



NCCN  
GUIDELINES  
FOR PATIENTS®

2021

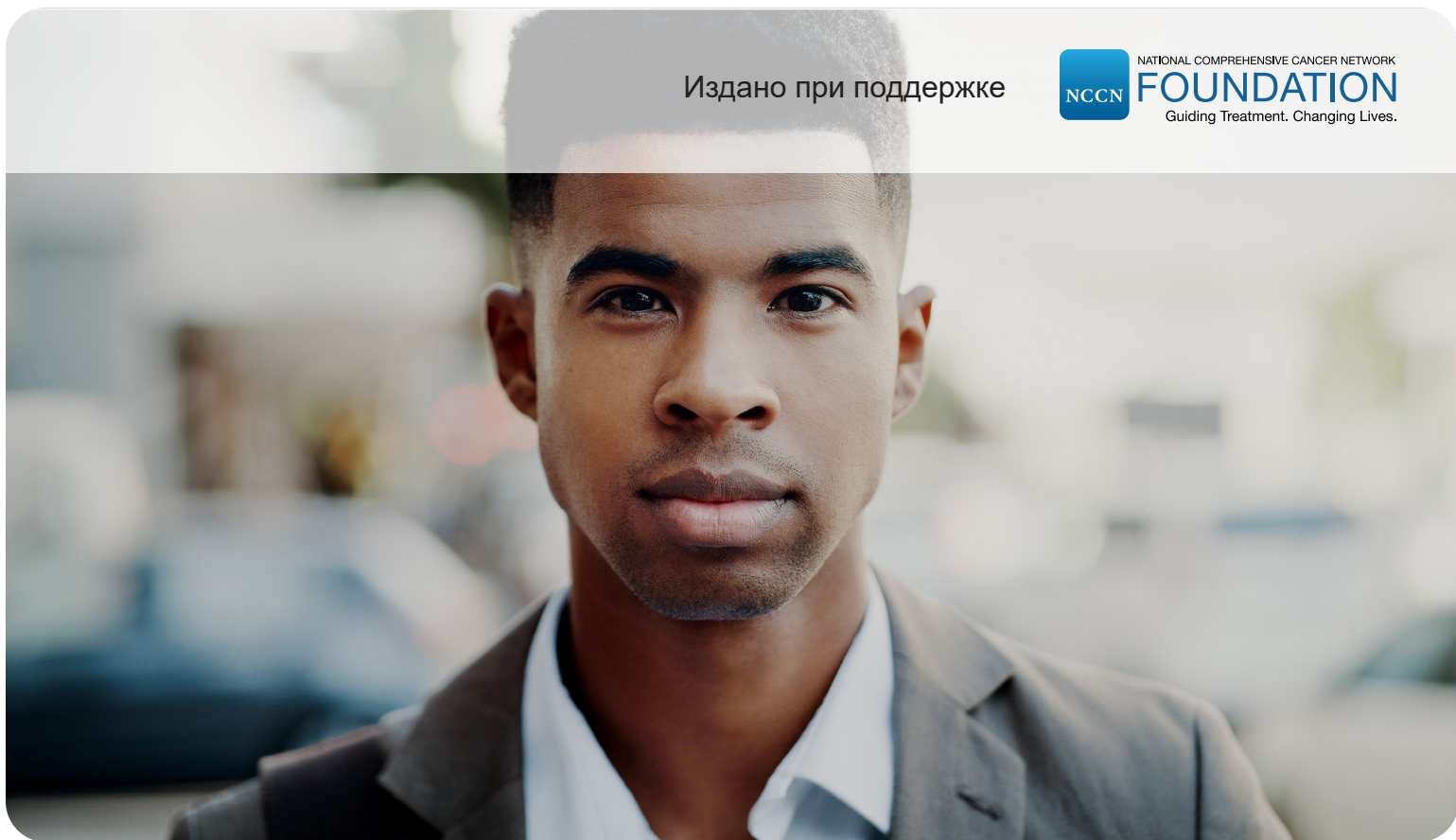
Просим принять участие в онлайн-  
[NCCN.org/patients/survey](https://www.nccn.org/patients/survey)

# Злокачественные опухоли костей

Издано при поддержке



NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK  
**FOUNDATION**  
Guiding Treatment. Changing Lives.



Доступно онлайн-на странице [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients)



В море информации о раке легко потеряться



Пусть это руководство **NCCN Guidelines for Patients<sup>®</sup>** будет вашим **путеводителем**

- ✓ Содержит подробные сведения о тех вариантах лечения рака, которые могут дать максимальный эффект.
- ✓ Основано на клинических рекомендациях, которые используют врачи по всему миру.
- ✓ Поможет при обсуждении лечения с врачами.



National Comprehensive Cancer Network®

**Руководства для пациентов (NCCN Guidelines for Patients®) разработаны Национальной всеобщей онкологической сетью (National Comprehensive Cancer Network®, NCCN®)**



**NCCN**

- ✓ Организация, объединяющая ведущие онкологические центры США. Ее основные задачи — помощь пациентам, поддержка научных исследований, просветительская деятельность.

**Онкологические центры в составе NCCN:**  
[NCCN.org/cancercenters](https://www.nccn.org/cancercenters)



**NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)**

- ✓ Клинические рекомендации для врачей, разработанные специалистами онкологических центров NCCN на основе последних научных достижений и многолетнего опыта работы.
- ✓ Для специалистов по оказанию онкологической помощи во всех странах мира.
- ✓ Содержат экспертные рекомендации по скринингу, диагностике и лечению злокачественных опухолей.

**Free online at**  
[NCCN.org/guidelines](https://www.nccn.org/guidelines)



**NCCN Guidelines for Patients**

- ✓ Present information from the NCCN Guidelines in an easy-to-learn format
- ✓ For people with cancer and those who support them
- ✓ Explain the cancer care options likely to have the best results

**Free online at**  
[NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)



NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK  
**FOUNDATION**  
Guiding Treatment. Changing Lives.

при финансовой поддержке фонда NCCN Foundation®

**Настоящее руководство NCCN для пациентов составлено на основе клинических рекомендаций NCCN по злокачественным опухолям костей, редакция 1.2021 от 20 ноября 2020 г.**

© 2020 National Comprehensive Cancer Network, Inc. Все права защищены  
N Запрещается в любой форме и в любых целях воспроизводить руководство NCCN для пациентов (NCCN Guidelines for Patients®) и содержащиеся в нем иллюстрации без письменного разрешения NCCN. Никому, в том числе врачам и пациентам, не разрешается использовать это руководство NCCN ни в каких коммерческих целях, и никто не имеет права заявлять, утверждать или давать основания полагать, что измененная любым образом версия этого руководства берет свое начало от официального издания руководства NCCN для пациентов, составлена на его основе, связана с ним или проистекает из него. Работа над руководствами NCCN не прекращается, и их содержание обновляется по мере появления новых значимых данных. NCCN не дает никаких гарантий относительно содержания, использования или применения этого руководства и не несет никакой ответственности за последствия любых способов его применения или использования.

Фонд NCCN Foundation старается поддержать миллионы людей с онкологическими диагнозами и членов их семей за счет финансирования и распространения руководств NCCN для пациентов. Кроме того, NCCN Foundation считает своим долгом содействовать совершенствованию методов лечения рака путем спонсорской поддержки перспективных врачей страны, целенаправленно занимающихся инновационными исследованиями онкологических заболеваний. Дополнительную информацию и полную подборку материалов для пациентов и тех, кто за ними ухаживает, можно найти на странице [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients).

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) / NCCN Foundation  
3025 Chemical Road, Suite 100  
Plymouth Meeting, PA  
19462 215.690.0300

# Издание руководства поддержали

### Northwest Sarcoma Foundation

Наша миссия — дать надежду и предоставить информацию и поддержку пациентам с саркомами, проживающим на Тихоокеанском Северо-Западе США, и их семьям, а также финансировать исследования, направленные на достижение полного излечения при саркомах. [nwsarcoma.org](http://nwsarcoma.org)

### SARC

Помощь пациентам с саркомами — неотъемлемая часть миссии SARC и нашего сообщества. Действуя сообща, мы стараемся повысить информированность о саркомах и об имеющихся ресурсах, которые могут помочь пациентам и их семьям. [sarctrials.org](http://sarctrials.org).

### Фонд Алана Б. Слифки

Фонд Алана Б. Слифки, основанный в 1965 году, — это частный семейный фонд, который стремится к социальной интеграции, разнообразию, миру и здоровью для всех членов общества. Деятельность фонда направлена на борьбу с онкологическими заболеваниями, особенно у детей, путем поддержки инновационных биомедицинских исследований. Один из главных приоритетов Фонда — финансирование исследований для поиска менее токсичных, более эффективных и потенциально излечивающих методов лечения различных видов опухолей и, в частности, опухолей соединительной ткани, известных как саркомы, которые в непропорциональной степени поражают детей и молодых людей. Фонд

Алана Б. Слифки особенно заинтересован в поддержке научных исследований, направленных на создание таргетных препаратов и на более глубокое понимание процесса метастазирования. [slifkafoundation.org](http://slifkafoundation.org)

### Фонд Паулы Такач

Фонд Паулы Такач по исследованиям в области сарком считает своей миссией сбор средств, которые должны вносить прямой вклад в искоренение этого заболевания. Поддерживая национальные инновационные исследования и неустанно стремясь к совершенству, мы открываем дорогу ученым и другим специалистам-исследователям для разработки передовых методов лечения, которые смогут помочь большему количеству людей, страдающих саркомами. Тем самым мы помогаем расширить круг людей, получивших надежду на излечение. [paulatakacsfoundation.org](http://paulatakacsfoundation.org)

### Фонд QuadW

Фонд QuadW оказывает финансовую поддержку физическим лицам и организациям, реализующим инновационные проекты и новые возможности в области повышения квалификации, исследований в области сарком, трансформирующей личность миссионерской деятельности и общей благотворительности. Наши свершения призваны отражать присущий Вилли дух искренности и непосредственности. [quadw.org](http://quadw.org)

## Щедрую поддержку оказали

Уоррен Чау, врач

Сделать пожертвование или найти дополнительную информацию можно на странице [NCCNFoundation.org/donate](http://NCCNFoundation.org/donate) или написав нам по адресу [PatientGuidelines@nccn.org](mailto:PatientGuidelines@nccn.org).





