологическом кабинете, первичном онкологическом отделении, поликлиническом отделении онкологического диспансера.

При подозрении на саркому у пациента или ее выявлении врачи-терапевты, врачи-терапевты участковые, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты, средние медицинские работники в установленном порядке направляют пациента на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи либо в первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение медицинской организации для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

Консультация в центре амбулаторной онкологической помощи либо в первичном онкологическом кабинете, первичном онкологическом отделении медицинской организации должна быть проведена не позднее 5 рабочих дней с даты выдачи направления на консультацию. Врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (в случае отсутствия центра амбулаторной онкологической помощи врач-онколог первичного онкологического кабинета или первичного онкологического отделения) организует взятие биопсийного (операционного) материала, а также выполнение иных диагностических исследований, необходимых для установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания.

В случае невозможности взятия в медицинской организации, в составе которой организован центр амбулаторной онкологической помощи (первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение), биопсийного (операционного) материала,

проведения иных диагностических исследований пациент направляется лечащим врачом в онкологический диспансер или в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.

Срок выполнения патологоанатомических исследований, необходимых для гистологической верификации злокачественного новообразования, не должен превышать 15 рабочих дней с даты поступления биопсийного (операционного) материала в патологоанатомическое бюро (отделение).

При подозрении на саркому или ее выявлении в ходе оказания скорой медицинской помощи пациентов переводят или направляют в медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, для определения тактики ведения и необходимости применения дополнительно других методов специализированного противоопухолевого лечения.

Врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (первичного онкологического кабинета, первичного онкологического отделения) направляет пациента в онкологический диспансер или в медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, для уточнения диагноза (в случае невозможности установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания, врачом-онкологом центра амбулаторной онкологической помощи, первичного онкологического кабинета или первичного онкологического отделения) и оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Срок начала оказания специализированной, за исключением высокотехнологичной, медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями в медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, не должен превышать 14 календарных дней с даты гистологической верификации злокачественного новообразования или 14 календарных дней с даты установления предварительного диагноза злокачественного новообразования (в случае отсутствия медицинских показаний для проведения патолого-анатомических исследований в амбулаторных условиях).

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь оказывается врачами-онкологами, врачами-радиотерапевтами в онкологическом диспансере или в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, имеющих лицензию, необходимую материально-техническую базу, сертифицированных специалистов, в стационарных условиях и условиях дневного стационара и включает профилактику, диагностику, лечение

онкологических заболеваний, требующих использования специальных методов и сложных уникальных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

В медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, тактика медицинского обследования и лечения устанавливается консилиумом врачей-онкологов и врачей-радиотерапевтов с привлечением при необходимости других врачей-специалистов. Решение консилиума врачей оформляется протоколом, подписывается участниками консилиума врачей и вносится в медицинскую документацию пациента.

Показания для госпитализации в круглосуточный или дневной стационар медицинской организации, оказывающей специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «онкология» определяются консилиумом врачей-онкологов и врачей-радиотерапевтов с привлечением при необходимости других врачей-специалистов.

**Показанием для госпитализации в медицинскую организацию в экстренной или неотложной форме является:**

- 1) наличие осложнений саркомы, требующих оказания специализированной медицинской помощи в экстренной и неотложной форме;
- 2) наличие осложнений лечения (хирургическое вмешательство, лучевая терапия, лекарственная терапия и т. д.) саркомы.

**Показанием для госпитализации в медицинскую организацию в плановой форме является:**

- 1) необходимость выполнения сложных интервенционных диагностических медицинских вмешательств, требующих последующего наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 2) наличие показаний к специализированному противоопухолевому лечению (хирургическое вмешательство, лучевая терапия, в том числе контактная, дистанционная и другие виды лучевой терапии, лекарственная терапия и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

**Показанием к выписке пациента из медицинской организации является:**

- 1) завершение курса лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или



дневного стационара, установленной консилиумом медицинской организации, оказывающей онкологическую помощь при условии отсутствия осложнений основного заболевания и/или лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи. Заключение о целесообразности перевода пациента в профильную медицинскую организацию осуществляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или данным предварительного осмотра пациента врачами специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.

**Медицинские процедуры, которые могут быть оказаны в рамках первичной специализированной медицинской помощи (т. е. амбулаторно) под контролем врача-онколога:**

1) тонкоигольная аспирационная биопсия поверхностно-расположенных органов (лимфатических узлов, новообразований в мягких тканях);

2) core-биопсия поверхностно-расположенных органов (лимфатических узлов, новообразований в мягких тканях).

**Показания для направления пациента в другую медицинскую организацию:**

— исполнение клинических рекомендаций призвано максимально повысить качество оказываемой медицинской помощи пациентам в различных клинических ситуациях. Если в медицинской организации отсутствует возможность проводить рекомендуемый объем медицинской помощи, рекомендуется воспользоваться системой маршрутизации в другие медицинские организации, в том числе за пределы субъекта федерации, в том числе в федеральные центры, имеющие соответствующую оснащенность и кадры;

— клинические рекомендации не позволяют описать все многообразие реальной клинической практики и охватывают лишь наиболее частые и типовые клинические ситуации. Если практикующий врач или медицинская организация сталкивается с клинической ситуацией, не имеющей соответствующего отражения в настоящей клинической рекомендации (нетипичное течение болезни, необходимость начала противоопухолевой терапии при выявлении противопоказаний к ней, прогрессирование на фоне применения рекомендуемых видов лечения и т. д.), рекомендуется воспользоваться системой

телемедицинских консультаций или маршрутизации в национальные медицинские исследовательские центры для уточнения тактики лечения;

— выявление или обострение сопутствующей патологии, не относящейся к профилю онкологического учреждения, которая препятствует проведению данного этапа лечения (например, острый инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения и др.) требует маршрутизации в профильные медицинские организации.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Неблагоприятные факторы, влияющие на исход лечения:

- 1) присоединение инфекционных осложнений;
- 2) развитие нестабильности при протезировании;
- 3) наличие патологического перелома;
- 4) развитие анемического, тромбоцитопенического синдромов, требующие трансфузий компонентов крови;
- 5) удлинение интервалов между введениями химиопрепаратов;
- 6) редукция доз химиопрепаратов;
- 7) несоблюдение пациентом рекомендаций, как в ходе лечения, так и при динамическом наблюдении.

