|  |
| --- |
| **Клинические рекомендации****Пограничные опухоли яичников** |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: | С56 |
| Возрастная группа:  | взрослые |
| Год утверждения: | 2023 г. |
|  Разработчики клинических рекомендаций: |  |
| * Общероссийский национальный союз «Ассоциация онкологов России»
* Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»
* Общероссийская общественная организация "Российское общество специалистов по профилактике и лечению опухолей репродуктивной системы"
 |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Утверждено:**Общероссийская общественная организация "Российское общество специалистов по профилактике и лечению опухолей репродуктивной системы"\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ **м.п.** | **Утверждено:**Общероссийская общественная организация "Российское общество клинической онкологии"\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**м.п.** | **Утверждено:**Общероссийский национальный союз"Ассоциация онкологов России"Протокол от «01» февраля 2020г. №1/ЗП/2020**Президент АОР, академик РАН****\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Каприн А.Д.** **м.п.** |

«Одобрено на заседании научно-практического совета Министерства здравоохранения

Российской Федерации (протокол от 20.12.2019г. №10/2-3-4)»

**Оглавление**

[Список сокращений 3](#_Toc26436821)

[Термины и определения 4](#_Toc26436822)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 5](#_Toc26436823)

[1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 5](#_Toc26436824)

[1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 5](#_Toc26436825)

[1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc26436826)

[1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 6](#_Toc26436827)

[1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний). 7](#_Toc26436828)

[1.5.1.Международная гистологическая классификация (классификация Всемирной организации здравоохранения, 4-е издание, 2014 г.) [7]: 7](#_Toc26436829)

[1.5.2. Стадирование 8](#_Toc26436830)

[1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 9](#_Toc26436831)

[2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 10](#_Toc26436832)

[2.1. Жалобы и анамнез 10](#_Toc26436833)

[2.2. Физикальное обследование 10](#_Toc26436834)

[2.3. Лабораторные диагностические исследования 11](#_Toc26436835)

[2.4. Инструментальные диагностические исследования 13](#_Toc26436836)

[2.5. Иные диагностические исследования 14](#_Toc26436837)

[3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 15](#_Toc26436838)

[3.1. Серозные пограничные опухоли яичников (СПОЯ) 17](#_Toc26436839)

[3.2. Пограничные опухоли яичников несерозных гистологических типов 18](#_Toc26436840)

[3.3. Рецидивы серозных пограничных опухолей яичников 19](#_Toc26436841)

[3.3.1. Рецидив СПОЯ в яичнике/яичниках 19](#_Toc26436842)

[3.3.2. Рецидив СПОЯ экстрагонадный/экстрагенитальный 19](#_Toc26436843)

[3.5 Обезболивание 20](#_Toc26436844)

[3.6. Диетотерапия 20](#_Toc26436845)

[4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации 20](#_Toc26436846)

[4.1. Предреабилитация 20](#_Toc26436847)

[4.2. Реабилитация после хирургического лечения 21](#_Toc26436848)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 22](#_Toc26436849)

[6. Организация медицинской помощи 23](#_Toc26436850)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) 27](#_Toc26436851)

[8. Критерии оценки качества медицинской помощи 27](#_Toc26436852)

[Список литературы 28](#_Toc26436853)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 33](#_Toc26436854)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций 35](#_Toc26436855)

[Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата 38](#_Toc26436856)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 39](#_Toc26436857)

[Приложение В. Информация для пациента 40](#_Toc26436858)

[Приложение Г. Шкала оценки тяжести состояния пациента по версии Всемирной организации здравоохранения/Восточной объединенной группы онкологов 41](#_Toc26436859)

[Приложение Г2. Шкала Карновского 42](#_Toc26436860)

# Список сокращений

AФП – альфа-фетопротеин

ВОЗ – Всемирная Организация Здравоохранения

ЖКТ-желудочно-кишечный тракт

ЗНО –злокачественное новообразование

КТ – компьютерная томография

МКБ-10 – Международная классификация болезней 10-го пересмотра

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПОЯ – пограничные опухоли яичников

ПЭТ-КТ - позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией

РЭА – раковый эмбриональный антиген

РЯ – рак яичников

СА19.9 – опухолевый антиген 19.9

СА125 –антиген аденогенного рака (опухолевый антиген)- 125

СПОЯ – серозные пограничные опухоли яичников

УЗИ – ультразвуковое исследование

ХГЧ - хорионический гонадотропин;

ЭГДС-эзофагогастродуоденоскопия;

ECOG – Eastern Cooperative Oncology Group, Восточная объединенная группа онкологов

 HE4 – человеческий эпидермальный протеин 4

ROMA – Risk of Ovarian Malignancy Algorithm (индекс расчета риска наличия злокачественной опухоли яичника)

# Термины и определения

**Импланты** – экстраовариальные очаги пограничной опухоли.

**Инвазивные импланты** лежат глубоко в толще брюшины, сальника, с признаками клеточной атипии и деструкции окружающих структур. Разные типы имплантов могут сосуществовать у одной и той же пациентки.

**Инвазивный рак low grade** – высокодифференцированный серозный рак яичника.

**Неинвазивные импланты** расположены на поверхности брюшины, сальника, без выраженной клеточной атипии.

**Неинвазивный рак low grade** – синоним микропапиллярного варианта серозной пограничной опухоли яичника.

**Неоптимальная циторедуктивная операция** – экстирпации матки с придатками, удаление большого сальника, проявлений опухолевого процесса с макроскопически определяемыми остаточными узлами, из которых хотя бы один более 10 мм в диаметре.

**Оптимальная циторедуктивная операция** – выполнение экстирпации матки с придатками, удаление большого сальника, а также видимых проявлений опухолевого процесса с макроскопически определяемыми остаточными опухолевыми узлами, каждый из которых имеет диаметр не более 10 мм.

**Полная циторедуктивная операция** – выполнение экстирпации матки с придатками, удаление большого сальника, а также всех видимых проявлений опухолевого процесса без макроскопически определяемых остаточных опухолевых масс.

**Предреабилитация (prehabilitation)** – реабилитация с момента постановки диагноза до начала лечения (хирургического лечения/химиотерапии/лучевой терапии).

**Псаммомные тельца** – микроскопические образования, возникающие вследствие выпадения в тканях белково-липидных субстанций, подвергающихся инкрустации солями кальция.

**Эндосальпингоз** – дистопированный эпителий трубного типа.

**ВRAF** – ген, кодирующий белок В-Raf.

**KRAS** – протоонкоген, представитель семейства белков Ras.

**PTEN** – phosphatase and tensin homolog, гомолог фосфатазы и тензина, супрессорный ген.

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

## 1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Пограничные опухоли яичников (ПОЯ), или атипически пролиферирующие опухоли, – новообразования с атипичной пролиферацией эпителия без деструктивной стромальной инвазии. ПОЯ в большинстве случаев характеризуются благоприятным прогнозом [1, 2].

## 1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Пограничные опухоли развиваются из покровного эпителия яичников. Причина возникновения ПОЯ до сих пор четко не установлена. Источником эпителиальных опухолей яичников считают кисты – включения, возникающие в результате отшнурования инвагинированного покровного мезотелия. Клетки в кистах могут дифференцироваться как в трубный, так и в эндоцервикальный эпителий. Основная масса гиперплазий эпителия, покрывающего яичник, возникает на фоне воспалительных и аутоиммунных процессов, причиной которых в подавляющем большинстве является овуляция. В последнее время выдвинута теория о том, что источником серозных пограничных опухолей яичников (СПОЯ) и серозных опухолей в целом являются клетки слизистой оболочки фимбриального отдела маточной трубы. Возможно сосуществование обоих источников гистогенеза этих новообразований. Факторами туморогенеза ПОЯ являются мутации в генах BRAF и KRAS. Серозные цистаденомы яичников трансформируются в СПОЯ только в случаях, когда происходят мутации в данных генах. Мутации в генах KRAS и BRAF встречаются у 2/3 пациенток с СПОЯ. В отличие от ПОЯ, при низкодифференцированной аденокарциноме яичников более чем у 50 % больных наблюдаются мутации в гене р53. Для эдометриоидных ПОЯ характерны мутации генов KRAS, β-catenin или PTEN, а эндометриоз может стать важным предшественником эндометриоидных и светлоклеточных ПОЯ. Мутации, характерные для муцинозных ПОЯ, также определяются и при инвазивных муцинозных аденокарциномах.

Пограничные опухоли протекают относительно благоприятно, так как генетические изменения приводят к пролиферативным процессам, но не к метастазам [2–4].