## Содержание

- 6 Костная система
- 12 Диагностика опухолей костей
- 27 Лечение опухолей костей
- 36 Хондросаркома
- 41 Хордома
- 45 Саркома Юинга
- 54 Гигантоклеточная опухоль кости
- 59 Остеосаркома
- 66 Принятие решений о лечении
- 79 Пояснение терминов
- 82 Члены NCCN — участники издания
- 83 Онкологические центры в составе NCCN
- 84 Предметный указатель



# 1

## Костная система

---

7 Строение и функции костей

---

8 Как формируется кость

---

9 Типы опухолей костей

---

9 Злокачественные опухоли  
костей

---

10 Как распространяются  
опухоли

---

11 Краткое содержание





К злокачественным опухолям костей относятся те опухоли, которые возникли в костной или хрящевой ткани. Их называют первичными злокачественными опухолями костей. Они отличаются от опухолей, которые появились в других органах, а потом распространились на кости или образовали в них метастазы. В этой главе представлены общие сведения об опухолях костей.

## Строение и функции костей

Кость представляет собой живую ткань, значительную часть которой составляет коллаген. Коллаген — самый распространенный белок в организме человека. Помимо коллагена, кости содержат кровеносные сосуды, нервы, а также другие белки, витамины и минеральные вещества.

В нашем организме около 206 костей. Костная система поддерживает форму тела, служит для него опорой и защищает внутренние органы. В костях образуются клетки крови, хранятся необходимые организму запасы химических веществ и вырабатываются гормоны. Благодаря своей структуре кости легкие, но достаточно прочные. Они обладают способностью к регенерации.

Кости построены из нескольких видов ткани.

- ▶ Компактная ткань — жесткий внешний слой, покрытый мембраной из соединительной ткани, которую называют надкостницей.
- ▶ Губчатое вещество — ячеистый внутренний слой, в котором содержится костный мозг.
- ▶ Костный мозг — мягкая ткань внутри большинства костей, богатая кровеносными сосудами. Различают два типа костного мозга — красный и желтый. В красном костном мозге содержатся стволовые кроветворные клетки, из которых образуются все клетки крови — эритроциты, лейкоциты и тромбоциты. Желтый костный мозг состоит в основном из жировой ткани.

## Скелетная система

**В состав скелетной системы человека входят кости, хрящи, связки и сухожилия. Скелетная система объединяет все кости и суставы в организме.**



## Как формируется кость

Формирование костной ткани — процесс остеогенеза (его еще называют оссификацией или окостенением) — начинается у плода в утробе матери и заканчивается в подростковом возрасте между 10 и 19 годами.

Есть два механизма остеогенеза.

- Энхондральный остеогенез — так образуется большинство костей скелета, в том числе концы длинных костей. Длинными называют кости, у которых длина больше ширины.
- Эндесмальный остеогенез — по этому пути образуются некоторые кости черепа, а также лопатки.

После того как процесс остеогенеза заканчивается, формирование костной ткани происходит путем

ремоделирования. За счет ремоделирования поддерживается нормальный уровень кальция в организме. Если организму нужен кальций, особые клетки, называемые остеокластами, растворяют костную ткань. Высвобождаемый при этом кальций переходит в кровоток. Одновременно другие клетки — остеобласты — создают новую костную ткань. При некоторых видах злокачественных опухолей костей этот процесс нарушается.

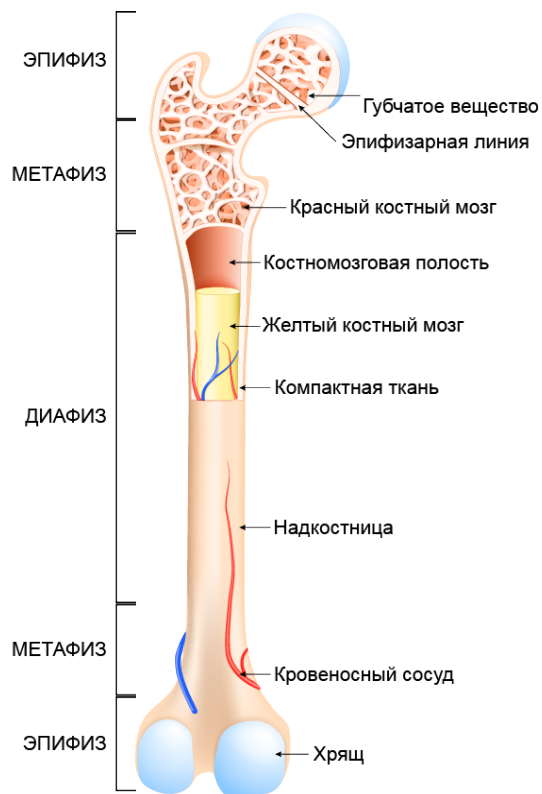
В длинных костях выделяют три отдела.

- Эпифиз — концевой отдел кости.
- Диафиз — средняя часть (тело) кости.
- Метафиз — участок между физисом (пластиной роста) и диафизом.

Опухоли костей часто классифицируют в зависимости от места их расположения в кости.

## Строение кости

**В длинных костях выделяют три отдела. Эпифиз — концевой отдел кости. Диафиз — средняя часть (тело) кости. Метафиз — участок между физисом (пластиной роста) и диафизом.**



## Типы опухолей костей

Опухоль кости представляет собой патологическое разрастание клеток внутри кости. Опухоли костей бывают злокачественными или доброкачественными. Причина развития опухолей костей неизвестна. Они часто возникают в тех зонах, где кость быстро растет.

В этой брошюре обсуждаются перечисленные ниже типы злокачественных опухолей костей.

- Хондросаркома — опухоль из клеток, образующих хрящ. Хрящом называется плотная упругая ткань, которая выстилает суставные поверхности и формирует основу носа, ушей, гортани и других частей тела.
- Хордома — опухоль из клеток остатков хорды эмбриона, вокруг которой формируется позвоночник. Хордомы чаще всего обнаруживаются в нижней части позвоночника или в основании черепа.
- Саркома Юинга берет свое начало в костном мозге и преимущественно поражает диафизы длинных трубчатых костей.
- Гигантоклеточная опухоль кости (ГКОк) представляет собой разрастание клеток в эпифизе.
- Остеосаркома — опухоль из клеток, образующих костную ткань в метафизе и пластине роста.

Поскольку злокачественные опухоли костей встречаются очень редко, многие врачи не являются специалистами в области их диагностики и лечения. В связи с этим важно найти такое лечебное учреждение, где есть специалисты по конкретному типу опухоли с опытом лечения этого заболевания.

## Злокачественные опухоли

Опухоли костей, которые берут свое начало в костной ткани, называются первичными. Опухоли, которые распространились на кости, но первоначально возникли в другой части тела (например в молочной железе, легких или ободочной кишке), называют вторичными или метастатическими. Они ведут себя совсем не так, как первичные опухоли костей.

### Саркомы

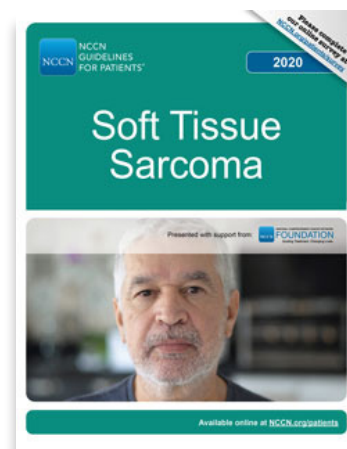
Большинство опухолей костей представляют собой саркомы. Саркомы относятся к редким злокачественным опухолям.

Есть два основных типа сарком:

- саркомы мягких тканей,
- саркомы костей.

К мягким тканям относятся жировая ткань, мышцы, нервы, сухожилия, кровеносные и лимфатические сосуды, а также другие ткани, выполняющие опорную функцию. Саркомы мягких тканей встречаются чаще, чем саркомы костей. Саркомы костей, такие как остеосаркомы, развиваются из клеток, образующих костную ткань. Наиболее распространенные типы саркомы кости — это остеосаркома, саркома Юинга и хондросаркома.

Руководство *NCCN Guidelines for Patients* «Саркомы мягких тканей» можно найти на странице [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



## Как распространяются опухоли

В отличие от нормальных клеток, опухолевые клетки способны прорасти или распространяться в другие части тела и образовывать там новые опухоли. Этот процесс называется метастазированием.

Опухолевые клетки могут перемещаться из первичной опухоли по кровеносным и лимфатическим сосудам. По лимфатическим сосудам течет прозрачная жидкость, называемая лимфой. Лимфа снабжает все клетки организма водой; кроме того, в ней есть особые клетки крови — лейкоциты, которые борются с инфекциями. Лимфатические узлы фильтруют лимфу и удаляют из

нее вредные микроорганизмы. Лимфа движется по лимфатическим сосудам так же, как кровь по кровеносной системе. Лимфатические сосуды и лимфатические узлы расположены по всему телу. Хотя опухоль может распространиться по вашему организму через кровь, она не передается другим людям, которые контактируют с вашей кровью.

Опухоли костей могут распространяться в легкие или в другие кости. Если опухоль кости образовала метастаз в легком, эта новая опухоль все равно будет считаться опухолью кости.

### Типы сарком

Есть много типов сарком. На этом рисунке показаны лишь некоторые из них.