## **Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности рекомендаций
1	Выполнено УЗИ органов брюшной полости (комплексное) и забрюшинного пространства при подозрении на диссеминированную форму заболевания	C	5
2	Выполнена биопсия материала костной ткани и патолого-анатомическое	C	5

	исследование биопсийного материала (на этапе установления диагноза)		
3	Выполнена предоперационная химиотерапия и/или лучевая терапия	С	5
4	Выполнено хирургическое вмешательство с обязательным указанием объема удаленных тканей, маркировки краев, отступов, удаленных жизненно важных структур, метода закрытия раны	В	1
5	Выполнено патолого-анатомическое исследование операционного материала -удаленной кости или иных удаленных органов и тканей	С	5

### Список литературы

1. Алиев М.Д. Злокачественные опухоли костей. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;2:3–8.
2. Malawer M.M., Helman L.J., O’Sullivan B. Sarcomas of bone. In: DeVita V.T., Hellman S., Rosenberg S.A. Cancer: Principles & Practice of Oncology. 8<sup>th</sup>edn. Vol. 2. 2008. Pp. 1794–1833.
3. Kalra S., Grimer R.J., Spooner D. et al. Radiation-induced sarcomas of bone: factors that affect outcome. J Bone Joint Surg Br 2007;89(6):808–13.
4. Алиев М.Д., Сушенцов Е.А. Современная ортопедия. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2012;4:3–10.
5. Тепляков В.В., Карпенко В.Ю., Бухаров А.В., Державин В.А., Урлова А.Н., Рубцова Н.А. Результаты хирургического лечения пациентов с метастазами в длинные трубчатые кости. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;3:10–15.
6. Алиев М.Д. Эндопротезирование как основа ортопедии. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;4:7–12.
7. La TH, Meyers PA, Wexler LH, et al. Radiation therapy for Ewing's sarcoma: results from Memorial Sloan-Kettering in the modern era. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2006; 64:544.
8. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines) Bone Cancer Version 1.2020
9. Gogna A., Peh W.C., Munk P.L. Image-guided musculoskeletal biopsy. Radiol Clin North Am 2008;46(3):455–73.
10. Курильчик А.А., Зубарева Л., Кудрявцева Г.Т., Стародубцев А.Л. Интраоперационная лучевая терапия (ИОЛТ) в комбинированном лечении остеосаркомы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;3:30–33.

11. Fiorenza F., Abudu A., Grimer R.J. et al. Risk factors for survival and local control in chondrosarcoma of bone. *JBoneJointSurgBr* 2002;84:93–99.
12. Практические рекомендации Российского общества клинической онкологии. Злокачественные опухоли. Том 11 №3с2. 2021.с-264-277
13. Bernstein M., Kovar H., Paulussen M. et al. Ewing's sarcoma family of tumors: current management // *The Oncol.* – 2006– Vol.11(5). – P.503.
14. Bernthal N.M., Federman N., Eilber F.R. et al. Long-term results (>25 years) of a randomized, prospective clinical trial evaluating chemotherapy in patients with highgrade, operable osteosarcoma. *Cancer* 2012;118(23):5888–93.
15. Casey DL, Meyers PA, Alektiar KM, et al. Ewing sarcoma in adults treated with modern radiotherapy techniques. *Radiother Oncol* 2014; 113:248.
16. Rödl RW, Hoffmann C, Gosheger G, et al. Ewing's sarcoma of the pelvis: combined surgery and radiotherapy treatment. *J Surg Oncol* 2003; 83:154.
17. Koontz BF, Clough RW, Halperin EC. Palliative radiation therapy for metastatic Ewing sarcoma. *Cancer* 2006; 106:1790.18. Kager L., Zoubek A., Pötschger U. et al. Primary metastatic osteosarcoma: presentation and outcome of patients treated on neoadjuvant Cooperative Osteosarcoma Study Group protocols. *J Clin Oncol* 2003;21(10):2011–8.
19. Casali P. G. et al. Bone sarcomas: ESMO–PaedCan–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up // *Annals of Oncology.* – 2018. – Т. 29. – №. Supplement\_4. – С. iv79-iv95.
20. Redondo, A., Cruz, J., Lopez-Pousa, A., & Barón, F. (2013). SEOM clinical guidelines for the treatment of osteosarcoma in adults-2013. *Clinical and Translational Oncology*, 15(12), 1037–1043. doi:10.1007/s12094-013-1087-0
21. Han G. et al. Amputation versus limb-salvage surgery in patients with osteosarcoma: a meta-analysis // *World journal of surgery.* – 2016. – Т. 40. – №. 8.
22. He X. et al. A meta-analysis of randomized control trials of surgical methods with osteosarcoma outcomes // *Journal of orthopaedic surgery and research.* – 2017. – Т. 12. – №. 1. – С. 5.
23. Mei J. et al. Functional outcomes and quality of life in patients with osteosarcoma treated with amputation versus limb-salvage surgery: a systematic review and meta-analysis // *Archives of orthopaedic and trauma surgery.* – 2014. – Т. 134. – №. 11. – С. 1507-1516.
24. Anninga J. K. et al. Chemotherapeutic adjuvant treatment for osteosarcoma: where do we stand? // *European journal of cancer.* – 2011. – Т. 47. – №. 16. – С. 2431-2445.

25. Yu D. et al. Methotrexate, doxorubicin, and cisplatin regimen is still the preferred option for osteosarcoma chemotherapy: A meta-analysis and clinical observation // *Medicine*. – 2019. – Т. 98. – №. 19.

26. Su W. et al. Clinical efficacy of preoperative chemotherapy with or without ifosfamide in patients with osteosarcoma of the extremity: meta-analysis of randomized controlled trials // *Medical Oncology*. – 2015. – Т. 32. – №. 2. – С. 19.

27. Zhang T. et al. Efficacy Comparison of Six Chemotherapeutic Combinations for Osteosarcoma and Ewing's Sarcoma Treatment: A Network Meta-Analysis // *Journal of cellular biochemistry*. – 2018. – Т. 119. – №. 1. – С. 250-259.

28. Протоколы клинических рекомендаций поддерживающей терапии в онкологии под ред. Академика РАН М.И. Давыдова 2-е издание, 2018 год

29. Моисеенко Е. И., Маякова С. А.. Проблемы детей, излеченных от онкологических заболеваний. В кн.: «Медицинская, психологическая и социальная адаптация детей, излеченных от онкологических заболеваний». Под редакцией М.Д. Алиева. М. «Практическая медицина». 2012, с. 27-57.

30. Грушина Т.И. «Реабилитация в онкологии: физиотерапия». М. «ГЭОТАР-Медиа». 2006, с. 134-138.

31. Быстрова О.В., Калугина А. С., Цыбатова Е. В., Тапильская Н. И., соавт. Способы восстановления фертильности онкологических больных. *Практическая онкология*. 2009, № 4, с. 245-253.

32. Бакалова А. А., Королёва Т. Ю., Психологическая помощь детям с онкологическими заболеваниями. СПб., 2006.

33. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. *Cancer* 2008;113:419-425

34. Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, et al. Chondrosarcoma of bone: an assessment of outcome. *J Bone Joint Surg Am* 1999;81:326-338. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10199270>.

35. Suzuki M., Iwata T., Ando S. et al. Predictors of long-term survival with pulmonary metastasectomy for osteosarcomas and soft tissue sarcomas. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2006;47:603-8. Katherine A Janeway, Robert Maki. Chemotherapy and radiation therapy in the management of osteosarcoma. UpToDate article, literature review current through: Jan 2018. Last updated: Nov 21, 2016).

37. Barker L.M., Pendergrass T.D., Sanders J.E. et al. Survival after recurrence of Ewing's sarcoma family of tumors // *J.Clin.Oncol.* – 2005 – Vol.23. – P.4354.