## 1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Пограничные опухоли яичников составляют 15–20 % всех эпителиальных новообразований яичников. К наиболее распространенным разновидностям ПОЯ относятся серозные (53 %) и муцинозные (43 %) варианты. Пограничные эндометриоидные, светлоклеточные и опухоли Бреннера встречаются в 4 % наблюдений. Средний возраст больных ПОЯ составляет 38–53 лет [5].

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

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра код ПОЯ соответствует коду D 39.1 – новообразования неопределенного или неизвестного характера женских половых органов [6].

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

Серозные ПОЯ сочетаются с экстраовариальными имплантами (экстраовариальными очагами ПОЯ) в 30–38 % наблюдений. Импланты в 75 % случаев являются неинвазивными. Деление имплантов на инвазивные и неинвазивные в настоящее время не проводится, так как инвазивные импланты стали относить к серозной карциноме low grade. СПОЯ часто сочетаются с очагами дистопированного эпителия трубного типа – эндосальпингозом. При СПОЯ может наблюдаться микроинвазия (5 мм по протяженности или на площади 10 мм2). Одной из важных особенностей СПОЯ является способность к позднему рецидивированию. Экстраовариальные рецидивы могут возникать спустя 15–30 лет от начала заболевания.

Пограничные опухоли яичников несерозных гистологических типов (муцинозные, эндометриоидные, Бреннера, светлоклеточные) – как правило, односторонние образования, для которых не характерны перитонеальные импланты, имеют благоприятный прогноз [1–5, 7].

### 1.5.1.Международная гистологическая классификация (классификация Всемирной организации здравоохранения, 5-е издание, 2020 г.) [7]:

* **серозные опухоли:**
	+ 8442/1 Серозная пограничная опухоль;
	+ 8460/2 Серозная пограничная опухоль – микропапиллярный вариант/неинвазивная low grade серозная карцинома;
* **муцинозные опухоли:**
* 8472/1 Муцинозная пограничная опухоль;
	+ **эндометриоидные опухоли:**
		- 8380/1 Эндометриоидная опухоль, пограничная;
* **светлоклеточные опухоли:**
	+ 8313/1 Светлоклеточная пограничная опухоль
* **опухоли Бреннера:**
* 9000/0 Опухоль Бреннера, пограничной злокачественности
* **серозно-муцинозные опухоли:**
	+ 8474/1 Серозно-муцинозная пограничная опухоль.

### 1.5.2. Стадирование

Стадирование ПОЯ проводится по классификациям TNM (8-е издание, 2017 г.) и FIGO (2009 г.) (табл. 1).

**Таблица 1.** Стадирование рака яичников по классификациям TNM и FIGO (8-е издание, 2017 г.)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Категория по классификации TNM** | **Стадия по классификации FIGO** | **Характеристика** |
| Т1  | I  | Опухоль ограничена яичниками  |
| Т1а  | IA  | Опухоль ограничена 1 яичником, капсула не повреждена, нет опухолевых разрастаний на поверхности яичника, нет злокачественных клеток в асцитической жидкости или смывах из брюшной полости  |
| Т1b  | IB  | Опухоль ограничена 2 яичниками, их капсулы не повреждены, нет опухолевых разрастаний на поверхности яичников, нет злокачественных клеток в асцитической жидкости или смывах из брюшной полости  |
| T1c  | IC  | Опухоль ограничена 1 или 2 яичниками и сопровождается любым из следующих факторов |
| T1c1 | IC1 | Повреждение капсулы во время операции |
| T1c2 | IC2 | Повреждение капсулы до операции или опухоль на поверхности яичника/маточной трубы |
| T1c3 | IC3 | Злокачественные клетки в асцитической жидкости или смывах с брюшины |
| T2  | II  | Опухоль поражает 1 или 2 яичника с распространением на малый таз  |
| T2a  | IIA  | Врастание и/или метастазирование в матку и/или в одну или обе маточные трубы  |
| T2b  | IIB  | Распространение на другие ткани таза  |
| T3 и/или N1  | III  | Опухоль поражает один или оба яичника с гистологически подтвержденными внутрибрюшинными метастазами за пределами таза и/или метастазами в регионарных лимфатических узлах (внутренних, наружных и общих подвздошных, запирательных, крестцовых или поясничных) |
| N1 | IIIA1 | Метастазы только в забрюшинных лимфатических узлах |
| IIIA1(i) | Метастазы в лимфатических узлах размерами до 10 мм |
| IIIA(ii) | Метастазы в лимфатических узлах размерами >10 мм |
| T3a  | IIIA2  | Микроскопические, гистологически подтвержденные внутрибрюшинные метастазы за пределами таза с метастазами в забрюшинных лимфатических узлах или без них |
| T3b  | IIIB  | Макроскопические внутрибрюшинные метастазы за пределами таза размером до 2 см включительно в наибольшем измерении с метастазами в забрюшинных лимфатических узлах или без них |
| T3с  | IIIC  | Внутрибрюшинные метастазы за пределами таза размером более 2 см в наибольшем измерении с метастазами в забрюшинных лимфатических узлах или без них (включая распространение опухоли на капсулу печени и селезенки без поражения паренхимы органов) |
| M1 | IV  | Отдаленные метастазы (исключая внутрибрюшинные метастазы) |
| IVA | Плевральный выпот со злокачественными клетками |
| IVB | Метастазы в паренхиматозных органах и других органах вне брюшной полости (в том числе в паховых лимфатических узлах и лимфатических узлах за пределами брюшной полости) |

## 1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ПОЯ не имеют специфической клинической симптоматики. Пациентки могут предъявлять жалобы на увеличение живота, боли различной интенсивности, ациклические кровянистые выделения. У 37–40 % пациенток заболевание протекает бессимптомно. Нередко ПОЯ обнаруживаются при хирургических вмешательствах, связанных с иными причинами. У 15–35 % пациенток с СПОЯ может наблюдаться бесплодие [8–11].

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

**Критерии установления диагноза заболевания или состояния:**

1. данные анамнеза;
2. данные физикального обследования;
3. данные методов лучевой диагностики (УЗИ, КТ, МРТ);
4. морфологическая верификация диагноза.

Морфологическая верификация новообразования является обязательной для установления клинического диагноза.

## 2.1. Жалобы и анамнез

* **Всем пациенткам с подозрением на ПОЯ рекомендуется** тщательный сбор жалоб и анамнеза в целях выявления симптомов, которые помогут установить правильный диагноз [12].

Уровень убедительности рекомендаций – B (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: У 37–40 % пациенток заболевание может протекать бессимптомно, у 15–35 % –сопровождаться бесплодием. Основными жалобами могут быть боли в животе, увеличение живота в объеме. Такие жалобы, как нарушение менструального цикла, кровянистые выделения из половых путей, острые боли в животе, приводящие к экстренной госпитализации, встречаются редко [8–11].

## 2.2. Физикальное обследование

* **Всем пациенткам сподозрением на ПОЯ рекомендуется** тщательное физикальное обследование, включающее ректовагинальное исследование, пальпацию органов брюшной полости и всех групп периферических лимфатических узлов, аускультацию и перкуссию легких, пальпацию молочных желез, с целью установления предварительного диагноза, определения тактики обследования и алгоритма лечения. [8-12]

Уровень убедительности рекомендаций – B (уровень достоверности доказательств – 3)

**Комментарий:** внимания требует оценка общего состояния пациентки по шкале ECOG, Карновского (см. приложение Г1-2), оценка болевого синдрома, температуры тела, гемодинамики, наличия асцита **[8-11].**

## 2.3. Лабораторные диагностические исследования

* **Всем пациенткам с подозрением на ПОЯ рекомендуется** выполнять развернутый общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический с оценкой показателей функции печени, почек, общий (клинический) анализ мочи, исследование свертывающей системы крови в целях оценки общего состояния, определения возможности проведения того или иного вида лечения [8-11].

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

**Комментарий:** В общем (клиническом) анализе крови развернутом целесообразна оценка следующих параметов - гемоглобин, гематокрит, эритроциты, средний объем эритроцитов,распределение эритроцитов по величине, среднее содержание гемоглобина в эритроцитах, средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах, тромбоциты лейкоциты, лейкоцитарная формула, скорость оседания эритроцитов; в анализе крови биохимическом общетерапевтическом с оценкой показателей функции печени, почек - общий белок, глюкоза, билирубин, креатинин, мочевина, железо, аланинаминотрасфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза (АСТ), билирубин общий, лактатаминотрансфераза (ЛДГ), щелочная фосфатаза (ЩФ), электролиты плазмы (калий, натрий, хлор), в общем (клиническом) анализе мочи - определение цвета, прозрачности мочи, ее удельного веса, белка в моче, pH, глюкозы, кетоновых тел, уробилиногена, лейкоцитарной эстеразы, путем аппаратной микроскопии-клеток эпителия, эритроцитов, цилиндров, соли, слизи, бактерий и грибов.