#### Ангиосаркома

Злокачественная опухоль в стенках кровеносных сосудов

#### Остеосаркома

Опухоль в кости

#### Саркома Юинга

Кость

#### Хондросаркома

Хрящ

#### Стромальная опухоль желудочно-кишечного тракта

Мезенхимальные опухоли желудочно-кишечного тракта

#### Липосаркома

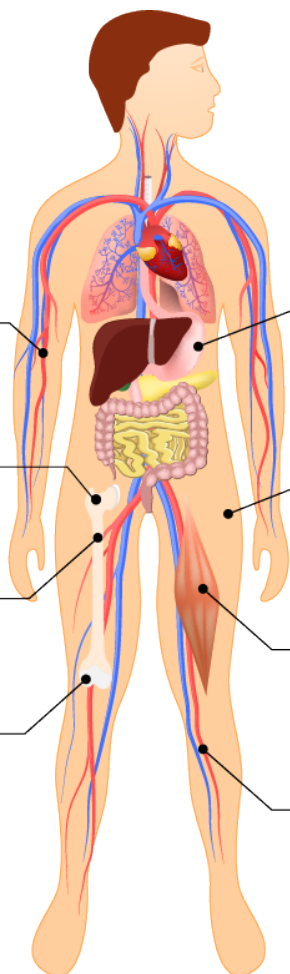
Жировая ткань

#### Фибросаркома

Фиброзная соединительная ткань

#### Гемангиоэндотелиома

Сосудистая опухоль





## Краткое содержание

- ▶ К злокачественным опухолям костей относятся опухоли, возникающие в костной или хрящевой ткани. Такие опухоли называются первичными опухолями костей. Опухоли, которые распространились на кости, но первоначально возникли в другой части тела (например в молочной железе, легких или ободочной кишке), называют вторичными или метастатическими.
- ▶ Опухоли костей бывают злокачественными или доброкачественными. Причина развития опухолей костей неизвестна.
- ▶ Саркомы костей, такие как остеосаркомы, развиваются из клеток, образующих костную ткань. Большинство опухолей костей представляют собой саркомы.
- ▶ Наиболее распространенные типы саркомы костей — это остеосаркома, саркома Юинга и хондросаркома.
- ▶ Опухоли костей могут метастазировать в легкие и в другие кости.
- ▶ Важно найти такое лечебное учреждение, где есть специалисты по конкретному типу опухоли, имеющие опыт лечения этого заболевания.

Лечением пациентов с опухолями костей должна заниматься команда врачей из разных областей медицины. Они должны обладать специальными знаниями и опытом ведения пациентов с вашим типом опухоли.

# 2

## Диагностика опухолей костей

- 13 Результаты исследований
- 13 Проверка общего состояния здоровья
- 15 Беременность и фертильность
- 16 Анализы крови
- 17 Лучевая диагностика
- 18 Биопсия
- 19 Генетические исследования
- 20 Стадии заболевания
- 26 Краткое содержание



Составление плана лечения начинается с обследования. Для постановки диагноза и лечения злокачественных опухолей костей необходимы тщательные исследования. До начала лечения рекомендуется выполнить биопсию. В этой главе описаны виды исследований, которые вам могут назначить, и рассказано о том, чего следует ожидать.

## Результаты исследований

Результаты анализов крови и тканей, данные лучевой диагностики и биопсии определяют план лечения. Важно, чтобы вы понимали суть этих исследований. Задавайте вопросы и сохраняйте копии всех своих результатов. Интернет-порталы для пациентов — удобный способ получить результаты исследований, не выходя из дома.

Есть несколько полезных советов, которые пригодятся вам при обращении за вторым мнением, при прохождении исследований и очередном визите к своему врачу.

- Если это возможно, попросите кого-нибудь пойти с вами на прием к врачу.
- Запишите свои вопросы и делайте записи по ходу приема. Не бойтесь задавать вопросы специалистам, которые занимаются вашим лечением. Познакомьтесь со своими врачами и позвольте им больше узнать о вас.
- Сохраняйте у себя копии анализов крови, результатов лучевых исследований и заключений о специфических характеристиках опухоли. Они пригодятся вам при обращении за вторым мнением.
- Систематизируйте свои документы. Сделайте отдельные папки для страховых документов, медицинских выписок и результатов исследований. Это можно сделать и на компьютере.
- Запишите контактные данные всех специалистов, которые занимаются вашим лечением. Положите этот список в свою папку для бумаг или перепишите в записную книжку. Прикрепите его на холодильник или держите около телефона.

## Проверка общего состояния здоровья

### Медицинский анамнез

Медицинский анамнез — это сведения обо всех прошлых и нынешних проблемах со здоровьем и обо всех видах лечения, которое вы когда-либо получали. Будьте готовы перечислить все заболевания и травмы и рассказать, когда это с вами было. Принесите на прием список всех лекарств, которые вы принимали раньше и принимаете сейчас, а также всех безрецептурных препаратов, лекарственных растений и пищевых добавок. Расскажите врачу обо всех имеющихся у вас симптомах. Собранный медицинский анамнез поможет ему выбрать наиболее подходящий для вас вариант лечения.

### Семейный анамнез

Предрасположенность к некоторым видам опухолей и другим заболеваниям может передаваться от родителей к детям. Поэтому врач попросит вас рассказать, чем болели члены вашей семьи, приходящиеся вам кровными родственниками. Такая информация называется семейным анамнезом. Заранее спросите у родственников, были ли у них заболевания сердца, рак или диабет, и если да, то в каком возрасте вашим родственникам поставили этот диагноз.

**Физикальное обследование**

В ходе физикального обследования, как правило, проводят указанные далее процедуры.

- Измеряют температуру, кровяное давление, пульс и частоту дыхания.
- Взвешивают пациента.
- Прослушивают легкие и сердце.
- Осматривают глаза, уши, нос и горло.
- Прощупывают и надавливают на разные части тела, чтобы проверить, не увеличены ли внутренние органы, мягкие они или твердые на ощупь, не болезненны ли при прикосновении. Сообщите врачу, если почувствуете боль во время такого осмотра.

- Проверяют, не увеличены ли лимфатические узлы на шее, в подмышечных впадинах и в паху. Сообщите врачу, если обнаружили у себя какие-нибудь уплотнения или ощущаете где-нибудь боль.
- Обследуют костную систему.
- Оценивают функциональный статус пациента, то есть его способность выполнять обычные повседневные действия.

Перечень возможных исследований приведен в [справочной таблице 1](#).

**Справочная таблица 1.****Исследования для диагностики опухолей костей: пациенты 40 лет и старше**


---

Сбор анамнеза и физикальное обследование

---

Сцинтиграфия костей скелета или ПЭТ/КТ

---

Рентгенография грудной клетки

---

Анализ крови, в том числе электрофорез белков сыворотки крови, общий анализ крови (ОАК), биохимический анализ крови с определением кальция для проверки на гиперкальциемию

---

КТ (с контрастом) органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза

---

Анализ на простатспецифический антиген (ПСА)

---

Маммография

---

Биопсия (при необходимости)

---

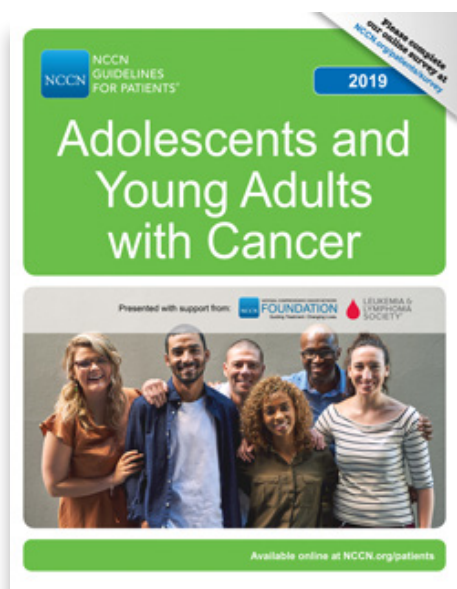
\* Пациентов моложе 40 лет направляют к онкоортопеду.



## Беременность и фертильность

У тех, кто перенес злокачественные заболевания костей, могут возникнуть проблемы с фертильностью. Фертильностью врачи называют способность к деторождению. Если вы собираетесь в будущем иметь детей, узнайте у врача, как опухоль и противоопухолевое лечение повлияют на вашу фертильность и сексуальное здоровье. Чтобы сохранить фертильность, вам, возможно, придется предпринять некоторые шаги до того, как начнется противоопухолевое лечение.

Тех, кто хочет в будущем иметь детей, перед началом лечения врачи должны направить к специалисту-репродуктологу, чтобы обсудить с ним подходящие варианты. Более подробно об этом можно узнать из руководства *NCCN Guidelines for Patients® «Подростки и молодые взрослые со злокачественными опухолями»*, представленного на странице [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



### Женщины

Перед началом лечения пациенткам, способным к деторождению, проводят тест на беременность. Противоопухолевые препараты могут нанести вред ребенку, если вы уже беременны или забеременеете во время лечения. Поэтому рекомендуется во время и после лечения использовать средства предупреждения беременности. В некоторых случаях гормональные контрацептивы применять нежелательно, поэтому стоит спросить у врача о подходящих методах предохранения.

### Мужчины

Растущая опухоль и противоопухолевое лечение могут повредить сперматозоиды. Поэтому во время и после лечения необходимо использовать средства контрацепции для предупреждения беременности партнерши. Если вы думаете, что захотите в будущем иметь детей, поговорите со своим врачом прямо сейчас. Один из вариантов — сохранить сперматозоиды в банке спермы.

### Бесплодие

Бесплодием называется полная утрата способности иметь детей. Фактический риск бесплодия зависит от возраста на момент выявления заболевания, от видов полученного лечения и от его продолжительности. Химиотерапия с применением алкилирующих лекарственных средств связана с повышенным риском бесплодия. Бывает, что до начала лечения нет времени предпринимать какие-либо действия для сохранения фертильности. Обсудите свои сомнения с врачом.

### Тест на беременность

Перед началом лечения пациенткам, способным к деторождению, проводят тест на беременность.

## Анализы крови

Анализы крови позволяют выявить признаки заболевания и узнать, хорошо ли работают внутренние органы. Для этого нужен образец крови, который берут из вены с помощью введенной в нее иглы. Анализы крови необходимо сделать до начала лечения.

### Общий анализ крови

Общий анализ крови (ОАК) проводят, чтобы определить количество разных клеток крови — эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Врачам нужно знать, достаточно ли у вас в крови эритроцитов, которые снабжают кислородом все ткани в организме, лейкоцитов, которые борются с инфекциями, и тромбоцитов, останавливающих кровотечения.