38. Hawkins D., Barnett T., Bensinger W. et al. Busulfan, melphalan, and thiotepa with or without total marrow irradiation with hematopoietic stem cell rescue for poor-risk Ewing sarcoma family tumors // *Med. Pediatr. Oncol.* – 2000 – Vol.34. –P.328.
39. Hunold A., Weddeling N., Paulussen M. et al. // Topotecan and cyclophosphamide in patients with refractory or relapsed Ewing tumors // *Pediatr. Blood. Cancer.* – 2006 – Vol.47. – P.795.
40. Amichetti M, Amelio D, Cianchetti M, et al. A systematic review of proton therapy in the treatment of chondrosarcoma of the skull base. *Neurosurg Rev* 2010;33(2):155-165.
41. Ciernik IF, Niemierko A, Harmon DC, et al. Proton-based radiotherapy for unresectable or incompletely resected osteosarcoma. *Cancer* 2011;117(19):4522-4530.
42. McDonald MW, Linton OR, Shah MV. Proton therapy for reirradiation of progressive or recurrent chordoma // *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2013. Vol. 87. P. 1107-1114.
43. Rutz HP, Weber DC, Goitein G, et al. Postoperative spot-scanning proton radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma in children and adolescents: Initial experience at Paul Scherrer Institute // *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008. Vol. 71. P. 220-225.
44. Rombi B, DeLaney TF, MacDonald SM, et al. Proton radiotherapy for pediatric Ewing's sarcoma: initial clinical outcomes. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;82(3):1142-1148.
45. Munzenrider JE, Liebsch NJ. Proton therapy for tumors of the skull base // *Strahlenther Onkol.* 1999. Vol. 175(Suppl 2). P. 57-63
46. Zalupski M.M., Rankin C., Ryan J.R. et al. Adjuvant therapy of osteosarcoma. A Phase II trial: Southwest Oncology Group study 9139 // *Cancer.* – 2004, Feb. 15 – Vol.100(4). – P. 818 825
47. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. *Cancer* 2008;113:419-425.
48. Grignani G, Palmerini E, Dileo P, et al. A phase II trial of sorafenib in relapsed and unresectable high-grade osteosarcoma after failure of standard multimodal therapy: an Italian Sarcoma Group study. *Ann Oncol* 2012; 23:508-516.
49. Grignani G, Palmerini E, Ferraresi V, et al. Sorafenib and everolimus for patients with unresectable high-grade osteosarcoma progressing after standard treatment: a non-randomised phase 2 clinical trial. *Lancet Oncol* 2015;16(1):98-107.
50. Womer RB, West DC, Krailo MD, et al. Randomized controlled trial of interval-compressed chemotherapy for the treatment of localized Ewing sarcoma: A report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2012 Nov 20;30(33):4148-4154.

51. Bernstein ML, Devidas M, Lafreniere D, et al. Intensive therapy with growth factor support for patients with Ewing tumor metastatic at diagnosis: Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group Phase II Study 9457--a report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2006;24:152-159.
52. Hunold A, Weddeling N, Paulussen M, et al. Topotecan and cyclophosphamide in patients with refractory or relapsed Ewing tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:795-800.
53. Kushner BH, Kramer K, Meyers PA, et al. Pilot study of topotecan and high-dose cyclophosphamide for resistant pediatric solid tumors. *Med Pediatr Oncol* 2000;35:468-474.
54. Saylor RL 3rd, Stine KC, Sullivan J, et al. Cyclophosphamide plus topotecan in children with recurrent or refractory solid tumors: a Pediatric Oncology Group phase II study. *J Clin Oncol* 2001;19:3463-3469.
55. Casey DA, Wexler LH, Merchant MS, et al. Irinotecan and temozolomide for Ewing sarcoma: the Memorial Sloan-Kettering experience. *Pediatr Blood Cancer* 2009;53:1029-1034.
56. Wagner LM, Crews KR, Iacono LC, et al. Phase I trial of temozolomide and protracted irinotecan in pediatric patients with refractory solid tumors. *Clin Cancer Res* 2004;10:840-848.
57. Wagner LM, McAllister N, Goldsby RE, et al. Temozolomide and intravenous irinotecan for treatment of advanced Ewing sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48:132-139.
58. McNall-Knapp RY, Williams CN, Reeves EN, et al. Extended phase I evaluation of vincristine, irinotecan, temozolomide, and antibiotic in children with refractory solid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2010;54:909-915.
59. Blaney S, Berg SL, Pratt C, et al. A phase I study of irinotecan in pediatric patients: a pediatric oncology group study. *Clin Cancer Res* 2001;7:32-37.
60. Furman WL, Stewart CF, Poquette CA, et al. Direct translation of protracted irinotecan schedule from a xenograft model to a phase I trial in children. *J Clin Oncol* 1999;17:1815-1824.
61. McGregor LM, Stewart CF, Crews KR, et al. Dose escalation of intravenous irinotecan using oral cefpodoxime: A phase I study in pediatric patients with refractory solid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2012;58:372-379.
62. Reed DR, Hayashi M, Wagner L, et al. Treatment pathway of bone sarcoma in children, adolescents, and young adults. *Cancer* 2017;123(12):2206-2218.
63. Raciborska A, Bilka K, Drabko K, et al. Vincristine, irinotecan, and temozolomide in patients with relapsed and refractory Ewing sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60(10):1621-1625.
64. Wagner LM, Perentesis JP, Reid JM, et al. Phase I trial of two schedules of vincristine, oral irinotecan, and temozolomide (VOIT) for children with relapsed or refractory solid tumors: a Children's Oncology Group phase I consortium study. *Pediatr Blood Cancer* 2010; 54(4):538-545.

65. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. *Cancer* 2008;113:419-425.

66. Raymond AK, Chawla SP, Carrasco CH, et al. Osteosarcoma chemotherapy effect: a prognostic factor. *Semin Diagn Pathol.* 1987;4:212-236

67. Benjamin, R. S., Wagner, M. J., Livingston, J. A., Ravi, V., & Patel, S. R. (2015). Chemotherapy for Bone Sarcomas in Adults: The MD Anderson Experience. *American Society of Clinical Oncology Educational Book*, (35), e656–e660. doi:10.14694/edbook\_am.2015.35.e656

68. Сушенцов Е.А., Мусаев Э.Р., Маслов Л.Б., Софронов Д.И., Агаев Д.К., Дзампаев А.З., Романцова О.М., Федорова А.В., Алиев М.Д. Компьютерное моделирование, 3D-принтинг и индивидуальное протезирование в лечении больного с остеосаркомой костей таза. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2019. – т.11. - №4, с.53-61

69. JiT., GuoW., YangRL., TangXD., WangYF. Modular hemipelvic endoprosthesis reconstruction--experience in 100 patients with mid-term follow-up results. *Eur J Surg Oncol.* 2013 Jan;39(1):53-60. doi: 10.1016/j.ejso.2012.10.002.70.

70. Malawer M., Sugarbaker P. *Musculoskeletal Cancer Surgery. Treatment of Sarcomas and Allied Diseases.* 2001. – Springer. – p.606

71. Sim FH, Pritchard DJ, Ivins JC. Forequarter amputation. *OrthopClinNAmer.* 1977;8:921–31

72. АгаевД.К., СушенцовЕ.А., СофроновД.И., ВалиевА.К., МусаевЭ.Р., ХайленкоВ.А. Применениекомпьютерногомоделированияи 3d-технологийвонкоортопедии. Обзор литературы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2019. – т.11. - №4, с.5-16

73, Ю.В. Буйденко, А.А. Феденко, В.Ю. Буйденко, И.С. Чернов. Сосудистый доступ при современной химиотерапии местно-распространенных и генерализованных форм сарком Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2010 , №1 с.7-20

74. DeLaney TF, Liebsch NJ, Pedlow FX et al. Long-term results of phase II study of high dose photon/proton radiotherapy in the management of spine chordomas, chondrosarcomas, and other sarcomas. *J Surg Oncol* 2014; 110: 115–122.

75. Indelicato DJ, Rotondo RL, Begosh-Mayne D, et al. A prospective outcomes study of proton therapy for chordomas and chondrosarcomas of the spine. *IntJRadiatOncolBiolPhys* 2016; 95(1):297-303.