В рамках исследования свертывающей системы крови оценивается коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) (фибриноген, протромбин (по Квику), МНО, протромбиновое время, протромбиновый индекс, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), тромбиновое время), по показаниям, дополнительно—определение активности антитромбина III в крови, определение концентрации Д-димера в крови, исследование уровня плазминогена в крови, определение активности антигена тканевого активатора плазминогена в крови).[8-11]

 Рекомендуется всем пациенткам с подозрением на ПОЯ выполнить исследование уровня антигена аденогенных раков CA 125, определение секреторного белка эпидидимиса человека 4 (HE4) в крови и определение индекса ROMA в целях дифференциальной диагностики новообразований яичников[8-11].

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

**Комментарий:** Для СПОЯ характерно повышение уровня СА-125 (средние значения соответствуют 100 Е/мл). Однако у некоторых пациентов концентрация СА-125 может быть в пределах нормы или повышаться незначительно [**8-11**].

Рекомендуется всем пациентка с подозрением на ПОЯ выполнить исследование уровня **Комментарий:** определение HE4 в крови и индекса ROMA не заменяет необходимость морфологической верификации диагноза, однако повышенный уровеньНЕ4 увеличивает специфичность диагностики РЯ.

* Всем пациенткам при подозрении на муцинозную опухоль **рекомендуется** исследование уровня ракового эмбрионального антигена (РЭА) и антигена аденогенных раков CA 19-9 в крови в целях дифференциальной диагностики новообразований яичников [15].

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

**Комментарий:** уровни РЭА и СА-19-9 могут повышаться при муцинозной карциноме яичников, что позволяет в последующем контролировать эффективность проводимого лечения [15].

* С целью дифференциальной диагностики с опухолями яичника стромы и полового тяжа рекомендуется исследование уровня ингибина В, который является высокоспецифичным маркером гранулезоклеточной опухоли яичника, особенно у женщин в менопаузе. Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2)
* Женщинам в возрасте до 40 лет, у которых существует вероятность герминогенных опухолей яичника, рекомендуется исследование уровня альфа-фетопротеина (АФП), бета-хорионического гонадотропина (ХГЧ) , ЛДГ, в целях дифференциальной диагностики гистотипа опухоли яичников [16].

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

Комментарий: Герминогенные опухоли яичников преобладают у женщин молодого возраста, подробную информацию см. в клинических рекомендациях «Неэпителиальные опухоли яичников» **[16]**.

## 2.4. Инструментальные диагностические исследования

* Всем пациенткам с подозрением на ПОЯ и ПОЯ рекомендуется выполнять ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства, тазовых, поясничных, паховых лимфатических узлов в целях оценки первичной опухоли и распространенности опухолевого процесса [17,48].

Уровень убедительности рекомендаций – B (уровень достоверности доказательств – 2)

**Комментарий:** УЗИ **–** наиболее доступный и эффективный метод визуализации опухолевых образований яичников. [17,48]

* Всем пациентам с ПОЯ или подозрением на ПОЯ **рекомендуется** выполнить эзофагогастродуоденоскопию (ЭГДС) в целях исключения первичной опухоли желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и оценки наличия сопутствующих заболеваний ЖКТ [17].

Уровень убедительности рекомендаций – C (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий: ЭГДС –** обязательный метод исследования пациентов с подозрением на опухоль яичников , позволяющий исключить вторичное (метастатическое) поражение яичников при злокачественных новообразованиях (ЗНО) ЖКТ.

* Всем пациентам с подозрением на ПОЯ **рекомендуется** выполнить колоноскопию в целях дифференциальной диагностики с ЗНО ЖКТ и оценки наличия сопутствующих заболеваний ЖКТ [18].

Уровень убедительности рекомендаций – C (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** Колоноскопия – обязательный метод исследования пациентов с подозрением на опухоль яичников позволяющий исключить вторичное (метастатическое) поражение яичников при злокачественных новообразованиях (ЗНО) ЖКТ.

* Всем пациентка при подозрении на ЗНО яичника, опухолевую диссеминацию в брюшной полости **рекомендуется** выполнить компьютерную томографию (КТ) брюшной полости, КТ или МРТ органов малого таза с внутривенным контрастированием в целях дифференциальной диагностики определения степени распространенности заболевания, определения тактики и алгоритма лечения, оценки прогноза заболевания. [18].

Уровень убедительности рекомендаций – C (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** КТ позволяет визуализировать первичную опухоль, выявить диссеминацию, оценить возможность выполнения оптимальной циторедуктивной операции. При противопоказаниях к КТ или ее недостаточной информативности возможно выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастированием. При опухолевой диссеминации, подозрении на рак low grade возможно выполнение позитронно-эмиссионной томографии, совмещенной с КТ (ПЭТ-КТ).

* Всем пациенткам с подозрением на опухоль яичниковрекомендуется выполнить рентгенографию и/или КТ органов грудной клетки с целью выявления очаговых образований в легких, плевре, медиастинальных лимфоузлах, опредедения наличия жидкости в плевральной полости и уточнения диагноза [10].

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

**Комментарий:** КТ органов грудной клетки с большей чувствительностью и специфичностью способно выявить наличие выпота в плевральной полости, вторичные (опухолевые) изменения в легких, плевре, а также в лимфоузлах средостения **[10]**.

## 2.5. Иные диагностические исследования

* **Рекомендуется** проводить паталого-анатомическое исследование операционного (биопсийного) материала с отражением в заключении следующих параметров [18- 20]:
1. размеры опухоли, распространение опухоли на капсулу;
2. гистологическое строение опухоли;
3. наличие микроинвазии или инвазии;
4. наличие неблагоприятных структур (микропапиллярных, криброзных) в опухоли;
5. наличие и характер имплантов, эндосальпингоза, псаммомных телец в биоптате брюшины, большом сальнике;
6. распространение опухоли или наличие имплантов на маточных трубах, матке.

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

**Комментарий:**

-Морфологическое исследование удаленной опухоли является основополагающим методом, позволяющим установить диагноз ПОЯ [18].

-При морфологической верификации диагноза ПОЯ патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала может дополняться иммуногистохимическим исследованием

-Целесообразно проводить повторную оценку (консультацию) готовых микропрепаратов в медицинских организациях, располагающими специалистами в области морфологии опухолей яичников.

* Рекомендуется всем пациенткам с ПОЯ взятие мазков с шейки матки, цервикального канала для цитологического исследования, при гиперплазии эндометрия—забор аспирата из полости матки с цитологическим или гистологическим исследованием с целью выявления патологии шейки и тела матки [8-11].

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 клинической рекомендации, направлено на обеспечение пациента клинически эффективной и безопасной медицинской помощью, 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.

* Всем пациенткам с ПОЯ **рекомендуется** хирургическое лечение, как основной метод лечения. Химиотерапия в лечении ПОЯ неэффективна [10, 22–24].

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

**Комментарий:** хирургическое вмешательство в отношении ПОЯ является основным и единственным методом лечения. Для успешного и эффективного консервативного лечения ПОЯ необходима высокая квалификация морфолога.

Пациенткам с ПОЯ химиотерапию назначать не рекомендуется независимо от гистологического типа ПОЯ и стадии заболевания.

* **Всем пациенткам с ПОЯ рекомендуется** выполнить ревизию брюшной полости, хирургическое стадирование в целях определения распространенности опухолевого процесса и планирования алгоритма лечения [13].