### Биохимический анализ крови

Печень, кости и другие органы вырабатывают разные химические вещества, которые поступают в кровь. Биохимический анализ проводят для определения уровней этих веществ. Отклонение результатов анализа от нормы может указывать на нарушение функции какого-нибудь органа, например печени или почек. Этот анализ повторяют во время и после лечения.

Один из определяемых показателей — содержание кальция в крови. Повышенный уровень кальция называется гиперкальциемией. Кальций — самое распространенное минеральное вещество в организме человека. Он необходим для здоровья зубов, костей и других тканей. Повреждение костей из-за злокачественной опухоли приводит к высвобождению кальция в кровоток.

### Щелочная фосфатаза

Щелочная фосфатаза (ЩФ) — это фермент, который присутствует в крови. Высокий уровень щелочной фосфатазы наблюдается при опухолях костей, нарушении функции печени и при беременности.

### Лактатдегидрогеназа

Лактатдегидрогеназа (ЛДГ) — это фермент, который содержится в большинстве клеток организма. Когда клетки погибают, ЛДГ поступает в кровь. Быстро растущие клетки, такие как клетки опухоли, тоже выделяют ЛДГ.

### ПСА

Простатспецифический антиген (ПСА) — это белок, который вырабатывают клетки, выстилающие внутреннюю поверхность мелких железок в предстательной железе. В выработке ПСА участвуют как нормальные клетки предстательной железы, так и клетки опухоли, возникшей в этом органе. Уровни ПСА проверяют, чтобы выявить рак предстательной железы, который мог распространиться на кости.

### Электрофорез белков сыворотки крови

Электрофорез белков сыворотки крови позволяет определить уровень специфических белков, называемых глобулинами. При некоторых заболеваниях, например при множественной миеломе, уровень этих белков в крови повышается.

## Лучевая диагностика

Методы лучевой диагностики позволяют получать изображения (снимки) внутренних органов. С их помощью можно обнаружить опухоли во внутренних органах и тканях организма. Врач-рентгенолог, специалист по расшифровке снимков, напишет заключение и отправит его вашему врачу. Врач обсудит с вами полученные результаты.

### Рентгенография

Рентгеновское излучение — один из видов радиации. Небольшие дозы этого излучения используют, чтобы получить изображения внутренних органов и структур. Иногда этот вид исследования называют просто рентгеном.

### Сцинтиграфия костей скелета

Метод сцинтиграфии основан на использовании радиоактивной метки для получения изображений внутренней структуры костей. Радиоактивная метка — это препарат, испускающий небольшие дозы радиации. Перед сканированием этот радиоактивный препарат вводят в вену. Радиоактивная метка постепенно распределяется в костной ткани. Этот процесс может занять несколько часов.

Специальная камера делает снимки, на которых видно распределение метки в костях. В очагах поражения накапливается больше радиоактивного вещества, чем в здоровой костной ткани, и на снимках они выглядят как светлые пятна.

### КТ

Компьютерная томография (КТ) основана на использовании рентгеновского излучения и компьютерных технологий для получения изображений внутренних органов и структур организма. Томограф делает много рентгеновских снимков одной и той же области тела под разными углами. Компьютерная программа собирает из этих снимков одно детальное изображение. В большинстве случаев исследование проводят с контрастом. Контраст — это не краситель, а особое вещество, которое помогает выделить определенные структуры в организме. За счет контраста изображения получаются более четкими. Контраст не остается в организме, а выводится с мочой.

Сообщите врачу, если в прошлом у вас были нежелательные реакции на введение контраста. Это очень важно. При наличии аллергии на контраст вам могут дать лекарства, такие как Бенадрил (димедрол) и преднизон. Если у вас тяжелая форма аллергии или плохо работают почки, исследование можно провести без контраста.

### МРТ

Для получения изображений внутренних органов в магнитно-резонансной томографии (МРТ) используются радиоволны и мощные магниты. Рентгеновского излучения в МРТ нет. В некоторых случаях исследование проводят с контрастом.

### ПЭТ

Позитронно-эмиссионная томография основана на использовании радиофармацевтического препарата, содержащего радиоактивную метку. После введения препарата в вену радиоактивная метка накапливается в тех клетках, которые активно используют сахар для роста. На полученных изображениях скопления опухолевых клеток выглядят как яркие пятна. Не все яркие пятна на изображениях — это опухоли. Головной мозг, сердце, почки и мочевой пузырь всегда получают яркими по естественным причинам.

Иногда ПЭТ совмещают с КТ. Такое исследование называют ПЭТ/КТ.

### ПЭТ/КТ всего тела

Врач может направить вас на ПЭТ/КТ всего тела. Такое исследование предусматривает сканирование всего тела от макушки до подошв. Обычное исследование охватывает область от глаз до середины бедер.

### Маммография

Маммография позволяет получать изображения внутренней структуры молочных желез. Для этого используется рентгеновское излучение. Компьютер собирает из этих изображений подробную картину. Для диагностической маммографии используют более высокую дозу излучения, чем для скринингового исследования. Двустороннюю маммографию проводят для проверки состояния обеих молочных желез. Метод маммографии используют для обнаружения опухолей и для определения их количества и размеров. При обнаружении опухолевых очагов в костях нужно проверить, не образовались ли они из-за распространения опухоли молочной железы на кости. Для этого может потребоваться маммография.

### Биопсия

Биопсией называется процедура извлечения образца ткани или группы клеток для анализа. Для подтверждения диагноза злокачественной опухоли костей проводят толстоигльную биопсию или используют хирургический метод. Выбор места для взятия материала критически важен. Поэтому рекомендуется, чтобы биопсию выполняли опытные специалисты профильного онкологического центра, в котором вы будете лечиться.

- ▶ При проведении толстоигльной биопсии для извлечения образца ткани используют полую иглу примерно такого же диаметра, как иглы для внутривенных вливаний.
- ▶ При проведении хирургической биопсии делают разрез и удаляют кусочек опухоли для анализа.

### Аппарат КТ

Для КТ используют большие аппараты — томографы — с туннелем в середине. Во время сканирования процедурный стол, на котором лежит пациент, медленно перемещается в туннеле томографа.





## Генетические исследования

В клетках нашего организма находятся молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК). Плотные упакованные молекулы ДНК образуют структуры, называемые хромосомами. В хромосомах хранится основная часть генетической информации внутри клетки. Нормальные клетки человека содержат 23 пары хромосом, то есть всего в клетке 46 хромосом. В каждой хромосоме тысячи генов. Гены регулируют все процессы, происходящие в клетках.

Есть разные типы генетических исследований. Объектом исследования могут быть молекулы (белки), гены или хромосомы. К генетическим исследованиям относятся цитогенетический и молекулярный анализы. Цитогенетический анализ заключается в изучении хромосом под микроскопом. Для этого анализа используют образцы крови, костного мозга или других тканей, чтобы выявить поломки хромосом, перестановки в их структуре, отсутствующие или лишние хромосомы. Молекулярный анализ (исследование биомаркеров) служит для определения специфических белков или других молекул.

### Саркома Юинга

Перед делением клетки в ней происходит удвоение хромосом. Иногда при этом образуются дефектные хромосомы. Один из таких дефектов возникает, если фрагменты двух хромосом отрываются и меняются местами. Это явление называется транслокацией. Транслокация может приводить к образованию химерного (слитого) гена.

Для саркомы Юинга характерно слияние гена *EWS* (*EWSR1*) на хромосоме 22q12 с разными генами семейства *ETS* (*FLI1*, *ERG*, *ETV1*, *ETV4*, или *FEV*). В результате транслокации вместо хромосомы 22q12 появляется хромосома t(11;22), состоящая из фрагментов 22-й и 11-й хромосом. Практически у всех пациентов с саркомой Юинга имеется один из четырех возможных вариантов транслокации t(11;22). Эти изменения в хромосомах не наследуются, а происходят по другой причине. Такие мутации называются соматическими.

### MSI-H/dMMR: нарушения в системе MMR

Микросателлитами называются участки ДНК, состоящие из коротких повторов. Если в этих повторах возникают ошибки или дефекты, они естественным образом устраняются. Некоторые опухоли препятствуют исправлению ошибок в ДНК, в результате чего мутации накапливаются. Это явление называется микросателлитной нестабильностью (microsatellite instability, MSI). Если в опухолевых клетках обнаруживается очень много микросателлитов с мутациями, говорят, что у этой опухоли высокий уровень микросателлитной нестабильности (microsatellite instability-high, MSI-H). Система репарации ДНК (mismatch repair, MMR) отвечает за исправление ошибок в определенных генах. Если в системе MMR имеются нарушения, повышен риск развития опухолей. Дефектную систему MMR принято обозначать сокращением dMMR.

### TMB-H: высокая мутационная нагрузка опухоли

Если в клетках опухоли выявлено 10 или больше мутаций, считается, что это опухоль с высокой мутационной нагрузкой (TMB-H).

### Мутация *IDH1*

Для анализа на наличие специфических мутаций в ДНК используют образец опухоли или образец крови. Для лечения опухолей с некоторыми мутациями, такими как мутация гена *IDH1*, имеются специфические таргетные препараты. Анализ на подобные мутации отличается от генетического исследования, которое проводят для выявления возможных мутаций, унаследованных от родителей. Для поиска мутаций в опухолевых клетках исследуют только саму опухоль, а не другие ткани организма. Таргетный препарат ивосидениб (Tibsovo®) применяют для лечения пациентов с чувствительными к препарату мутациями гена *IDH1*.

## Стадии заболевания

Стадия заболевания — один из способов охарактеризовать распространенность опухоли на момент постановки диагноза. Американский объединенный комитет по изучению рака (American Joint Committee on Cancer, AJCC) предложил свой принцип, позволяющий описывать степень распространения опухоли в организме и области, на которые она распространилась. Этот метод называется стадированием заболевания. Стадирование необходимо для принятия решений о лечении. После начала лечения система стадирования не меняется.