76.АЛГОРИТМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ. Сборник научных статей. Минск «Профессиональные издания» 2012. С508.

77. Ossi, M., Anderson, E., &Freeman, A. (1996). 5-HT3 Receptor Antagonists in the Control of Cisplatin-Induced Delayed Emesis.*Oncology* 1996;53(suppl 1 ):78—85



78. Dietrich MF, et al. *J Inv Med High impact Case Rep* 2014;23:1–3; 2. Ebeid W, et al. *EMSOS* 2015: abstract FC-140;
79. Chawla S, Henshaw R, Seeger L, et al. Safety and efficacy of Denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *Lancet Oncol* 2013;14:901-8.
80. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA, et al. Effects of Denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 2014;53:1173–9.
81. Chawla, S., Henshaw, R., Seeger, L., Choy, E., Blay, J.-Y., Ferrari, S., Jacobs, I. (2013). Safety and efficacy of denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *The Lancet Oncology*, 14(9), 901–908. doi:10.1016/s1470-2045(13)70277-8.
82. Angelini A, Drago G, Trovarelli G, Calabrò T, Ruggieri P. Infection after surgical resection for pelvic bone tumors: an analysis of 270 patients from one institution. *Clin Orthop Relat Res.* 2014 Jan;472(1):349-59. doi: 10.1007/s11999-013-3250-x. Epub 2013 Aug 24. PMID: 23975252; PMCID: PMC3889428.
83. Rossi B ZC, Toma L, Ferraresi V, Biagini R. Surgical site infections in treatment of musculoskeletal tumors: Experience from a single oncologic institution. *J Orthop Oncol.* 2016; 2: 1-5.
84. Тихилов, Р.М. Руководство по хирургии тазобедренного сустава / Под редакцией Р.М.Тихилова, И.И. Шубнякова // РНИИТО Санкт-Петербург. –2015. С.208—243.
85. Fink B, Grossmann A, Fuerst M, Schäfer P, Frommelt L. Two-stage cementless revision of infected hip endoprostheses. *Clin Orthop Relat Res* 2009; [Epub ahead of print].
86. Hsieh PH, Shih CH, Chang YH, Lee MS, Yang WE, Shih HN. Treatment of deep infection of the hip associated with massive bone loss. Two-stage revision with an antibiotic-loaded interim cement prosthesis followed by reconstruction with allograft. *J Bone Joint Surg Br* 2005;87:770-775.
87. Ellenrieder M, Lenz R, Haenle M, Bader R, Mittelmeier W. Two-stage revision of implant-associated infections after total hip and knee arthroplasty. *GMS KrankenhhygInterdiszip.* 2011;6(1):Doc17. doi:10.3205/dgkh000174
88. Tande AJ, Patel R. Prosthetic joint infection. *Clin Microbiol Rev.* 2014;27(2):302-345. doi:10.1128/CMR.00111-13.
89. Gallo, J. Osteolysis around total knee arthroplasty: A review of pathogenetic mechanisms / J. Gallo, S.B. Goodman, Y.T. Kontinen, M.A. Wimmer, M. Holinka // *Acta Biomater.* — 2013. — Sep. — No. 9(9). — P. 8046–8058.
90. Windisch, C. Osteodensitometry measurements of periprosthetic bone using dual energy X-ray absorptiometry following total knee arthroplasty / C. Windisch, B. Windisch, W.

Kolb, K. Kolb, P. Grutzner, A. Roth // Arch Orthop Trauma Surg. — 2012. — No. 132. — P. 1595–1601.

91. Ro DH, Jin H, Park JY, Lee MC, Won S, Han HS. The use of bisphosphonates after joint arthroplasty is associated with lower implant revision rate. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc.* 2019 Jul;27(7):2082-2089. doi: 10.1007/s00167-018-5333-4. Epub 2018 Dec 13. PMID: 30547306.

92. Prieto-Alhambra D, Lalmohamed A, Abrahamsen B, Arden NK, de Boer A, Vestergaard P et al (2014) Oral bisphosphonate use and total knee/hip implant survival: validation of results in an external population-based cohort. *Arthritis Rheumatol* 66:3233–3240.

93. Namba RS, Inacio MC, Cheetham TC, Dell RM, Paxton EW, Khatod MX (2016) Lower total knee arthroplasty revision risk associated with bisphosphonate use, even in patients with normal bone density. *J Arthroplasty* 31:537–541.

94. Teng S, Yi C, Krettek C, Jagodzinski M. Bisphosphonate Use and Risk of Implant Revision after Total Hip/Knee Arthroplasty: A Meta-Analysis of Observational Studies. *PLoS One.* 2015 Oct 7;10(10):e0139927. doi: 10.1371/journal.pone.0139927. PMID: 26444555; PMCID: PMC4596810.

95. Shi, Jialing et al. “Effects of bisphosphonates in preventing periprosthetic bone loss following total hip arthroplasty: a systematic review and meta-analysis.” *Journal of orthopaedic surgery and research* vol. 13,1 225. 4 Sep. 2018, doi:10.1186/s13018-018-0918-7.

96. Hettwer WH, Horstmann PF, Grum-Schwensen TA, Petersen MM. Persistent wound drainage after tumor resection and endoprosthetic reconstruction of the proximal femur. *Open Orthop J.* 2014 Dec 29;8:475-81. doi: 10.2174/1874325001408010475. PMID: 25621083; PMCID: PMC4300510.

97. J. Sybil Biermann. *Orthopaedic Knowledge Update Musculoskeletal Tumors 3: Print + Ebook.* (AAOS - American Academy of Orthopaedic Surgeons). – 2018. P.20—112.

98. Ahmad Shehadeh, Mostafa El Dahleh, Ahmed Salem, Yousef Sarhan, Iyad Sultan, Robert M Henshaw, Albert J Aboulafia. Standardization of rehabilitation after limb salvage surgery for sarcomas improves patients’ outcome. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 6(3–4) Fourth Quarter 2013. P. 105-111.

99. Andrews CC, Siegel G, Smith S. Rehabilitation to Improve the Function and Quality of Life of Soft Tissue and Bony Sarcoma Patients. *Patient Relat Outcome Meas.* 2019;10:417-425. <https://doi.org/10.2147/PROM.S130183>.

100. Norden C W Antibiotic prophylaxis in orthopedic surgery *Rev Infect Dis* Sep-Oct 1991;13 Suppl 10:S842-6 doi: 10.1093

101.

[KevinLi<sup>1</sup>](#), [TanmayaDSambare](#), [SamYJiangatallEffectivenessofPreoperativeAntibioticsinPreventingSurgicalSiteInfectionAfterCommonSoftTissueProceduresoftheHandClinOrthopRelatRes](#) 2018 Apr;476(4):664-673. doi: 10.1007

102. Dawn M G Rask<sup>1</sup>, Matthew R Puntel<sup>1</sup>, Jeanne C Patzkowski Multivitamin Use in Enhanced Recovery After Surgery Protocols: A Cost Analysis *Mil Med* 2021 Aug 28;186(9-10):e1024-e1028. doi: 10.1093

103. Rutkowski P. et al. Surgical Downstaging in an Open-Label Phase II Trial of Denosumab in Patients with Giant Cell Tumor of Bone // *Ann. Surg. Oncol.* 2015. Vol. 22, № 9. P. 2860–2868.