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

**Комментарий:** для хирургического стадирования ПОЯ лапаротомным или лапароскопическим доступом выполняют следующие манипуляции:

* если морфологической верификации диагноза нет, лапаротомию следует проводить со срочным интраоперационным морфологическим исследованием;
* если обнаружен асцит, жидкость аспирируют для цитологического исследования. При отсутствии асцита выполняют цитологическое исследование смывов с брюшины (в том числе с ее диафрагмальной поверхности, латеральных каналов и малого таза);
* проводят ревизию органов малого таза и органов брюшной полости;
* все отделы брюшной полости, включая поддиафрагмальное пространство, большой и малый сальники, тонкую и толстую кишку и их брыжейки, поверхности париетальной и висцеральной брюшины, забрюшинное пространство, тщательно и методично осматривают, все участки брюшины и спайки, подозрительные в отношении имплантов, метастазов, подвергают биопсии. Вся поверхность брюшины должна быть осмотрена. Спаечный процесс, препятствующий ревизии, должен быть отмечен;
* если проведенная ревизия не подтвердила наличие имплантов, метастазов, выполняют биопсию случайно выбранных участков брюшины стенок малого таза, прямокишечно-маточного углубления, мочевого пузыря, латеральных каналов, а также правого и левого куполов диафрагмы (может быть выполнен соскоб с поверхностей диафрагмы);
* удаление большого сальника является обязательным и выполняется на уровне поперечной ободочной кишки;
* тазовая и поясничная лимфаденэктомия при ПОЯ не выполняется;
* удаление аппендикса целесообразно лишь в случае подозрения на его поражение (тщательно осматривается при муцинозных ПОЯ).

Поскольку ПОЯ часто развиваются у женщин репродуктивного возраста, возможно выполнение органосохраняющих операций.

Малоинвазивные хирургические вмешательства, в частности лапароскопические, могут применяться в хирургическом лечении пациенток с ПОЯ при условии соблюдения принципов абластики. При наличии признаков диссеминации опухоли по брюшине (по данным УЗИ, КТ, МРТ) рекомендован лапаротомный доступ.

* **Не рекомендуется** выполнять рестадирование пациентка с ПОЯ, если интраоперационное стадирование изначально не было выполнено и отсутствуют инструментальные данные о наличии остаточной опухоли в брюшной полости [22].

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

### 3.1. Серозные пограничные опухоли яичников (СПОЯ)

* Пациенткам репродуктивного возраста с СПОЯ, желающим сохранить репродуктивную и гормональную функции, **рекомендуется** органосохраняющее лечение, а пациенткам с СПОЯ в постменопаузе – экстирпация матки с придатками[7, 10, 22, 26-28].

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

* Пациенткам с СПОЯ репродуктивного возраста при одностороннем поражении яичника **рекомендуется** односторонняя аднексэктомия, при двустороннем поражении яичников – двусторонняя аднексэктомия/экстирпация матки с придатками. При небольшом размере опухоли и достаточном объеме здоровой ткани яичника возможно выполнение резекции яичника (при одностороннем поражении) или яичников (при двустороннем поражении) [25]. Биопсия/клиновидная резекция контрлатерального яичника при отсутствии в нем видимой патологии не показана с целью сохранения овариального резерва [7, 10, 22, 26-28].

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

**Комментарий:** при резекции яичника целесообразно интраоперационное паталого-анатомическое исследование операционного (биопсийного) материала (для исключения инвазивного рака low grade).

У пациенток со СПОЯ IIA–IIIА стадий органосохраняющие операции возможны (требуют консультации специалистов в экспертных медицинских организаций, специализирующихся на опухолях яичников).

При СПОЯ IIIВ–IIIС стадий без диссеминации по париетальной и висцеральной брюшине (импланты в большом сальнике) у пациенток репродуктивного возраста, желающих сохранить репродуктивную и гормональную функции, органосохраняющие операции возможны (рекомендована консультация врача-онколога экспертной медицинской организации, специализирующейся на опухолях яичников)

При СПОЯ IIIВ–IIIС стадий рекомендована по возможности полная или оптимальная циторедуктивная операция, описанная в клинических рекомендациях «Рак яичников».

При микропапиллярном варианте СПОЯ, если операция изначально выполнялась без стадирования, в связи с высокой вероятностью инвазивных имплантов целесообразны релапаротомия/релапароскопия, стадирование.

Если операция была неоптимальной с остаточной опухолью и после планового гистологического исследования определен инвазивный тип имплантов, данная опухоль расценивается как рак low grade. Лечение проводится в соответствии с программой лечения рака яичников. Тактику лечения определяет врач-онколог экспертной медицинской организации, специализирующихся на опухолях яичников, с учетом патолого-анатомического заключения (или консультации уже готовых микропрепаратов) операционного (биопсийного) материала. [7, 10, 22, 26-28].

Пациенткам, желающим сохранить репродуктивную функцию рекомендуется обратиться к врачам – репродуктологам до или после операции (желательно первой) для возможной криоконсервации ооцитов/эмбрионов. [51]

Комментарий. Криоконсервация ооцитов/эмбрионов позволит сохранить репродуктивный резерв пациентки, поскольку в дальнейшем не исключены рецидивы в яичнике/яичниках, повторное хирургическое лечение, снижение овариального резерва или хирургическая кастрация.

После органосохраняющих операций по поводу пограничных опухолей возможно применение ВРТ (высокотехнологичных репродуктивных технологий) яичников (Fortin A. et al., 2007; Fasouliotis S.J. et al., 2004) даже при диссеминированном процессе (Uzan C. et al., 2010).

Появление рецидива в яичнике /яичниках на фоне беременности возможно. Рекомендуется консультация пациенток в экспертных клиниках, занимающихся лечением больных пограничными опухолями яичников и коллегиальное решение вопроса о дальнейшей тактике ведения больной. Возможно сохранение и пролонгирование беременности на фоне рецидива СПОЯ в яичнике без выполнения операции во время беременности в зависимости от размеров рецидивной опухоли и динамики ее роста по данным УЗИ.

Противопоказаний к назначению гормональных препаратов (КОК) у больных ПОЯ после органосохраняющих операций, или заместительной гормонотерапии (ЗГТ) у пациенток, которым выполнялись радикальные хирургические вмешательства нет.

[52]

### 3.2. Пограничные опухоли яичников несерозных гистологических типов

* Пациенткам с ПОЯ несерозных гистологических типов рекомендуется хирургическое лечение в объеме аднексэктомии на стороне опухолево-измененного яичника [7, 29–32].

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

**Комментарий:** поскольку для муцинозных ПОЯ импланты нехарактерны, при верифицированных муцинозных, эндометриоидных и других несерозных ПОЯ рестадирующие операции не показаны. В случае обнаружения при муцинозных ПОЯ имплантов в первую очередь необходимо исключать злокачественную природу первичной опухоли яичника или его метастатическое поражение. Аппендэктомия рекомендуется только тем пациенткам с муцинозными ПОЯ, у которых при внимательном осмотре аппендикса определяется патология. Муцинозные ПОЯ иногда осложняются псевдомиксомой брюшины. [7, 29–32]

### 3.3. Рецидивы серозных пограничных опухолей яичников

### 3.3.1. Рецидив СПОЯ в яичнике/яичниках

Рецидив СПОЯ в яичнике/яичниках возникает в 35–50 % наблюдений [10, 33].

* Пациенткам репродуктивного возраста с рецидивом СПОЯ в яичнике/яичниках (при желании сохранить репродуктивную функцию) **рекомендована** ререзекция яичника/яичников, при отсутствии здоровой ткани яичника **рекомендуется** аднексэктомия, экстирпация матки с придатками. Пациенткам в постменопаузе **рекомендуется** экстирпация матки с придатками [10, 22, 33].

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

**Комментарий:** хирургическое стадирование выполняется всем пациенткам, которым первоначально данная процедура не выполнялась с целью возможного выявления фокусов рака.

### 3.3.2. Рецидив СПОЯ экстрагонадный/экстрагенитальный

Рецидив СПОЯ за пределами яичника/яичников (экстрагонадный, экстрагенитальный) встречается в 8–15 % наблюдений и может быть локальным, мультифокальным [10, 33].

* Пациенткам с экстрагенитальным/экстрагонадным рецидивом СПОЯ **рекомендуется** хирургическое лечение в объеме удаления рецидивных опухолевых узлов. Повторные рецидивы требуют повторных хирургических вмешательств в объеме полной циторедукции. При обнаружении в рецидивных опухолевых узлах рака low gradе, тактика ведения таких пациенток должна соответствовать принципам лечения РЯ [10, 22, 33].

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

**Комментарий:** хирургическое стадирование выполняется всем пациенткам, которым первоначально данная процедура не выполнялась. У пациенток с изолированным экстрагонадным рецидивом (без опухолевого поражения яичника/яичников) после органосохраняющего хирургического лечения на 1-м этапе (резекция яичника/яичников, аднексэктомия) экстирпацию матки с придатками можно не выполнять (рекомендована консультация онкогинеколога экспертного научного центра).