Существуют и другие системы стадирования. Врачи могут обозначить установленную стадию вашего заболевания иначе — не так, как описано ниже.

### Система стадирования TNM

Для стадирования большинства опухолей костей используют систему TNM, основанную на трех критериях — Т (первичная опухоль), N (лимфатические узлы), М (отдаленные метастазы). Критерии Т, N и М характеризуют разные стороны развития опухолевого процесса. На основании результатов лучевых исследований и биопсии врач у каждой буквы указывает соответствующую цифру. Чем больше эта цифра, тем крупнее опухоль или тем больше лимфатических узлов или других органов она поразила. Взятые вместе, эти цифры будут определять стадию заболевания. Результат стадирования по системе TNM может выглядеть так: T1N0M0 или T1, N0, M0.

- **Т (опухоль):** размер основной (первичной) опухоли.
- **N (лимфатические узлы):** есть ли поражение соседних (регионарных) лимфатических узлов.
- **М (отдаленные метастазы):** распространилась ли опухоль в отдаленные части тела (есть ли отдаленные метастазы).

Стадирование, как правило, выполняют дважды.

- **Клиническая стадия (с)** — это стадия, которую определяют до начала любого лечения. Клиническая стадия основана на результатах физикального обследования, биопсии и лучевой диагностики.
- **Патоморфологическая стадия (р)** — это стадия, которую определяют по результатам исследования тканей, удаленных во время операции.

**T (Tumor) — опухоль**

Размер первичной опухоли измеряется в сантиметрах.

Диаметр крупной горошины — 1 см, мяча для гольфа — 4 см, бейсбольного мяча — 7 см, грейпфрута — 15 см.

Стадии опухолей костей устанавливаются с учетом их локализации.

**Кости конечностей, туловища, черепа и лица**

Добавочный скелет состоит из 126 костей, включая кости верхних и нижних конечностей, кости плечевого и тазового пояса. Плечевым поясом называется группа костей, соединяющих верхние конечности с туловищем, а тазовым поясом — группа костей, соединяющих нижние конечности с туловищем.

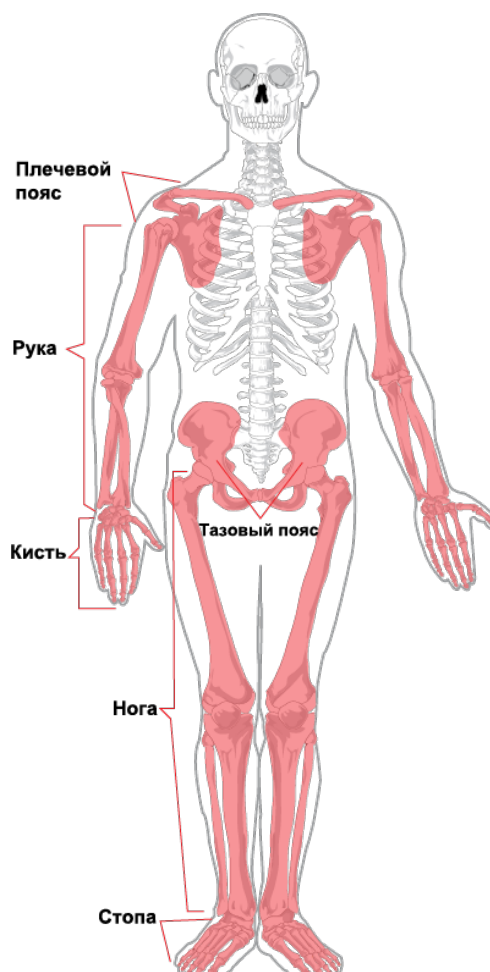
Ниже описаны стадии опухолей, находящихся в костях добавочного скелета, туловища, черепа и лица.

- **TX** — недостаточно данных для оценки первичной опухоли.
- **T0** — первичная опухоль не определяется.
- **T1** — опухоль не больше 8 см.
- **T2** — опухоль больше 8 см.
- **T3** — более одной опухоли в пораженной кости.

**Добавочный скелет**

**В состав добавочного скелета входят кости плечевого пояса, верхних конечностей, тазового пояса и нижних конечностей. К осевому скелету относятся череп, грудная клетка и позвоночник.**

Воспроизведено с разрешения Cancer Research UK / Wikimedia Commons.



## Позвоночник

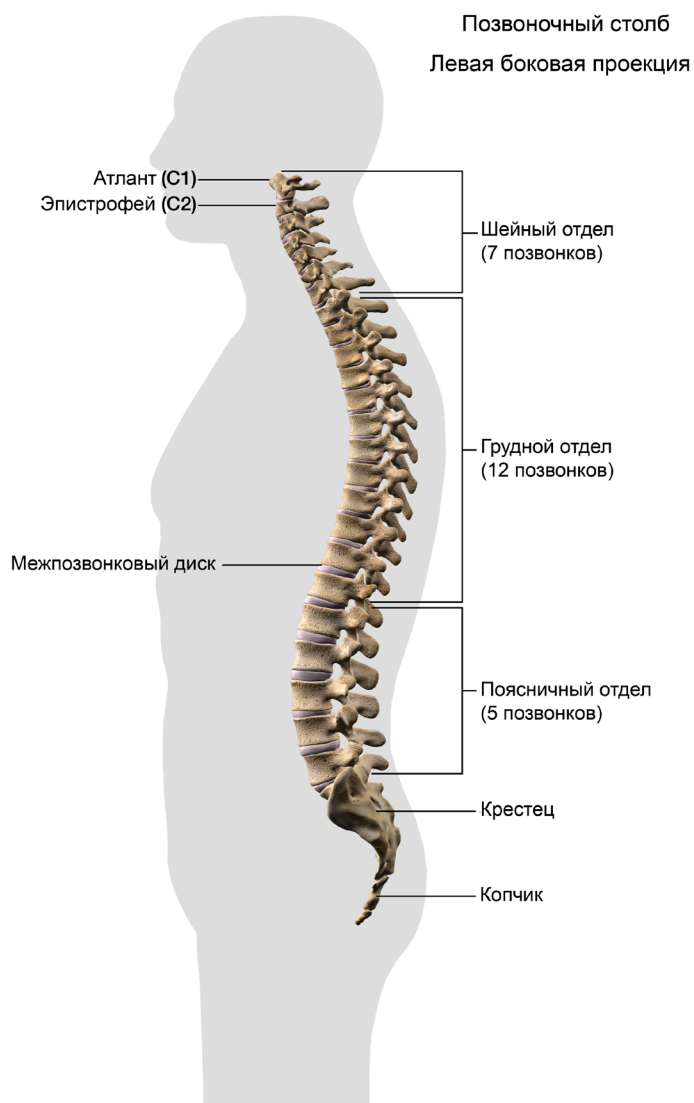
Ниже описаны стадии опухолей, находящихся в костях позвоночника.

- **T<sub>X</sub>** — недостаточно данных для оценки первичной опухоли.
- **T<sub>0</sub>** — первичная опухоль не определяется.
- **T<sub>1</sub>** — опухоль находится только в одном или двух соседних позвонках.

- **T<sub>2</sub>** — опухоль находится только в трех соседних позвонках.
- **T<sub>3</sub>** — опухоль находится в четырех или более соседних позвонках или в любых несмежных позвонках.
- **T<sub>4</sub>** — опухоль проросла в спинномозговой канал или крупные кровеносные сосуды.

## Позвоночник

Позвоночник (позвоночный столб) представляет собой гибкую опорную структуру, состоящую из костей, называемых позвонками. К позвоночнику относятся крестец и копчик. Гибкая часть позвоночника состоит из 24 позвонков, из них 7 составляют шейный отдел, 12 — грудной отдел и 5 — поясничный.





**Таз**

Ниже описаны стадии опухолей, находящихся в тазовых костях.

- **Tx** — недостаточно данных для оценки первичной опухоли.
- **T0** — первичная опухоль не определяется.
- **T1** — опухоль находится только в одном сегменте таза и не вышла за пределы кости.
  - **T1a** — опухоль не больше 8 см.
  - **T1b** — опухоль больше 8 см.
- **T2** — опухоль находится только в одном сегменте таза, но вышла за пределы кости, или находится в двух сегментах, но не вышла за пределы кости.
  - **T2a** — опухоль не больше 8 см.
  - **T2b** — опухоль больше 8 см.

➤ **T3** — опухоль захватила два сегмента таза и вышла за пределы кости.

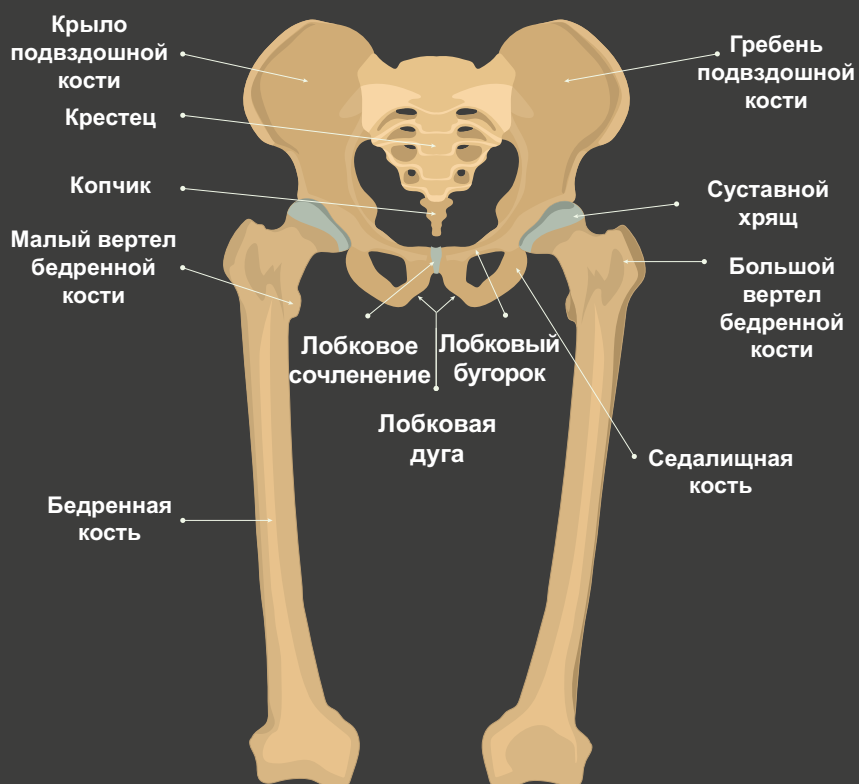
- **T3a** — опухоль не больше 8 см.
- **T3b** — опухоль больше 8 см.