104. Goldschlager T, Dea N, Boyd M, Reynolds J, Patel S, Rhines LD, Mendel E, Pacheco M, Ramos E, Mattei TA, Fisher CG. Giant cell tumors of the spine: has denosumab changed the treatment paradigm? *J Neurosurg Spine.* 2015 May;22(5):526-33. doi: 10.3171/2014.10.SPINE13937. Epub 2015 Feb 20. PMID: 25700239.

105. Urakawa H, Yonemoto T, Matsumoto S, Takagi T, Asanuma K, Watanuki M, Takemoto A, Naka N, Matsumoto Y, Kawai A, Kunisada T, Kubo T, Emori M, Hiraga H, Hatano H, Tsukushi S, Nishida Y, Akisue T, Morii T, Takahashi M, Nagano A, Yoshikawa H, Sato K, Kawano M, Hiraoka K, Tanaka K, Iwamoto Y, Ozaki T. Clinical outcome of primary giant cell tumor of bone after curettage with or without perioperative denosumab in Japan: from a questionnaire for JCOG 1610 study. *World J Surg Oncol.* 2018 Aug 8;16(1):160. doi: 10.1186/s12957-018-1459-6. PMID: 30089488; PMCID: PMC6083623.

106. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, Le Cesne A, Reichardt P, Gelderblom H, Grimer RJ, Choy E, Skubitz K, Seeger L, Schuetze SM, Henshaw R, Dai T, Jandial D, Palmerini E. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol.* 2019 Dec;20(12):1719-1729. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30663-1. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31704134.

107. Luengo-Alonso G, Mellado-Romero M, Shemesh S, Ramos-Pascua L, Pretell-Mazzini J. Denosumab treatment for giant-cell tumor of bone: a systematic review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2019 Oct;139(10):1339-1349. doi: 10.1007/s00402-019-03167-x. Epub 2019 Mar 15. PMID: 30877429.

108. [Uta Dirksen<sup>1</sup>](#), [Bernadette Brennan<sup>2</sup>](#), [Marie-Cécile Le Deley](#) High-Dose Chemotherapy Compared With Standard Chemotherapy and Lung Radiation in Ewing Sarcoma With Pulmonary Metastases: Results of the European Ewing Tumour Working Initiative of National Groups, 99 Trial and EWING 2008 *J Clin Oncol.* 2019 Dec 1;37(34):3192-3202. doi: 10.1200

109. Dantonello TM, Int-Veen C, Leuschner I, Schuck A, Furtwaengler R, Claviez A, Schneider DT, Klingebiel T, Bielack SS, Koscielniak E; CWS study group; COSS study group. Mesenchymal chondrosarcoma of soft tissues and bone in children, adolescents, and young adults: experiences of the CWS and COSS study groups. *Cancer*. 2008 Jun;112(11):2424-31. doi: 10.1002/cncr.23457. PMID: 18438777.

110. Mitchell AD, Ayoub K, Mangham DC, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM. Experience in the treatment of dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg Br*. 2000 Jan;82(1):55-61. doi: 10.1302/0301-620x.82b1.9020. PMID: 10697315.

111. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA, et al. Effects of Denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 2014;53:1173–9.

112. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, Le Cesne A, Reichardt P, Gelderblom H, Grimer RJ, Choy E, Skubitz K, Seeger L, Schuetze SM, Henshaw R, Dai T, Jandial D, Palmerini E. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2019 Dec;20(12):1719-1729. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30663-1. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31704134.

**113. Luengo-Alonso G, Mellado-Romero M, Shemesh S, Ramos-Pascua L, Pretell-Mazzini J. Denosumab treatment for giant-cell tumor of bone: a systematic review of the literature. Arch Orthop Trauma Surg. 2019 Oct;139(10):1339-1349. doi: 10.1007/s00402-019-03167-x. Epub 2019 Mar 15. PMID: 30877429.**

114. С. В. Яковлев, Н. И. Брико, С. В. Сидоренко, Д. Н. Проценко. Программа СКАТ (СТРАТЕГИЯ КОНТРОЛЯ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ) при оказании стационарной медицинской помощи. (Российские клинические рекомендации). 2018. С. 62-143.

115. Recommendations for bone and joint prosthetic device infections in clinical practice (prosthesis, implants, osteosynthesis). 2010. С.201—205.

116. Cesari M. et al. Mesenchymal chondrosarcoma. An analysis of patients treated at a single institution // *Tumori Journal*. – 2007. –Т. 93. –№. 5. –С. 423-427.

117. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA, et al. Effects of Denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 2014;53:1173–9.

118. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, Le Cesne A, Reichardt P, Gelderblom H, Grimer RJ, Choy E, Skubitz K, Seeger L, Schuetze SM, Henshaw R, Dai T, Jandial D, Palmerini E. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study.

Lancet Oncol. 2019 Dec;20(12):1719-1729. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30663-1. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31704134.

119. Luengo-Alonso G, Mellado-Romero M, Shemesh S, Ramos-Pascua L, Pretelli-Mazzini J. Denosumab treatment for giant-cell tumor of bone: a systematic review of the literature. Arch Orthop Trauma Surg. 2019 Oct;139(10):1339-1349. doi: 10.1007/s00402-019-03167-x. Epub 2019 Mar 15. PMID: 30877429.

120. Lin P. P. et al. Chemotherapy response is an important predictor of local recurrence in Ewing sarcoma // Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society. – 2007. – T. 109. – №. 3. – C. 603-611.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Алиев Мамед Джавадович**, д.м.н., профессор, академик РАН, советник генерального директора ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, президент «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

2. **Анисеня Илья Иванович**, к.м.н., старший научный сотрудник НИИ онкологии Томского НИМЦ, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

3. **Бухаров Артем Викторович**, к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

4. **Бохян Бениамин Юрикович**, к.м.н., старший научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», координатор «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

5. **Валиев Аслан Комрадинович**, к.м.н., заведующий отделом общей онкологии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

6. **Гафтон Георгий Иванович**, д.м.н., профессор, заведующий научным отделением, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

7. **Егоренков Виталий Викторович**, к.м.н., заместитель директора по медицинской части ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

8. **Жеравин Александр Александрович**, к.м.н., руководитель центра онкологии и радиотерапии ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

9. **Конев Андрей Андреевич**, врач-онколог отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

10. **Курильчик Александр Александрович**, к.м.н., ведущий научный сотрудник МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

11. **Мусаев Эльмар Расимович**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий отделением вертебральной хирургии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

12. **Сафин Ильдар Рафаилович**, к.м.н., старший научный сотрудник ГАУЗ «Республиканский клинический онкологический диспансер МЗ РТ», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

13. **Соколовский Анатолий Владимирович**, к.м.н., научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

14 **Соколовский Владимир Александрович**, д.м.н. ведущий научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

15. **Софронов Денис Игоревич**, к.м.н., научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком»..