## 3.5 Обезболивание

**Порядок и рекомендации по обезболиванию** при РЯ соответствуют рекомендациям, представленным в клинических рекомендациях «Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи» [<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/708>]

## 3.6. Диетотерапия

* К настоящему моменту имеются данные о повышенном риске развития послеоперационных осложнений у пациенток с избыточной массой тела (ожирением), в этой связи **рекомендованы мероприятия, направленные на снижение избыточного веса пациенток до нормальных значений. К**оррекция привычного рациона питания у таких пациенток будет способствовать профилактике осложнений проводимого лечения (хирургического, лекарственного). [9-13].

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

# 4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

### 4.1. Предреабилитация

* **Рекомендуется** проведение предреабилитации всем пациенткам с опухолями яичников. Предреабилитация значительно ускоряет функциональное восстановление, сокращает сроки пребывания в стационаре после операции и снижает частоту развития осложнений и летальных исходов на фоне лечения онкологического заболевания. Предреабилитация включает в себя физическую подготовку (лечебную физкультуру), психологическую и нутритивную поддержку, информирование пациенток [35-39].

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

* **Рекомендуется** физическая предреабилитация всем пациенткам с ПОЯ, состоящая из комбинации аэробной и анаэробной нагрузки. Подобная комбинация улучшает толерантность к физическим нагрузкам, улучшает качество жизни и увеличивает тонус мышц. [35-39].

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

**Комментарии:** Увеличение физической активности за 2 недели до операции улучшает качество жизни в послеоперационном периоде, позволяя вернуться к полноценной повседневной активности уже через 3 недели после операции Проведение ЛФК на предоперационном этапе уменьшает частоту послеоперационных осложнений [35].

* **Рекомендуется** всем пациентам тренировка дыхательных мышц в ходе предреабилитации для снижения послеоперационных легочных осложнений и продолжительности пребывания в стационаре [35-39].

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

* **Рекомендуется** нейропсихологическая реабилитация всем пациенткам с ПОЯ с участием медицинского психолога для улучшения настроения, снижения уровня тревоги и депрессии. Пациентки, прошедшие курс психологической предреабилитации, лучше адаптируются к повседневной жизни после хирургического лечения [35-38].

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

**Комментарий:** тестирование, консультация медицинского психолога включает в себя методики, направленные на работу со стрессом, значительно улучшающие качество жизни пациенток [35-38]

### 4.2. Реабилитация после хирургического лечения

* **Рекомендуется** мультидисциплинарный подход при проведении реабилитации пациентов в онкогинекологии с включением двигательной реабилитации, психологической поддержки, работы со специалистами по трудотерапии [35-39]. **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**
* **Рекомендуется** в качестве целей восстановительного лечения считать восстановление двигательной активности, восстановление тонуса, коррекцию мышечного дисбаланса, восстановление навыков ходьбы [35-39].

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

* **Рекомендуется** раннее начало восстановительного лечения, которое позволяет улучшить функциональные результаты после операций в онкогинекологии [35-39]. **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

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

* **Рекомендуется** динамическое наблюдение после окончания лечения, подразумевающее визиты каждые 3–6 месяцев в течение первых 5 лет и каждый год в последующем [22].

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

**Комментарий:** пациенткам СПОЯ, которым были выполнены органосохраняющие операции, рекомендуется наблюдение онкогинеколога, сбор анамнеза и жалоб, определение уровня СА-125, УЗИ брюшной полости и органов малого таза – 1 раз в 3–4 месяца в течение первых 5 лет, далее 1 раз в 6–8 месяцев последующие 5 лет, и далее 1 раз в 12 месяцев в течение 15 лет.

КТ, МРТ органов малого таза и брюшной полости – по показаниям.

Беременность можно рекомендовать через 3 месяца после операции. Также не противопоказано применение оральных контрацептивов, заместительной гормонотерапии (при условии отсутствия остаточной опухоли и наличия рецидива заболевания). Вопросы гормонотерапии, возможности экстракорпорального оплодотворения следует обсуждать с онкогинекологами экспертных научных центров [40–43].

Пациенткам, которым был выполнен радикальный объем хирургического вмешательства (экстирпация матки с придатками), рекомендуется наблюдение онкогинеколога, сбор анамнеза и жалоб, определение уровня СА-125, УЗИ брюшной полости и органов малого таза – 1 раз в 6 месяцев в течение первых 5 лет, далее 1 раз в 8–12 месяцев последующие 5 лет и далее 1 раз в 12 месяцев в течение 15 лет.

КТ, МРТ органов малого таза и брюшной полости – по показаниям.

При несерозном гистологическом типе ПОЯ рекомендуются наблюдение гинеколога (поскольку рецидивы и импланты при несерозных вариантах не встречаются), сбор анамнеза и жалоб, УЗИ брюшной полости и органов малого таза 1 раз в 6 месяцев в первые 5 лет, далее рекомендован ежегодный профилактический осмотр.

#

**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 «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, поликлиническом отделении онкологического диспансера (онкологической больницы).

При подозрении или выявлении у пациента онкологического заболевания 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, поликлиническое отделение онкологического диспансера (онкологической больницы) для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

Консультация в центре амбулаторной онкологической помощи либо в первичном онкологическом кабинете, поликлиническом отделении онкологического диспансера (онкологической больницы) 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 поликлинического отделения онкологического диспансера (онкологической больницы организует взятие биопсийного (операционного) материала, а также организует 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, биопсийного (операционного) материала, проведения иных диагностических исследований пациент направляется лечащим врачом в онкологический диспансер (онкологическую больницу) или в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.

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

Сроки проведения диагностических инструментальных и лабораторных исследований в случае подозрения на онкологическое заболевание не должны превышать сроков, установленных в программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, утверждаемой Правительством Российской Федерации.

Диагноз онкологического заболевания устанавливается врачом-онкологом, а при злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, входящих в рубрики МКБ-10 С81-С96, также врачом-гематологом.

Врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (первичного онкологического кабинета) направляет пациента в онкологический диспансер (онкологическую больницу) или иную медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, в том числе подведомственную федеральному органу исполнительной власти (далее – федеральная медицинская организация), для уточнения диагноза (в случае невозможности установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания), определения тактики лечения, а также в случае наличия медицинских показаний для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

При онкологических заболеваниях, входящих в рубрики С37, C38, C40–C41, C45–C49, С58, D39, C62, C69–C70, С72, C74 МКБ-10, а также соответствующих кодам международной классификации болезней – онкология (МКБ-О), 3 издания 8936, 906-909, 8247/3, 8013/3, 8240/3, 8244/3, 8246/3, 8249/3 врач-онколог онкологического диспансера (онкологической больницы) или иной медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, для определения лечебной тактики организует проведение консультации или консилиума врачей, в том числе с применением телемедицинских технологий, в федеральных государственных бюджетных учреждениях, подведомственных Министерству здравоохранения Российской Федерации, оказывающих медицинскую помощь (далее в целях настоящего Порядка – национальные медицинские исследовательские центры).

В сложных клинических случаях для уточнения диагноза (в случае невозможности установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания) в целях проведения оценки, интерпретации и описания результатов врач-онколог организует направление:

цифровых изображений, полученных по результатам патоморфологических исследований, в патолого-анатомическое бюро (отделение) четвертой группы (референс-центр)[[1]](#footnote-2) путем информационного взаимодействия, в том числе с применением телемедицинских технологий при дистанционном взаимодействии медицинских работников между собой;

цифровых изображений, полученных по результатам лучевых методов исследований, в дистанционный консультативный центр лучевой диагностики, путем информационного взаимодействия, в том числе с применением телемедицинских технологий при дистанционном взаимодействии медицинских работников между собой;

биопсийного (операционного) материала для повторного проведения патоморфологических, иммуногистохимических, и молекулярно-генетических исследований: в патолого-анатомическое бюро (отделение) четвертой группы (референс-центр), а также в молекулярно-генетические лаборатории для проведения молекулярно-генетических исследований.

Тактика лечения устанавливается консилиумом врачей, включающим врачей-онкологов, врача-радиотерапевта, врача-нейрохирурга (при опухолях нервной системы) медицинской организации, в составе которой имеются отделения хирургических методов лечения злокачественных новообразований, противоопухолевой лекарственной терапии, радиотерапии (далее – онкологический консилиум), в том числе онкологическим консилиумом, проведенным с применением телемедицинских технологий, с привлечением при необходимости других врачей-специалистов.

Диспансерное наблюдение врача-онколога за пациентом с выявленным онкологическим заболеванием устанавливается и осуществляется в соответствии с порядком диспансерного наблюдения за взрослыми с онкологическими заболеваниями.