➤ **T4** — опухоль захватила три сегмента таза или вышла за пределы крестцово-подвздошного сустава.

- **T4a** — опухоль поразила крестцово-подвздошный сустав и распространилась на позвоночник.
- **T4b** — опухоль вросла в крупные кровеносные сосуды.

**Таз**

Таз представляет собой чашеобразную костную структуру, которая поддерживает позвоночник и защищает органы брюшной полости.



**N (Node) — лимфатические узлы**

В организме человека имеются сотни лимфатических узлов, расположенных по всему телу. Они работают как фильтры, удаляя из организма вредные микроорганизмы и чужеродные частицы, и помогают бороться с инфекциями. Регионарными называют лимфатические узлы, которые находятся рядом с опухолью. При опухолях костей поражение лимфатических узлов (метастазы в лимфатических узлах) бывает редко.

- **NX** — недостаточно данных для оценки поражения лимфатических узлов.
- **N0** — нет признаков поражения регионарных лимфатических узлов.
- **N1** — есть метастазы в регионарных лимфатических узлах.

**M (Metastasis) — отдаленные метастазы**

Если опухоль распространилась на отдаленные части тела, в записи стадии указывают M1. Чаще всего метастазы образуются в легких и в костях.

- **M0** — нет признаков отдаленных метастазов.
- **M1** — есть отдаленные метастазы.
  - **M1a** — метастазы в легком.
  - **M1b** — метастазы в костях или других отдаленных органах.

**Степень злокачественности**

При определении стадии заболевания учитывают еще один фактор — степень злокачественности опухоли. Она зависит от того, насколько клетки опухоли отличаются от нормальных клеток этой ткани при гистологическом исследовании (под микроскопом), то есть насколько они дифференцированы. Чем выше степень злокачественности, тем быстрее опухоль может расти и распространяться. Если степень злокачественности установить невозможно, ее обозначают GX, затем идут 1-я, 2-я и 3-я степени, обозначаемые соответственно G1, G2 и G3. Хорошо дифференцированные опухолевые клетки (G1) выглядят почти как нормальные. Про такие опухоли врачи говорят, что у них высокая степень дифференцировки. Плохо дифференцированные опухолевые клетки (G3) совсем не похожи на нормальные клетки той же ткани. Про такие опухоли врачи говорят, что у них низкая степень дифференцировки.

- **GX** — недостаточно данных для определения степени злокачественности.
- **G1** — высокая степень дифференцировки — низкая степень злокачественности.
- **G2** — средняя степень дифференцировки — средняя степень злокачественности.
- **G3** — низкая степень дифференцировки — высокая степень злокачественности.

**Нумерация стадий**

Стадии обозначаются цифрами от 1 до 4, при этом 4-я стадия — самая поздняя. Номера стадий часто указывают римскими цифрами: I стадия, II стадия, III стадия, IV стадия.

Не все опухоли костей стадируют по этому принципу (см. справочную таблицу 2).

**Справочная таблица 2.  
Стадии злокачественных опухолей костей**

<b>Стадия 1</b>	<b>Стадия 1А</b>	• T1, N0, M0, G1 или GX
	<b>Стадия 1В</b>	• T2, N0, M0, G1 или GX • T3, N0, M0, G1 или GX
<b>Стадия 2</b>	<b>Стадия 2А</b>	• T1, N0, M0, G2 или G3
	<b>Стадия 2В</b>	• T2, N0, M0, G2 или G3
<b>Стадия 3</b>	<b>Стадия 3</b>	• T3, N0, M0, G2 или G3
<b>Стадия 4</b>	<b>Стадия 4А</b>	• Любая T, N0, M1a, любая G
	<b>Стадия 4В</b>	• Любая T, N1, любая M, любая G • Любая T, любая N, M1b, любая G

## Краткое содержание

- Исследования необходимы для постановки диагноза, планирования лечения и проверки его эффективности.
- Интернет-порталы для пациентов — удобный способ получить результаты исследований, не выходя из дома.
- У тех, кто перенес злокачественные заболевания костей, могут возникнуть проблемы с фертильностью. Тех, кто хочет в будущем иметь детей, перед началом лечения врачи должны направить к специалисту-репродуктологу, чтобы обсудить с ним подходящие варианты.
- Анализы крови, лучевые исследования и исследования тканей проводят для выявления признаков заболевания.
- Биопсийный образец опухолевой ткани при необходимости исследуют на наличие специфических биомаркеров.
- Врач может направить вас на генетическую консультацию, чтобы больше узнать об особенностях опухоли.
- Стадия заболевания — один из способов охарактеризовать распространенность опухоли на момент постановки диагноза.

**Перед началом химиотерапии следует обсудить со своим врачом вопросы деторождения.**

# 3

## Лечение опухолей костей

- 28 Многопрофильная команда специалистов
- 30 Хирургическое лечение
- 31 Системная терапия
- 32 Лучевая терапия
- 33 Клинические исследования
- 34 Другие методы лечения
- 34 Симптоматическая терапия
- 35 Краткое содержание





Выбор метода лечения злокачественных опухолей костей зависит от типа, размера и локализации опухоли. В этой главе представлен обзор вариантов лечения и рассказано о том, чего следует ожидать. Не все пациенты получают одинаковое лечение.

## Многопрофильная команда специалистов

Лечение злокачественных опухолей костей требует командного подхода. Для принятия решений в области лечения необходима многопрофильная команда, в которую входят специалисты из разных областей медицины со специальными знаниями и опытом ведения пациентов с вашим типом опухоли. Это очень важно. Узнайте, кто из врачей будет координировать оказываемую вам медицинскую помощь.

Члены многопрофильной команды должны регулярно собираться для обмена информацией. В состав такой команды должны входить перечисленные ниже специалисты.

- Онкоортопед — специалист по диагностике и лечению опухолей костей и мягких тканей. Онкоортопеды занимаются лечением опухолей всех частей тела, кроме шеи и головы и опухолей внутри грудной клетки и брюшной полости.
- Патоморфолог — специалист по изучению клеток и тканей, извлеченных при проведении биопсии или операции.
- Взрослый или детский врач-онколог — специалист по лечению злокачественных опухолей с помощью системной (лекарственной) терапии.
- Радиотерапевт — назначает и планирует лучевую терапию.
- Врач лучевой диагностики (рентгенолог), специализирующийся на заболеваниях костно-мышечной системы, — описывает результаты рентгенографии и других лучевых исследований.

В зависимости от объема медицинской помощи, в состав команды могут также войти и другие специалисты из числа перечисленных ниже.

- Торакальный хирург — хирург, выполняющий операции на органах грудной клетки.
- Пластический хирург — хирург, выполняющий операции для устранения дефектов или восстановления утраченных частей тела.
- Интервенционный радиолог — врач, который выполняет игольную биопсию, процедуры абляции и эмболизации, а также устанавливает инфузионные порты для введения лекарственных препаратов.
- Физический терапевт — врач, который специализируется на восстановлении двигательных функций.
- Сосудистый хирург — врач, который выполняет хирургические вмешательства на артериях, венах и лимфатической системе.
- Хирург общего профиля — врач, обладающий специальными знаниями и опытом в области диагностики, хирургического лечения и ведения пациентов в предоперационном и послеоперационном периоде.
- Нейрохирург — хирург, специализирующийся на лечении заболеваний нервной системы, в частности головного и спинного мозга.
- Хирург-ортопед — врач, занимающийся хирургическим лечением заболеваний костно-мышечной системы, объединяющей кости, суставы, мышцы, связки, сухожилия и нервы.
- Спинальный хирург — врач, который специализируется на диагностике и лечении заболеваний и травм позвоночника.

Некоторые специалисты будут с вами на протяжении всего лечения, а другие — только в определенные периоды. Познакомьтесь со своими врачами и позвольте им больше узнать о вас.

Запишите имена и фамилии, а также контактную информацию всех членов этой команды. При появлении вопросов или сомнений вы сами или те, кто за вами ухаживает, сможете обратиться за помощью к нужному специалисту.

Никто не знает ваш организм лучше, чем вы сами. Помогите врачам, которые занимаются вашим лечением, узнать следующее:

- как вы себя чувствуете,
- чего вы хотите от лечения,
- что вам помогает, а что нет.



## Последовательность лечения

Большинству пациентов с опухолями костей приходится получать несколько видов лечения. Ниже вкратце описана последовательность применяемых методов лечения и их содержание.

- **Неoadъювантная терапия** направлена на сокращение размеров опухоли перед основным лечением (операцией). С помощью такой терапии нерезектабельную опухоль иногда удается перевести в резектабельное состояние. Чаще всего в качестве неoadъювантной терапии проводят химиотерапию, но это может быть и лучевая терапия.
- **Основной метод лечения** — это радикальный метод, направленный на полное избавление от опухоли. Для многих типов опухолей костей в качестве основного метода лечения часто используют операцию.
- **Адъювантную терапию** проводят после основного лечения, чтобы уничтожить все опухолевые клетки, оставшиеся после операции. Адъювантная терапия показана также при высоком предполагаемом риске рецидива опухоли. Обычно адъювантная терапия представляет собой системную терапию, но это может быть и лучевая терапия.
- **Терапия первой линии** — это первая применяемая комбинация лекарственных препаратов для системной терапии.
- **Терапия второй линии** — это следующая комбинация лекарственных препаратов, которую начинают применять в случае прогрессирования заболевания во время или после системной терапии.

## Хирургическое лечение

Хирургическое лечение заключается в выполнении операции или другой хирургической процедуры для удаления опухоли. Вид операции зависит от размеров, локализации и количества опухолей.