16. **Сушенцов Евгений Александрович**, к.м.н., старший научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», ученый секретарь «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

17. **Тепляков Валерий Вячеславович**, д.м.н., профессор, заведующий отделением онкологической ортопедии комбинированных методов лечения ФГБУ «РНЦРР» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

18. **Феденко Александр Александрович**, д.м.н., заведующий отделом химиотерапии ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, исполнительный директор «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

19.. **Гуменецкая Юлия Васильевна**, Заведующая отделения радиотерапии МРНЦ им. А.Ф. Цыба-филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

20. **Невольских Алексей Алексеевич**, д.м.н., заместитель директора по лечебной МРНЦ им. А.Ф. Цыба □ филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

21. **Иванов Сергей Анатольевич**, д.м.н., профессор РАН, директор МРНЦ им. А.Ф. Цыба □ филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

22. **Хайлова Жанна Владимировна**, д.м.н., заместитель директора по организационно-методической работе МРНЦ им. А.Ф. Цыба □ филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

**Конфликт интересов.** Все члены рабочей группы заявляют об отсутствии конфликта интересов

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1) врачи – онкологи, врачи-травматологи-ортопеды, врачи-хирурги, врачи общей практики, врачи-радиологи, врачи-педиатры;

2) преподаватели и студенты медицинских образовательных учреждений, ординаторы и аспиранты.

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме диагностики и лечения сарком в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов.

**Таблица П1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица П2.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования



	имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
<b>В</b>	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
<b>С</b>	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

**Методы, использованные для формулирования рекомендаций – консенсус экспертов.**

**Экономический анализ:** анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

**Метод валидации рекомендаций:**

- внешняя экспертная оценка;
- внутренняя экспертная оценка.

**Описание метода валидации рекомендаций.** Настоящие рекомендации в предварительной версии рецензированы независимыми экспертами, которые попросили прокомментировать, прежде всего, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей-онкологов первичного звена в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций как рабочего инструмента повседневной практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

**Консультации и экспертная оценка:** проект рекомендаций рецензирован также независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

**Порядок обновления клинических рекомендаций.** Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем 1 раз в 3 года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и итациипациентов с саркомами костей, при наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 мес.

Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими профессиональными сообществами. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее достоверности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Приказ Минздрава России от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

2. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2022 г. Распоряжение Правительства РФ от 28.12.2021 № 3781-р.

3. Постановление Правительства Российской Федерации «О порядке и условиях признания лица инвалидом» от 20 февраля 2006 г. № 95 (в ред. Постановлений Правительства РФ от 07.04.2008 № 247, от 30.12.2009 № 1121, от 06.02.2012 № 89, от 16.04.2012 № 318, от 04.09.2012 № 882).

4. Изменения, которые вносятся в Правила признания лица инвалидом, утвержденные Постановлением Правительства Российской Федерации от 7 апреля 2008 г. № 24.

5. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 27 августа 2019 г. № 585н «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».

6. Федеральный закон от 9 декабря 2010 г. № 351-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон «О ветеранах» и статьи 11 и 11.1 Федерального закона «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации».

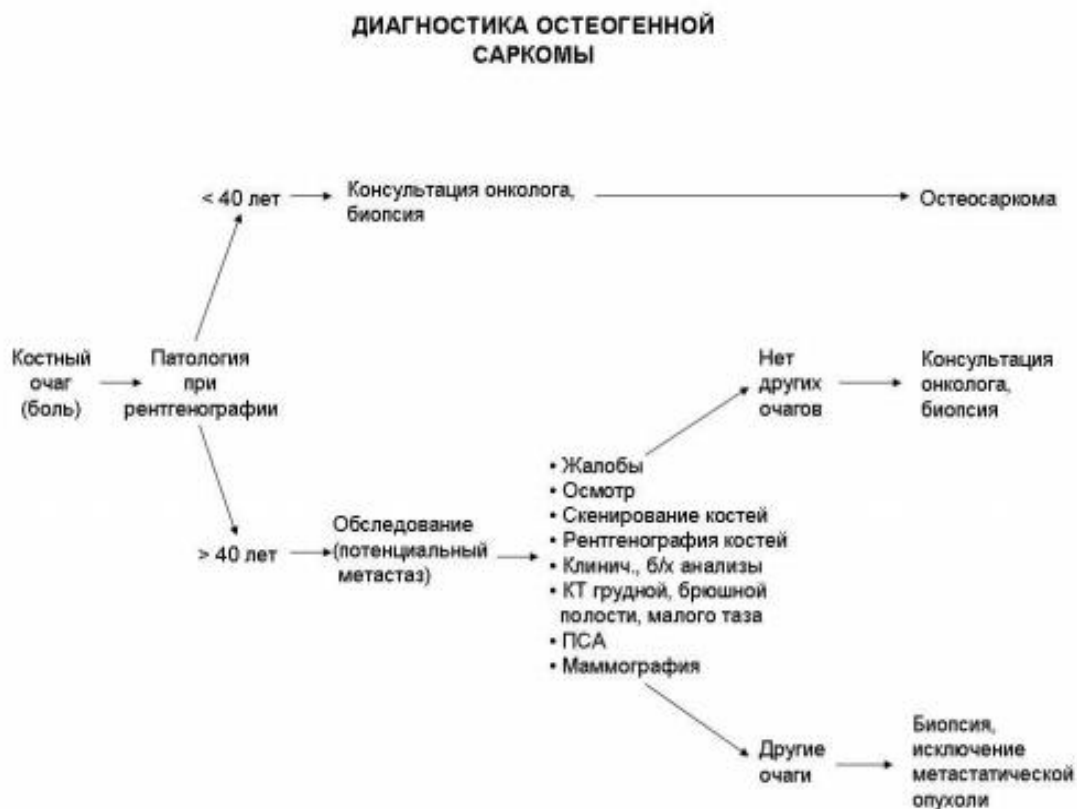
7. Порядок выплаты компенсации за самостоятельно приобретенное инвалидом техническое средство реабилитации и (или) оказанную услугу, включая порядок определения ее размера и порядок информирования граждан о размере указанной компенсации (Приказ Минздравсоцразвития России № 57н от 31 января 2011 г.).

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Таблица ПЗ. Блок-схема диагностики и лечения пациента с саркомой кости

Диагноз подтвержден	
Пациент с подозрением на саркому кости	
Обследование в соответствии с разделом 2	
ДА	НЕТ
Направление в профильное лечебное учреждение	Лечение в соответствии с разделом 3

### Алгоритм диагностики и лечения остеосаркомы



## ОСТЕОГЕННАЯ САРКОМА ЛЕЧЕНИЕ



**Химиотерапия:** в/венная или в/артериальная, включает не менее двух цитостатиков (доксорубин, цисплатин, ифосфамид, высокие дозы метотрексата), колониестимулирующие факторы

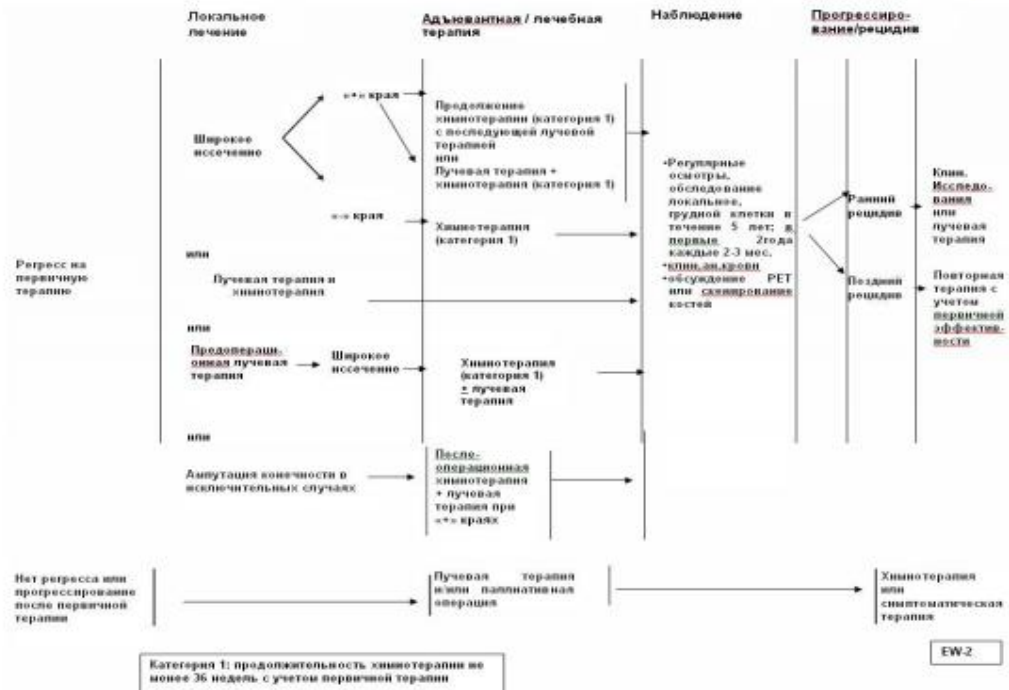
## Алгоритм диагностики и лечения саркомы Юинга (EW-1, EW-2)