С целью учета информация о впервые выявленном случае онкологического заболевания направляется в течение 3 рабочих дней врачом-онкологом медицинской организации, в которой установлен соответствующий диагноз, в онкологический диспансер или организацию субъекта Российской Федерации, исполняющую функцию регистрации пациентов с впервые выявленном злокачественным новообразованием, в том числе с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения.

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь взрослому населению при онкологических заболеваниях, оказывается по медицинским показаниям, предусмотренным положением об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Специализированная, за исключением высокотехнологичной, медицинская помощь в медицинских организациях, подведомственных федеральным органам исполнительной власти, оказывается по медицинским показаниям, предусмотренным пунктом 5 порядка направления пациентов в медицинские организации и иные организации, подведомственные федеральным органам исполнительной власти, для оказания специализированной (за исключением высокотехнологичной) медицинской помощи, предусмотренного в приложении к положению об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Сроки ожидания оказания специализированной (за исключением высокотехнологичной) медицинской помощи не должны превышать сроков, установленных в программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, утверждаемой Правительством Российской Федерации.

При наличии у пациента с онкологическим заболеванием медицинских показаний для проведения медицинской реабилитации врач-онколог организует ее проведение в соответствии с порядком организации медицинской реабилитации взрослых.

При наличии у пациента с онкологическим заболеванием медицинских показаний к санаторно-курортному лечению врач-онколог организует его в соответствии порядком организации санаторно-курортного лечения.

Паллиативная медицинская помощь пациенту с онкологическими заболеваниями оказывается в соответствии с положением об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья.

При подозрении и (или) выявлении у пациента онкологического заболевания в ходе оказания ему скорой медицинской помощи его 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.

**Показаниями для госпитализации в медицинскую организацию в экстренной или неотложной форме являются:**

1) наличие осложнений онкологического заболевания, требующих оказания ему специализированной медицинской помощи в экстренной и неотложной форме;

2) наличие осложнений лечения (хирургическое вмешательство, ЛТ, лекарственная терапия и т.д.) онкологического заболевания.

**Показаниями для госпитализации в медицинскую организацию в плановой форме являются:**

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, ЛТ, в том числе контактная, ДЛТ и другие виды ЛТ, лекарственная терапия и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

**Показаниями к выписке пациента из медицинской организации являются:**

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) в случаях несоблюдения пациентом предписаний или правил внутреннего распорядка лечебно-профилактического учреждения, если это не угрожает жизни пациента и здоровью окружающих;

4) 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 предварительного осмотра пациента врачами-специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.

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 ПОЯ или выявлении ее у пациентки врачи-терапевты, врачи-терапевты участковые, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты, средние медицинские работники в установленном порядке направляют пациентку 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 исследованийпациентка 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 патолого-анатомическое бюро (отделение).

При подозрении на ПОЯ или выявлении ее в ходе оказания скорой медицинской помощи пациентку 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 пациентку 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 с даты установления предварительного диагноза злокачественного новообразования (в случае отсутствия медицинских показаний для проведения патологоанатомических 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, которые требуют 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 пациентки.

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

**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 пациентки 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 пациентки или ее 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 пациентки в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи.

Заключение о целесообразности перевода пациентки в профильную медицинскую организацию осуществляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или после предварительного осмотра пациентки 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. гинекологический осмотр;
2. ультразвуковое исследование брюшной полости, малого таза;
3. взятие мазков с шейки матки;
4. аспирационная биопсия эндометрия (по показаниям);
5. лабораторная диагностика (клинический, биохимический анализ крови, исследование маркеров крови)

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

1.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 (например, отсутствует возможность проведения процедуры биопсии сторожевого лимфатического узла), 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.

2. 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.

3. Выявление или обострение сопутствующей патологии, не относящейся к профилю данного учреждения, которая препятствует проведению данного этапа лечения (острый инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения и др.).

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

Прогноз СПОЯ зависит от типа имплантов, стадии заболевания, присутствия фокусов инвазивного рака low grade в первичной опухоли, диссеминатах. Так, при начальных стадиях СПОЯ рецидивы развиваются в среднем у 5 % пациенток, при распространенных – у 25 %. Пятилетняя выживаемость при I–II стадиях составляет 98 %, а при III–IV – 82–90 %, соответственно. Десятилетняя выживаемость пациенток с неинвазивными имплантами составляет 90–95 %, с инвазивными имплантами – 60–70 %. Прогноз при несерозных гистологических типах ПОЯ благоприятный. Течение муцинозных ПОЯ может осложниться псевдомиксомой брюшины.

8. Критерии оценки качества медицинской помощи

**Критерии оценки качества оказания медицинской помощи взрослым пациенткам с диагнозом пограничные опухоли яичников (код по МКБ-10: С56)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **№ п/п** | **Критерий качества** | **Оценка выполнения** |
| 1 | Выполнено УЗИ малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства, паховых лимфатических узлов  | Да/Нет |
| 2 | Выполнена КТ и/или МРТ органов малого таза  | Да/Нет |
| 3 | Выполнена рентгенография и/или КТ органов грудной клетки  | Да/Нет |
| 4 | Выполнено органосохраняющее хирургическое вмешательство в репродуктивном возрасте по показаниям, при наличия желании у пациентки сохранить репродуктивную функцию. | Да/Нет |
| 5 | Выполнено удаление большого сальника, взят смыв брюшной полости  | Да/Нет |
| 6 | Проводится динамическое наблюдение пациентов с СПОЯ, подвергшихся органосохраняющим операциям | Да/Нет |
| 7 | Выполнен пересмотр препаратов удаленной опухоли врачом-патолого-анатомом в экспертной медицинской организации. | Да/Нет |
| 8 | Выполнено определение в крови уровня онкомаркера СА-125  | Да/Нет |
| 9 | Выполнен отказ от химиотерапии | Да/Нет |
| 10 | Выполнена полная циторедуктивная операция при рецидивах СПОЯ | Да/Нет |
| 11 | Выполнена полная циторедуктивная операция при IIIС стадии СПОЯ | Да/Нет |
| 12 | Наличие консультации врача-гинеколога о возможности реализации репродуктивной функции, применения комбинированных оральных контрацептивов, заместительной гормональной терапии, экстракорпорального оплодотворения | Да/Нет |