Хирургическое лечение может проводиться с разными целями, а именно:

- для полного удаления опухоли;
- для облегчения боли и дискомфорта.

Основная цель операции — полное удаление тканей, пораженных опухолью. Для этого опухоль удаляют вместе с некоторым количеством здоровой с виду ткани вокруг ее границы. Эта ткань называется краем резекции. Чистый или отрицательный край резекции (R0) означает, что в ткани вокруг границы опухоли не обнаружено опухолевых клеток. Положительный край резекции R1 означает, что хирург удалил всю видимую опухоль, но при исследовании под микроскопом в крае резекции обнаружены опухолевые клетки. Положительный край резекции R2 означает, что хирург не удалил или не смог удалить всю видимую опухоль.

Опухоль, которую можно полностью удалить хирургическим путем, называется резектабельной. Не все опухоли резектабельны. Иногда перед операцией проводят лечение для уменьшения размеров опухоли или количества очагов. Такое лечение называется неoadъювантной (предоперационной) терапией. Лечение, которое проводят после операции, называется адъювантной (послеоперационной) терапией.

Если вам предстоит операция, обращайтесь сами или просите направить вас в больницу или онкологический центр, где имеется опыт лечения опухолей вашего типа. Важно найти опытного хирурга, который много раз выполнял такие операции с хорошими результатами.

### Операции с сохранением конечности

Если злокачественная опухоль поразила кость конечности, при проведении операции хирурги стараются по мере возможности сохранить полную или частичную функциональность конечности. Такие операции называют операциями с сохранением конечности. В этом случае в план лечения обычно входит физическая терапия или эрготерапия. Эрготерапия направлена на тренировку навыков повседневных действий, а физическая терапия — на восстановление нарушенных двигательных функций. Физические терапевты — это врачи, которые занимаются реабилитацией пациентов.

### Ампутация

Ампутацией называется удаление конечности или другой части тела. Перед такой операцией необходимо проконсультироваться у хирурга, который специализируется на лечении вашего типа опухоли. Один из вариантов ампутации конечности — ротационная пластика. В этом случае хирург удаляет нижнюю часть бедра, колено и верхнюю часть голени. Затем нижнюю часть ноги со ступней поворачивают на 180 градусов и соединяют с бедром.

При любой ампутации в план лечения входит физическая терапия или эрготерапия. Поищите подходящую группу поддержки, чтобы пообщаться с теми, кто уже перенес потерю конечности. Это поможет вам быстрее восстановиться и поддерживать активный образ жизни. Физические терапевты — это врачи, которые занимаются реабилитацией пациентов.

### Паллиативные операции

Операции, выполняемые для облегчения боли или дискомфорта, называются паллиативными. В частности, такие операции проводят для удаления метастазов, которые причиняют боль. Операцию по удалению метастазов называют метастазэктомией. Метастазэктомия не нужно путать с мастэктомией (операцией по удалению молочной железы). Иногда пациентам предлагают паллиативные операции для фиксации переломов костей или для предотвращения возможного перелома на пораженном участке.

## Системная терапия

Системная терапия действует на весь организм. К системной терапии относятся химиотерапия, таргетная терапия и иммунотерапия. Все эти виды лечения направлены на сокращение размеров опухоли и (или) на предотвращение рецидива.

Для лечения опухолей костей можно использовать указанные далее виды системной терапии.

- Химиотерапию, которая воздействует на все быстро делящиеся клетки в организме.
- Таргетную терапию, которая направлена на специфические характеристики опухолевых клеток.
- Иммунотерапию, которая использует естественную защиту организма для поиска и уничтожения опухолевых клеток.

### Химиотерапия

Химиотерапевтические препараты уничтожают быстрорастущие клетки по всему организму, не делая различия между нормальными и опухолевыми клетками. Действие этих препаратов основано на повреждении генов, которые управляют ростом и делением опухолевых клеток.

### Таргетная терапия

Таргетные препараты воздействуют на конкретные молекулы-мишени, связанные с жизнедеятельностью опухолевых клеток. Действие таргетных препаратов направлено на процессы роста, деления и перемещения опухолевых клеток. Таргетные препараты блокируют активность молекул, способствующих их росту и выживанию. Некоторые препараты останавливают сигналы, заставляющие клетки расти и делиться. Действие других направлено на прекращение передачи сигналов, которые запускают образование новых кровеносных сосудов. Есть также таргетные препараты, воздействующие на гормоны.

### Иммунотерапия

Иммунотерапия повышает активность иммунной системы. За счет этого улучшается способность организма находить и уничтожать опухолевые клетки. Иммунотерапевтические препараты назначают в качестве самостоятельной терапии или в сочетании с другими методами лечения. Пембролизумаб (Китруда®) применяют для лечения опухолей с MSI-H/dMMR. Интерферон альфа-2b иногда применяют для лечения гигантоклеточных опухолей костей (ГКОк).

### Внимание!

В период проведения системной терапии вас могут попросить прекратить или ограничить прием определенных растительных добавок. Некоторые из них могут отрицательно влиять на эффективность противоопухолевых препаратов. Это явление называется лекарственным взаимодействием. Очень важно рассказывать тем, кто занимается вашим лечением, обо всех добавках, которые вы принимаете или собираетесь принимать.

Вот несколько примеров:

- куркума;
- гинкго билоба;
- экстракт зеленого чая;
- зверобой.

Даже некоторые лекарства могут снизить эффективность противоопухолевых препаратов. Антацидные средства, сердечные препараты и антидепрессанты — лишь часть лекарств, которые могут повлиять на эффективность таргетной терапии. Именно поэтому важно сообщать врачу обо всех рецептурных и безрецептурных препаратах, витаминах, лекарственных растениях и пищевых добавках, которые вы принимаете. Приносите список того, что вы принимаете, на каждый прием к врачу.

## Лучевая терапия

Лучевая терапия основана на использовании высокоэнергетического излучения (рентгеновских лучей, гамма-лучей, пучков протонов и других частиц) для уничтожения опухолевых клеток и сокращения размеров опухоли. Лучевую терапию проводят как в качестве единственного вида лечения, так и до или после операции для уничтожения оставшихся опухолевых клеток или для замедления роста опухоли. Иногда лучевую терапию сочетают с химиотерапией. В некоторых случаях ее проводят после операции для снижения вероятности рецидива. Лучевую терапию используют также в качестве симптоматического или паллиативного лечения для облегчения боли или дискомфорта из-за метастазов, образовавшихся в других костях.

Назначение лучевой терапии возможно в следующих целях:

- в качестве основного (первого) метода лечения;
- в качестве неоадьювантной терапии для сокращения размеров опухоли перед операцией;
- в качестве адьювантной терапии для уничтожения опухолевых клеток, оставшихся после операции;
- в качестве паллиативной терапии для облегчения боли, вызванной костными метастазами.

### Дистанционная лучевая терапия

Для дистанционной лучевой терапии (ДЛТ) используют установки, расположенные на расстоянии от пациента. Они генерируют излучение и направляют его на опухоль. Есть несколько видов ДЛТ, которые применяют для лечения опухолей костей. Они позволяют доставлять более высокие дозы излучения с меньшим риском для пациента.

Виды ДЛТ для лечения опухолей костей:

- **Гипофракционная стереотаксическая лучевая терапия (stereotactic body radiation therapy, SBRT)** основана на использовании пучков излучения с высокой энергией для лечения опухолей за 5 или менее сеансов.
- **Стереотаксическая радиохирургия (stereotactic radiosurgery, SRS)** основана на использовании специального оборудования, обеспечивающего правильное положение пациента и доставку одной точно направленной высокой дозы излучения.
- **Трехмерная конформная лучевая терапия (3D-КЛТ)** основана на использовании компьютерной программы, которая с помощью КТ-изображений формирует пучок излучения, соответствующий форме опухоли.
- **Лучевая терапия с модуляцией интенсивности (intensity-modulated radiation therapy, IMRT)** основана на использовании небольших пучков излучения, интенсивность которых меняется в зависимости от расстояния до опухоли.
- **Лучевая терапия ускоренными частицами** основана на использовании протонов, ионов углерода или других тяжелых ионов для разрушения опухолей костей.

### Радиофармацевтические препараты

Радиофармацевтические препараты содержат вещества, испускающие радиоактивное излучение. Не следует путать эти радиоактивные вещества с теми, которые используют для лучевой диагностики.

#### Самария ( $^{153}\text{Sm}$ ) лексидронам

Самария ( $^{153}\text{Sm}$ ) лексидронам (Квадрамет) — это радиофармацевтический препарат, испускающий бета-частицы. Препарат вводят в вену, после чего он распределяется по всему организму и накапливается в тех местах, где кости поражены опухолью.

### Паллиативная лучевая терапия

Лучевую терапию, используемую для облегчения боли или дискомфорта из-за опухолевого поражения костей, называют паллиативной. Такого рода лечением занимаются радиотерапевты.



## Клинические исследования

В ходе клинических исследований специалисты оценивают, насколько новые диагностические средства и лекарственные препараты безопасны и полезны для пациентов. Клинические исследования проводят для изучения новых методов профилактики, диагностики и лечения таких заболеваний, как злокачественные опухоли. Благодаря клиническим исследованиям ученые и врачи уже нашли и продолжают находить новые эффективные средства для борьбы с опухолями.

Клинические исследования подразделяются на четыре фазы.

- Цель **исследований фазы I** — определить наиболее безопасную и эффективную дозу нового лекарственного препарата. Еще одна цель на этом этапе — узнать, как лучше всего применять новый препарат, чтобы он давал как можно меньше побочных эффектов.
- В ходе **исследований фазы II** определяют, действует ли препарат при конкретном виде опухоли.
- В **исследованиях фазы III** сравнивают новый препарат со стандартным методом лечения, действуя в соответствии с утвержденным протоколом и используя научные методы.
- Цель **исследований фазы IV** заключается в дополнительной оценке безопасности и эффективности препарата после его регистрации. Данные для такой оценки собирают на протяжении длительного периода.