### САРКОМА ЮИНГА



Химиотерапия включает комбинацию не менее трех цитостатиков: ифосфамид и/или циклофосфамид, этопозид, доксорубин, винкрестин и колониестимулирующий фактор

EW-1



Диспансерное наблюдение
Прогрессирование
НЕТ
ДА

## Приложение В. Информация для пациента

1. Пациенты с любой формой саркомы кости с диспансерного учета не снимаются.
2. Рекомендации при осложнениях химиотерапии  связаться с врачом-онкологом:
  - 1) при повышении температуры тела 38 °С и выше:
    - проконсультироваться с лечащим врачом-онкологом;
  - 2) при стоматите:
    - диета – механическое, термическое щажение;
    - частое полоскание рта (каждый час) – ромашка, кора дуба, шалфей, смазывать рот облепиховым (персиковым) маслом;
    - обрабатывать полость рта по рекомендации врача-онколога;
  - 3) при диарее:
    - диета – исключить жирное, острое, копченое, сладкое, молочное, клетчатку. Можно нежирное мясо, мучное, кисломолочное, рисовый отвар. Обильное питье;
    - принимать препараты по назначению врача-онколога;
  - 4) при тошноте:
    - принимать препараты по назначению врача-онколога.

## Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### Опросник SF-36

1. В целом Вы бы оценили состояние Вашего здоровья

(обведите одну цифру)

Отличное 1

Очень хорошее 2

Хорошее 3

Посредственное 4

Плохое 5

2. Как бы Вы в целом оценили свое здоровье сейчас по сравнению с тем, что было год назад.

(обведите одну цифру)

Значительно лучше, чем год назад 1

Несколько лучше, чем год назад 2

Примерно так же, как год назад 3

Несколько хуже, чем год назад 4

Гораздо хуже, чем год назад 5

3. Следующие вопросы касаются физических нагрузок, с которыми Вы, возможно, сталкиваетесь в течение своего обычного дня. Ограничивает ли Вас состояние Вашего здоровья в настоящее время в выполнении перечисленных ниже физических нагрузок? Если да, то в какой степени?

(обведите одну цифру в каждой строке)

Да, значительно ограничивает      Да, немного ограничивает      Нет, совсем не ограничивает

А. Тяжелые физические нагрузки, такие как бег, поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта.

1      2      3

Б. Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть стол, поработать с пылесосом, собирать грибы или ягоды.

1      2      3

В. Поднять или нести сумку с продуктами.

1      2      3

Г. Подняться пешком по лестнице на несколько пролетов.

1      2      3

Д. Подняться пешком по лестнице на один пролет.

1      2      3

Е. Наклониться, встать на колени, присесть на корточки.

1      2      3

Ж. Пройти расстояние более одного километра.

1      2      3

З. Пройти расстояние в несколько кварталов.

1      2      3

И. Пройти расстояние в один квартал.

1      2      3

К. Самостоятельно вымыться, одеться.

1      2      3

4. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего:

(обведите одну цифру в каждой строке)

Да      Нет

А. Пришлось сократить количество времени, затрачиваемое на работу или

другие дела.

1      2

Б. Выполнили меньше, чем хотели.

1      2

В. Вы были ограничены в выполнении какого-либо определенного вида работ или другой деятельности.

1      2



Г. Были трудности при выполнении своей работы или других дел (например, они потребовали дополнительных усилий).                    1                    2

5. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше эмоциональное состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего

(обведите одну цифру в каждой строке)

Да                    Нет

А. Пришлось сократить количество времени, затрачиваемого

на работу или другие дела.                    1                    2

Б. Выполнили меньше, чем хотели.                    1                    2

В. Выполняли свою работу или другие.

Дела не так аккуратно, как обычно                    1                    2

6. Насколько Ваше физическое и эмоциональное состояние в течение последних 4 недель мешало Вам проводить время с семьей, друзьями, соседями или в коллективе?

(обведите одну цифру)

Совсем не мешало                    1

Немного                    2

Умеренно                    3

Сильно                    4

Очень сильно                    5

7. Насколько сильную физическую боль Вы испытывали за последние 4 недели?

(обведите одну цифру)

Совсем не испытывал(а) 1

Очень слабую                    2

Слабую                    3

Умеренную                    4

Сильную                    5

Очень сильную                    6

8. В какой степени боль в течение последних 4 недель мешала Вам заниматься Вашей нормальной работой (включая работу вне дома или по дому)?

(обведите одну цифру)

Совсем не мешала	1
Немного	2
Умеренно	3
Сильно	4
Очень сильно	5

9. Следующие вопросы касаются того, как Вы себя чувствовали, и каким было Ваше настроение в течение последних 4 недель. Пожалуйста, на каждый вопрос дайте один ответ, который наиболее соответствует Вашим ощущениям.

(обведите одну цифру)

Все время	Большую часть времени	Часто	Иногда	Редко	Ни разу					
А. Вы чувствовали себя бодрым (ой)?				1	2	3	4	5	6	
Б. Вы сильно нервничали?					1	2	3	4	5	6
В. Вы чувствовали себя таким (ой) подавленным (ой) что ничто не могло Вас взбодрить?				1	2	3	4	5	6	
Г. Вы чувствовали себя спокойным (ой) и умиротворенным (ой)?				1	2	3	4	5	6	
Д. Вы чувствовали себя полным (ой) сил и энергии?				1	2	3	4	5	6	
Е. Вы чувствовали себя упавшим (ой) духом и печальным (ой)?					1	2	3	4	5	6
Ж. Вы чувствовали себя измученным (ой)?				1	2	3	4	5	6	
З. Вы чувствовали себя счастливым (ой)?				1	2	3	4	5	6	
И. Вы чувствовали себя уставшим (ей)?				1	2	3	4	5	6	

10. Как часто за последние 4 недели Ваше физическое или эмоциональное состояние мешало Вам активно общаться с людьми (навещать друзей, родственников и т. п.)?

(обведите одну цифру)

Все время	1
Большую часть времени	2
Иногда	3
Редко	4

Ни разу 5

11. Насколько **ВЕРНЫМ** или **НЕВЕРНЫМ** представляются по отношению к Вам каждое из ниже перечисленных утверждений?