# Список литературы

1. Scully R.E., Young R.H., Clement P.B. Tumor like lesions. Tumors of the ovary and maldeveloped gonads, fallopian tube and broad ligament. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1998. Pp. 443–444.
2. Shih I.M., Kurman R.J. Ovarian tumorigenesis: a proposed model based on morphological and molecular genetic analysis. Am J Pathol 2004;164(5):1511–8.
3. Shih I.M., Kurman R.J. Molecular pathogenesis of ovarian borderline tumors: new insights and old challenges. Clin Cancer Res 2005;11(20):7273–9.
4. Kempson R.L., Hendrickson M.R. Ovarian serous borderline tumors: the citadel defended. Hum Pathol 2000;31(5):525–6.
5. Acs G. Serous and mucinous borderline (low malignant potential) tumors of the ovary. Am J Clin Pathol 2005;123(Suppl.):13–57.
6. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10th Revision.
7. WHO Classification of tumors. Female genital tumours 5th edition, 2020Ayhan A., Akarin R., Develioglu O. et al. Borderline epithelial ovarian tumors. Aust N Z J Obstet Gynecol 1991;31(2):174–6.
8. Губина О.В. Особенности клинического течения и лечения пограничных опухолей яичников. Автореф. дис. … канд. мед. наук. М., 1995.
9. Ledermann J. A., Raja F. A., Fotopoulou C. et al. Newly Diagnosed and Relapsed Epithelial Ovarian Carcinoma: ESMO Clinical Practice Guidelines // Ann Oncol. – 2013. –V. 24 (Suppl 6). – P. vi24–vi32.
10. Давыдова И.Ю., Карселадзе А.И., Кузнецов В.В. и др. Практические рекомендации по лекарственному лечению пограничных опухолей яичников. Злокачественные опухоли: практические рекомендации RUSSCO, 2018 г. Т. 8. С. 171–177.
11. Ebell M.H., Culp M.B., Radke T.J. A systematic review of symptoms for the diagnosis of ovarian cancer. Am J Prev Med 2016;50(3):384–94.
12. NCCN guidelines panel. Epithelial ovarian cancer (including fallopian tube cancer and primary peritoneal cancer). Version 1.2016. Available at: https://www.nccn.org/professionals/physician\_gls/f\_guidelines.asp#ovarian.
13. Stiekema A., Boldingh Q.J., Korse C.M. et al. Serum human epididymal protein 4 (HE4) as biomarker for the differentiation between epithelial ovarian cancer and ovarian metastases of gastrointestinal origin. Gynecol Oncol 2015;136(3):562–6.
14. Santotoribio J.D., Garcia de la Torre A., Cañavate-Solano C. et al. Cancer antigens 19.9 and 125 as tumor markers in patients with mucinous ovarian tumors. Eur J Gynaecol Oncol 2016;37(1):26–9.
15. Colombo N., Peiretti M., Garbi A. et al. Non-Epithelial Ovarian Cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines. Ann Oncol 2012;23(Suppl 7):vii20–6.
16. Sankaranarayanan R. Screening for cancer in low- and middle-income countries. Ann Glob Health 2014;80(5):412–7.
17. Ledermann J.A., Raja F.A., Fotopoulou C. et al. Newly diagnosed and relapsed epithelial ovarian carcinoma: ESMO Clinical Practice Guidelines. Ann Oncol 2013;24(Suppl 6):vi24–32.
18. Stuart G., Kitchener H., Bacon M. et al. 2010 Gynecologic Cancer InterGroup (GCIG) Consensus Statement on clinical trials in ovarian cancer. Int J Gynecol Cancer 2011;21:750Y755.
19. Trimbos J.B., Parmar M., Vergote I. et al. International collaborative ovarian neoplasm trial 1 and adjuvant chemotherapy in ovarian neoplasm trial: two parallel randomized phase III trials of adjuvant chemotherapy in patients with early-stage ovarian carcinoma. J Natl Cancer Inst 2003;95(2):105–12.
20. Rooth C. Ovarian cancer: risk factors, treatment and management. Br J Nurs 2013;22(17):S23–30.
21. NCCN Guidelines Version 1.2019 Ovarian Borderline Epithelial Tumors. Available at: https://www.nccn.org/professionals/physician\_gls/f\_guidelines.asp#ovarian.
22. Vasconcelos I. Management of borderline ovarian tumors state of the art. Uterus & Ovary 2015;2:1–6. DOI: 10.14800/uo.885.
23. Vasconcelos I. Conservative surgery in ovarian borderline tumours: A meta-analysis with emphasis on recurrence risk. Eur J Cancer 2015;51(5):620–31.

25. Camatte S., Morice P., Thoury A. et al. Impact of surgical staging in patients with macroscopic “stage I” ovarian borderline tumours: analysis of a continuous series of 101 cases. Eur J Cancer 2004;40(12):1842–9.

26. Новикова Е.Г., Баталова Г.Ю. Пограничные опухоли яичников. М.: Медицинское информационное агентство, 2007. 152 с.

27. Trillsch F. Mahner S., Ruetzel J.D. et al. Clinical management of borderline ovarian tumors. Expert Rev Anticancer Ther 2010;10(7):1115–24.

28. Новикова Е.Г., Шевчук А.С., Завалишина Л.Э. Некоторые аспекты органосохраняющего лечения пограничных опухолей яичников. Российский онкологический журнал 2010;(4):15–20.

1. Ushijima K., Kawano K., Tsuda N. et al. Epithelial borderline ovarian tumor: Diagnosis and treatment strategy. Obstet Gynecol Sci 2015;58(3):183–7.

30. Kleppe М., Bruls J., van Gorp T. et al. Mucinous borderline tumours of the ovary and the appendix: a retrospective study and overview of the literature Gynecol. Oncol 2014;133(2):155–8.

* 1. Morice P., Camatte S., Wicart-Poque F. et al. Results of conservative management of epithelial malignant and borderline ovarian tumours. Hum Reprod 2003;9(2):185–92.
	2. Карселадзе А.И. К морфологии муцинозных пограничных опухолей яичников. Архив патологии 1989;51(5):40–6.
	3. Du Bois A., Ewald-Riegler N., du Bois O., Harter P. Borderline tumors of the ovary: a systematic review. Geburtsh Frauenheilk 2009;69:807–33.
	4. Абузарова Г.Р., Арутюнов Г.П. Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. Клинические рекомендации, 2018 г.
	5. Silver J.K., Baima J. Cancer prehabilitation: an opportunity to decrease treatment- related morbidity, increase cancer treatment options, and improve physical and psychological health outcomes. Am J Phys Med Rehabil 2013;92(8):715–27.
	6. Nilsson H., Angeras U., Bock D., Börjesson M., Onerup A., Fagevik Olsen M., Gellerstedt M., Haglind E., Angenete E. Is preoperative physical activity related to post-surgery recovery? BMJ Open. 2016 Jan 14;6(1):e007997. doi: 10.1136/bmjopen-2015-007997.
	7. Tsimopoulou I., Pasquali S., Howard R., Desai A., Gourevitch D., Tolosa I., Vohra R. Psychological Prehabilitation Before Cancer Surgery: A Systematic Review. Ann Surg Oncol. 2015 Dec;22(13):4117-23. doi: 10.1245/s10434-015-4550-z. Epub 2015 Apr 14.
	8. Nelson G., Bakkum-Gamez J., Kalogera E. et al Guidelines for perioperative care in gynecologic/oncology: Enhanced Recovery After Surgery (ERAS) Society recommendations – 2019 update International Journal of Gynecologic Cancer Published Online First: 15 March 2019. doi: 10.1136/ijgc-2019-000356.
	9. Wren S.M., Martin M., Yoon J.K., Bech F. Postoperative pneumonia-prevention program for the inpatient surgical ward // Journal of the American College of Surgeons. – 2010. –Vol. 210, No. 4 – pp. 491–495.
	10. Goerling U., Jaeger C., Walz A. et al. The efficacy of psycho-oncological interventions for women with gynaecological cancer: A randomized study // Oncology. 2014;87:114–124. Crossref, Medline.
	11. Shehadeh A., El Dahleh M., Salem A. et al. Standardization of rehabilitation after limb salvage surgery for sarcomas improves patients’ outcome. Hematol Oncol Stem Cell Ther 2013;6(3–4):105–11.
	12. Marchese V.G., Spearing E., Callaway L. et al. Relationships among range of motion, functional mobility, and quality of life in children and adolescents after limb-sparing surgery for lower-extremity sarcoma. Pediatr Phys Ther 2006;18(4):238–44.
	13. Cox C.L., Montgomery M., Oeffinger K.C. et al. Promoting physical activity in childhood cancer survivors: results from the Childhood Cancer Survivor Study. Cancer 2009;115(3):642–54.
	14. Tinelli F., Tinelli R., La Grotta F. et al. Pregnancy outcome and recurrence after conservative laparoscopic surgery for borderline ovarian tumors. Acta Obstet Gynecol Scand 2007;86(1):81–7.
	15. Mooney J., Silva E., Tornos C. et al. Unusual features of serous neoplasms of low malignant potential during pregnancy. Gynecol Oncol 1997;65(1):30–5.
	16. Kaern J., Tropé C.G., Abeler V.M. A retrospective study of 370 borderline tumors of the ovary treated at the Norwegian Radium Hospital from 1970 to 1982. A review of clinicopathologic features and treatment modalities. Cancer 1993;71(5):1810–20.
	17. Morice P., Camatte S., Wicart-Poque F. et al. Results of conservative management of epithelial malignant and borderline ovarian tumours. Hum Reprod Update 2003;9(2):185–92.
	18. Fischerova D. et al. Ultrasound in preoperative assessment of pelvic and abdominal spread in patients with ovarian cancer: a prospective study //Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. – 2017. – Т. 49. – №. 2. – С. 263-274.
	19. Oken M.M., Creech R.H., Tormey D.C. et al. Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. Am J Clin Oncol 1982,5(6):649–55.
	20. Karnofsky DA, Burchenal JH: **The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer**. In: Evaluation of chemotherapeutic agents. edn. Edited by MacLeod C. New York: Columbia University Press; 1949: 191-205
	21. Т.А.Назаренко, А.Г. Бурдули, Я.О. Мартиросян, Л.Г. Джанашвили Криоконсервация репродуктивного материала у онкологических больных. Акушерство и Гинекология N9/2019, С.40-48
	22. C. Rousset-Jablonski et al. Gynecol. Obstet.. Fertil. Senol. 2020 Mar.