(обведите одну цифру в каждой строке)

Определенно верно В основном верно Не знаю В основном неверно Определенно неверно

а. Мне кажется, что я более склонен к болезням, чем другие 1 2 3 4  
5

б. Мое здоровье не хуже, чем у большинства моих знакомых 1 2 3 4 5

в. Я ожидаю, что мое здоровье ухудшится 1 2 3 4  
5

г. У меня отличное здоровье 1 2 3 4  
5

Дата \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.

Пациент \_\_\_\_\_

**Функциональная оценка после реконструктивных операций при опухолях опорно-двигательного аппарата верхней конечности (MSTS\*)**

Ф.И.О. \_\_\_\_\_ дата \_\_\_\_\_

Для получения результата необходимо:

1. Оценить все исследуемые характеристики по пятибальной шкале
2. Сложить полученные результаты
3. Посчитать максимальный балл (количество признаков умножить на 5)
4. Результат – отношение общего числа баллов к максимальному числу баллов

**Боль**

Баллы	Болевые ощущения	Обезболивание
5	Нет	Не требуются
4	Промежуточная (периодически возникающие боли)	Ненаркотические анальгетики
3	Умеренные боли без потери трудоспособности	Ненаркотические анальгетики
2	Промежуточная (интермиттирующие боли)	Периодически наркотические анальгетики
1	Выраженные боли с потерей трудоспособности	Периодически наркотические анальгетики
0	Значительная выраженность болевого синдрома	Постоянно наркотические анальгетики

**Функция**

Баллы	Профессиональная пригодность	Трудоспособность
5	Без ограничений	Полная
4	Промежуточная	Полная
3	Ограниченная	Незначительное ограничение трудоспособности
2	Промежуточная	Трудоспособность ограничена
1	Значительные ограничения	Минимальная трудоспособность
0	Профнепригодность	Полная нетрудоспособность

**Эмоциональное восприятие**

Баллы	Восприятие функционального результата	Отношение к операции
5	Отличное	Посоветует другим
4	Хорошее	Снова согласился бы на вмешательство
3	Удовлетворительное	Снова согласился бы на вмешательство
2	Относительно удовлетворительное	Снова согласился бы на вмешательство
1	Скорее удовлетворительное	Неохотно согласился бы на вмешательство снова
0	Отрицательное	Не согласился бы на вмешательство снова

**Положение конечности**

Баллы	Ограничение движений	Отведение в °
5	Нет ограничений	На 180 <sup>0</sup>
4	Промежуточное	На 180 <sup>0</sup>
3	Не выше плеча (нет пронации)	На 90 <sup>0</sup>
2	Промежуточное	На 30 <sup>0</sup>
1	Не выше уровня пояса	На 30 <sup>0</sup>
0	Отведение отсутствует	На 0 <sup>0</sup>

**Мануальная ловкость**

Баллы	Ограничение движений	Функция кисти
-------	----------------------	---------------

<b>5</b>	Нет ограничений	Нормальная ловкость и чувствительность
<b>4</b>	Промежуточное	Незначительное снижение функции (не может писать)
<b>3</b>	Утрата «тонких» движений	Снижение функции (не может застегнуть пуговицу)
<b>2</b>	Промежуточное	Снижение функции (не может удержать ложку)
<b>1</b>	Отсутствие сжимания	Выраженное снижение чувствительности
<b>0</b>	Отсутствие хватания	Отсутствие чувствительности

#### **Функция поднимания**

<b>Баллы</b>	<b>Описание</b>	<b>Подъем груза</b>
<b>5</b>	Обычная нагрузка	Соответствует норме
<b>4</b>	Промежуточное ограничение	Меньше, чем обычная нагрузка
<b>3</b>	Ограничение обычной нагрузки	Незначительный груз
<b>2</b>	Промежуточное ограничение	Подъем руки без груза
<b>1</b>	С помощью здоровой руки	Невозможность подъема руки без груза
<b>0</b>	Нет движений	Невозможность движений

\*MSTS (Musculo-Skeletal Tumor Staging): отлично (80-100%); хорошо (60-80%); удовлетворительно (40-60%); неудовлетворительно (<40%).

**Функциональная оценка после реконструктивных операций при опухолях опорно-двигательного аппарата нижней конечности (MSTS\*)**

Ф.И.О. \_\_\_\_\_ дата \_\_\_\_\_

Для получения результата необходимо:

1. Оценить все исследуемые характеристики по пятибалльной шкале
2. Сложить полученные результаты
3. Посчитать максимальный балл (количество признаков умножить на 5)
4. Результат – отношение общего числа баллов к максимальному числу баллов

**Боль**

Баллы	Болевые ощущения	Обезболивание
5	Нет	Не требуются
4	Промежуточная (периодически возникающие боли)	Ненаркотические анальгетики
3	Умеренные боли без потери трудоспособности	Ненаркотические анальгетики
2	Промежуточная (интермиттирующие боли)	Периодически наркотические анальгетики
1	Выраженные боли с потерей трудоспособности	Периодически наркотические анальгетики
0	Значительная выраженность болевого синдрома	Постоянно наркотические анальгетики

**Функция**

Баллы	Профессиональная пригодность	Трудоспособность
5	Без ограничений	Полная
4	Промежуточная	Полная
3	Ограниченная	Незначительное ограничение трудоспособности
2	Промежуточная	Трудоспособность ограничена
1	Значительные ограничения	Минимальная трудоспособность
0	Профнепригодность	Полная нетрудоспособность

**Эмоциональное восприятие**

Баллы	Восприятие функционального результата	Отношение к операции
5	Отличное	Посоветует другим
4	Хорошее	Снова согласился бы на вмешательство
3	Удовлетворительное	Снова согласился бы на вмешательство
2	Относительно удовлетворительное	Снова согласился бы на вмешательство
1	Скорее удовлетворительное	Неохотно согласился бы на вмешательство снова
0	Отрицательное	Не согласился бы на вмешательство снова

**Средства дополнительной опоры**

Баллы	Дополнительные средства опоры или повязки	Частота применения
5	Не используются	Никогда
4	Фиксирующая повязка (ортез)	Нерегулярное использование
3	Фиксирующая повязка (ортез)	Постоянное использование
2	Трость или костыль	Нерегулярное использование
1	Трость или костыль	Постоянное использование
0	Две трости или два костыля	Постоянное использование

**Способность ходить**

<b>Баллы</b>	<b>Ограничение передвижения</b>	<b>Тип ограничения передвижения</b>
<b>5</b>	Без ограничений	Как до операции
<b>4</b>	Промежуточное	Как до операции
<b>3</b>	Ограниченное	Существенное снижение
<b>2</b>	Промежуточное	Существенное снижение
<b>1</b>	Может ходить только в помещении	Не может передвигаться на улице
<b>0</b>	Самостоятельное передвижение невозможно	Передвижение только с помощником или в кресле-каталке

**Походка**

<b>Баллы</b>	<b>Характеристика</b>	<b>Нарушение походки</b>
<b>5</b>	Нарушений нет	Нет изменений
<b>4</b>	Нарушения не выражены	Прихрамывание
<b>3</b>	Незначительные косметические нарушения	Умеренная хромота
<b>2</b>	Промежуточное	Хромота
<b>1</b>	Значительные косметические нарушения	Выраженная хромота
<b>0</b>	Выраженные нарушения	Не пользуется конечностью

\*MSTS (Musculo-Skeletal Tumor Staging): отлично (80-100%); хорошо (60-80%); удовлетворительно (40-60%); неудовлетворительно (<40%).