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

1. **Ашрафян Л.А.,** академик РАН, д.м.н., профессор, заместитель директора ФГБУ «НМИЦ АГП им. акад. В.И. Кулакова» Минздрава России, директор Института онкогинекологии и маммологии ФГБУ «НМИЦ АГП им. акад. В.И. Кулакова» Минздрава России.
2. **Давыдова И.Ю.,** д.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения (онкогинекологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
3. **Карселадзе А.И,** д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник отдела морфологической и молекулярно-генетической диагностики опухолей ФГБУ «НМИЦ им.Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва
4. **Кузнецов В.В.,** д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения (онкогинекологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
5. **Шевчук А.С.,** к.м.н., заведующий онкологическим отделением хирургических методов лечения (онкогинекологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
6. **Тюляндина А.С.,** д.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения лекарственных методов лечения (химиотерапевтического) № 2 ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
7. **Новикова Е.Г.,** д.м.н., профессор, начальник отделения онкогинекологии МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
8. **Берлев И.В.,** д.м.н., профессор, заведующий научным отделением онкогинекологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
9. **Урманчеева А.Ф.,** д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник отделения онкогинекологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
10. **Жорданиа К.И.,** д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник онкологическим отделением хирургических методов лечения (онкогинекологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
11. **Мухтаруллина С.В.,** д.м.н., заведующая отделением онкогинекологии МНИОИ им. П.А. Герцена − филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
12. **Тюляндин С.А.,** д.м.н., профессор, онкологического отделения лекарственных методов лечения (химиотерапевтического) № 2 ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
13. **Ульрих Е.А**., д.м.н., профессор кафедры детской гинекологии и женской репродуктологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России и кафедры онкологии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России.

**Блок по медицинской реабилитации:**

1. **Кончугова Т.В.,** д.м.н., профессор, врач-физиотерапевт, заведующая отделом преформированных физических факторов ФГБУ «НМИЦ реабилитации и курортологии» Минздрава России;
2. **Еремушкин М.А.,** д.м.н., профессор, заведующий отделением ЛФК и клинической биомеханики ФГБУ «НМИЦ реабилитации и курортологии» Минздрава России;
3. **Бутенко А.В.,** д.м.н., профессор, главный врач НИИ клинической онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, председатель НС «Ассоциация специалистов по онкологической реабилитации»;
4. **Обухова О.А.,** к.м.н., врач-физиотерапевт, заведующая отделением реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член Европейской ассоциации парентерального и энтерального питания (ESPEN), Российской ассоциации парентерального и энтерального питания (RESPEN);
5. **Пономаренко Г.Н.,** д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ, генеральный директор ФГБУ «ФНЦРИ им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, заведующий кафедрой курортологии и физиотерапии ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России;

**Блок по организации медицинской помощи:**

1. **Невольских A.A.,** д.м.н., профессор, заместитель директора по лечебной работе МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России;
2. **Хайлова Ж.В.,** к.м.н., главный врач клиники МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России;
3. **Иванов С.А.,** д.м.н., профессор РАН, директор МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России;
4. **Геворкян Т.Г.,** заместитель директора НИИ КЭР ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

**Конфликта интересов нет.**

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врачи-онкологи;
2. врачи-акушеры-гинекологи;
3. врачи общей практики;
4. врачи-хирурги;
5. врачи-детские онкологи;
6. студенты медицинских вузов, ординаторы и аспиранты.

**Таблица А2.1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов диагностики (диагностических вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **Уровень достоверности доказательств** | **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 А2.2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **Уровень достоверности доказательств** | **Расшифровка** |
| 1 | Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа |
| 2 | Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай–контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **Уровень убедительности рекомендаций** | **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 | 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)  |
| C | 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)) |

**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 реабилитации конкретных заболеваний, при наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 мес.

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

Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте http://grls.rosminzdrav.ru.

# Приложение Б. Алгоритмы действий врача

**Пациентка с подозрением на СПОЯ (код по МКБ-10: С56)**

**Диагностика**

**Резекция яичника/аднексэктомия/ЭМП, стадирование**

**Нет инвазивных имплантов**

**Наблюдение**

**Есть инвазивные импланты**

**Принцип лечения рака яичников low grade**

**Операция выполнена без стадирования**

**Нет остаточной опухоли при обследовании (УЗИ, КТ, МРТ)**

**Наблюдение (за исключением микропапиллярного варианта – стадирование)**

**Есть остаточная опухоль в яичнике при обследовании (УЗИ, КТ, МРТ)**

**Операция: аднексэктомия/ЭМП, стадирование**

**IIIВ–IIIС стадии СПОЯ с диссеминацией по брюшине**

**IIIА–IIIС стадии СПОЯ без диссеминации по брюшине (импланты в сальнике)**

**Рецидив СПОЯ экстрагонадный**

**Полная циторедуктивная операция**

**Органосохраняющие операции возможны**

**Хирургическое лечение – полная циторедукция. При повторных экстрагонадных рецидивах – неоднократные операции. При отсутствии поражения яичников, матки - возможно их сохранение**

Схема диагностики и лечения пациенток с СПОЯ. ЭМП – экстирпация матки с придатками

# Приложение В. Информация для пациента

1. При появлении жалоб на боли внизу живота, увеличение живота в объеме, нарушение мочеиспускания, кровянистые выделения из половых путей обратиться к врачу-акушеру-гинекологу, врачу-онкологу.

2. При нарушении репродуктивной, гормональной функции обратиться к врачу-акушеру-гинекологу, врачу-эндокринологу, врачу-онкологу.

3. С целью заместительной гормонотерапии обратиться к врачу-акушеру-гинекологу, врачу-эндокринологу, врачу-онкологу.

# Приложение Г. Шкала оценки тяжести состояния пациента по версии Всемирной организации здравоохранения/Восточной объединенной группы онкологов

**Название на русском языке:** шкала оценки тяжести состояния пациента по версии Всемирной организации здравоохранения/Восточной объединенной группы онкологов. [49]

**Оригинальное название:** The Eastern Cooperative Oncology Group/World Health Organization Performance Status (ECOG/WHO PS).

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

* https://ecog-acrin.org/resources/ecog-performance-status;
* Oken M.M., Creech R.H., Tormey D.C. et al. Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. Am J Clin Oncol 1982,5(6):649–55.

**Тип:** шкала оценки.

**Назначение:** описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностей (ходьба, работа и т. д.).

**Содержание (шаблон):**

|  |  |
| --- | --- |
| **Балл** | **Описание** |
| 0 | Пациент полностью активен, способен выполнять все, как и до заболевания (90–100 % по шкале Карновского)  |
| 1 | Пациент неспособен выполнять тяжелую, но может выполнять легкую или сидячую работу (например, легкую домашнюю или канцелярскую работу) (70–80 % по шкале Карновского)  |
| 2 | Пациент лечится амбулаторно, способен к самообслуживанию, но не может выполнять работу. Более 50 % времени бодрствования проводит активно – в вертикальном положении (50–60 % по шкале Карновского)  |
| 3 | Пациент способен лишь к ограниченному самообслуживанию, проводит в кресле или постели более 50 % времени бодрствования (30–40 % по шкале Карновского)  |
| 4 | Инвалид, совершенно не способен к самообслуживанию, прикован к креслу или постели (10–20 % по шкале Карновского)  |
| 5 | Смерть |

**Ключ (интерпретация):** приведен в самой шкале.

# Приложение Г2. Шкала Карновского

Название на русском языке: Шкала Карновского [50]

Оригинальное название (если есть): KARNOFSKY PERFORMANCE STATUS

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Karnofsky DA, Burchenal JH: **The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer**. In: Evaluation of chemotherapeutic agents. edn. Edited by MacLeod C. New York: Columbia University Press; 1949: 191-205

Тип: шкала оценки

Назначение: описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностях (ходьба, работа и т. д.).

Содержание (шаблон):

|  |
| --- |
| Шкала Карновского |
| 100— Состояние нормальное, жалоб нет 90— Способен к нормальной деятельности, незначительные симптомы или признаки заболевания |
| 80— Нормальная активность с усилием, незначительные симптомы или признаки заболевания70— Обслуживает себя самостоятельно, не способен к нормальной деятельности или активной работе |
| 60— Нуждается порой в помощи, но способен сам удовлетворять большую часть своих потребностей 50— Нуждается в значительной помощи и медицинском обслуживании |
| 40— Инвалид, нуждается в специальной помощи, в т.ч. медицинской30— Тяжелая инвалидность, показана госпитализация, хотя смерть непосредственно не угрожает |
| 20— Тяжелый пациент. Необходимы госпитализация и активное лечение10— Умирающий |
| 0— Смерть |

Ключ (интерпретация): приведен в самой шкале

1. [↑](#footnote-ref-2)