Чтобы стать участником клинического исследования, вы должны соответствовать определенным требованиям. Обычно участников исследования подбирают так, чтобы показатели заболевания и общее состояние здоровья у них были примерно одинаковыми. В этом случае исследователи могут быть уверены, что изменение состояния объясняется проведенным лечением, а не исходными различиями между участниками.

Если вы решите принять участие в клиническом исследовании, вам нужно будет прочесть и подписать документ, называемый формой информированного согласия. В этом документе описаны все детали клинического исследования, в том числе возможные риски и преимущества. Даже после подписания формы согласия вы сможете в любой момент отказаться от дальнейшего участия в исследовании.



## Поиск подходящего клинического исследования

Мы приветствуем участие в клиническом исследовании, если для вас это наилучший вариант лечения.

- Поискать подходящее клиническое исследование в организациях — членах NCCN можно на странице [NCCN.org/clinical\\_trials/member\\_institutions.aspx](https://www.nccn.org/clinical_trials/member_institutions.aspx)
- Поиск клинических исследований в США и других странах мира можно провести по базе данных Национальных институтов здоровья США (NIH) на странице [ClinicalTrials.gov](https://www.clinicaltrials.gov)
- Найти клинические исследования, поддерживаемые Национальным институтом рака в США (NCI), можно на странице [cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search](https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search)

Попросите членов вашей онкологической команды помочь вам в поиске клинического исследования. Вы также можете попросить помощи в Онкологической информационной службе (CIS) Национального института рака. Позвоните по телефону 1.800.4.CANCER (1.800.422.6237) или посетите веб-сайт [cancer.gov/contact](https://www.cancer.gov/contact)

Узнайте у врачей, которые занимаются вашим лечением, открыт ли в настоящее время набор в какое-нибудь клиническое исследование, к которому вы могли бы присоединиться. Клиническое исследование может проводиться там, где вы лечитесь, или в другом лечебном учреждении. Обсудите риски и преимущества участия в клиническом исследовании со своими врачами. Совместно с ними вы можете решить, подходит вам этот вариант или нет.

## Другие методы лечения

### Абляция

Метод абляции основан на разрушении опухоли за счет создания зоны очень низкой или очень высокой температуры. Методом абляции удается разрушать небольшие опухоли, почти не повреждая окружающие ткани.

Существуют две разновидности метода термической абляции, применяемого для разрушения опухолей:

- криотерапия или криохирургия;
- радиочастотная абляция (РЧА).

В обоих методах для абляции используется специальная игла, называемая зондом, которую вводят в опухоль. Для проведения криотерапии через зонд подают медицинский газ, охлаждающий ткани до температуры ниже точки замерзания. Замораживание приводит к разрушению опухоли. При радиочастотной абляции зонд испускает радиоволны, которые нагревают и уничтожают опухоль. Зонд направляют в нужное место под контролем КТ, УЗИ или других средств визуализации. По окончании лечения зонд удаляют.

### Эмболизация

Лечение методом эмболизации заключается в перекрытии кровоснабжения опухоли. В артерию пациента вводят катетер и направляют его к опухоли. Когда катетер достигает нужного места, через него вводят специальные гранулы (эмболы), чтобы перекрыть кровоток.

В случае химиоэмболизации используют эмболы, покрытые химиотерапевтическим препаратом. Для радиоэмболизации используют мелкие радиоактивные эмболы.

## Симптоматическая терапия

Симптоматической терапией называется медицинская помощь, направленная на облегчение симптомов, вызванных ростом опухоли или противоопухолевым лечением. Цель такого лечения — улучшение качества жизни. В состав симптоматической терапии могут входить обезболивание (паллиативная помощь), эмоциональная и духовная поддержка, финансовая помощь и семейное консультирование. Симптоматическую терапию проводят при любой стадии заболевания. Сообщайте врачам, которые занимаются вашим лечением, о своем самочувствии и обо всех побочных эффектах, которые у вас возникают. Оптимальная симптоматическая терапия в сочетании с другими методами лечения направлена на повышение качества жизни. Термины «симптоматическая терапия» и «паллиативная помощь» часто используются как синонимы.

## Краткое содержание

- Для принятия решений по поводу лечения необходима многопрофильная команда, в которую входят специалисты из разных областей медицины со специальными знаниями и опытом ведения пациентов с вашим типом опухоли.
- Операцию по удалению метастазов называют метастазэктомией. Метастазэктомию не нужно путать с мастэктомией (операцией по удалению молочной железы).
- Системная терапия действует на весь организм. К системной терапии относятся химиотерапия, таргетная терапия и иммунотерапия
- Лучевая терапия основана на использовании высокоэнергетического излучения (рентгеновских лучей, гамма-лучей, пучков протонов и других частиц) для уничтожения опухолевых клеток и сокращения размеров опухоли.
- Метод абляции основан на разрушении опухоли за счет создания зоны очень низкой или очень высокой температуры.
- Лечение методом эмболизации заключается в перекрытии кровоснабжения опухоли.
- Симптоматической терапией называется медицинская помощь, направленная на облегчение симптомов, вызванных ростом опухоли или противоопухолевым лечением. Цель такого лечения — улучшение качества жизни.

**Сообщайте врачу обо всех рецептурных и безрецептурных препаратах, витаминах, лекарственных растениях и пищевых добавках, которые вы принимаете.**

# 4

## Хондросаркома

- 37 Основные сведения
- 38 Методы лечения
- 39 Рецидив
- 39 Метастатическое заболевание
- 40 Краткое содержание



Хондросаркома развивается из клеток, образующих хрящ. Лечение этого вида опухоли обычно заключается в хирургической операции или лучевой терапии. Обсудите все варианты со своим врачом и вместе с ним составьте план лечения, который будет для вас оптимальным.

## Основные сведения

Хондросаркома развивается из клеток, образующих хрящ. Чаще всего эта опухоль возникает в бедренной, плечевой или тазовой кости. Выбор лечения зависит от степени злокачественности опухоли и от того, можно ли удалить ее хирургическим путем.

Опухоль, которую можно удалить хирургическим путем, называется резектабельной. Нерезектабельную опухоль нельзя удалить с помощью операции. Операция по удалению всей опухоли называется широкой резекцией.

Варианты лечения зависят от формы заболевания.

Возможные формы:

- Опухоль низкой степени злокачественности, не выходящая за пределы кости.
- Опухоль высокой степени злокачественности (2-й или 3-й), светлоклеточная или выходящая за пределы кости.
- Метастатическое заболевание на момент постановки диагноза.
- Низкодифференцированная или дедифференцированная опухоль, которую иногда лечат как остеосаркому.
- Мезенхимальная хондросаркома, которую иногда лечат как саркому Юинга.

Выбор варианта лечения будет определяться вашими пожеланиями и рекомендациями вашего врача (см. справочную таблицу 3).

## Справочная таблица 3. Варианты лечения: хондросаркома

### Хондросаркомы низкой степени злокачественности, не выходящие за пределы кости

- Внутриочаговая резекция (кюретаж) для удаления части опухоли. Не подходит в случае опухолей тазовых костей. Возможна повторная операция в большем объеме.
- В случае резектабельной опухоли — операция по удалению всей опухоли (широкая резекция).
- В случае нерезектабельной опухоли рассматривают вариант лучевой терапии

Возможные варианты при рецидиве:

- Если опухоль резектабельная, проводят широкую резекцию. Если опухоль не удалена полностью, возможна повторная операция или лучевая терапия.
- Если опухоль нерезектабельная, возможна лучевая терапия

### Хондросаркомы высокой степени злокачественности, светлоклеточные или выходящие за пределы кости

- В случае резектабельной опухоли — операция по удалению всей опухоли (широкая резекция).
- В случае погранично резектабельной или нерезектабельной опухоли рассматривают вариант лучевой терапии.



## Лечение

### Хондросаркомы низкой степени злокачественности в пределах кости

К этому типу относятся опухоли низкой степени злокачественности, которые еще не проросли через стенку кости и не распространились на другие части тела.

В зависимости от расположения опухоли возможны следующие варианты лечения:

- внутриочаговая резекция (кюретаж) для удаления части опухоли. Не подходит в случае опухолей тазовых костей). Возможна повторная операция в большем объеме;
- в случае резектабельной опухоли — операция по удалению всей опухоли (широкая резекция);
- в случае нерезектабельной опухоли рассматривают вариант лучевой терапии.

### Наблюдение после лечения

После завершения лечения вы будете проходить контрольные обследования для своевременного выявления возможного рецидива. Рецидивом называется повторное появление опухоли после завершения лечения.

В перечень исследований, которые проводят в период наблюдения, входят:

- физикальное обследование;
- рентгенография области первичного очага и при необходимости МРТ или КТ (то и другое с контрастом) каждые 6–12 месяцев в течение 2 лет, а затем один раз в год;
- лучевые исследования органов грудной клетки каждые 6–12 месяцев в течение 2 лет, а затем один раз в год.

### Хондросаркомы высокой степени злокачественности, светлоклеточные или выходящие за пределы кости

Опухоли высокой степени злокачественности, светлоклеточные или выходящие за пределы кости лечат как описано ниже. Клетки опухолей высокой степени злокачественности (2-й или 3-й) при исследовании под микроскопом очень сильно отличаются от нормальных клеток. Светлоклеточная хондросаркома — это разновидность такого типа опухолей. К этой группе лечения также относят опухоли, проросшие через стенку кости и распространившиеся за пределы той области, где они первоначально возникли.

Варианты лечения:

- в случае резектабельной опухоли — операция по удалению всей опухоли (широкая резекция);
- в случае погранично резектабельной или нерезектабельной опухоли рассматривают вариант лучевой терапии.

### Наблюдение после лечения

После завершения лечения вы будете проходить контрольные обследования для своевременного выявления возможного рецидива.

В перечень исследований, которые проводят в период наблюдения, входят:

- физикальное обследование;
- рентгенография области первичного очага и при необходимости МРТ или КТ (то и другое с контрастом);
- лучевые исследования органов грудной клетки каждые 3–6 месяцев, в том числе возможна КТ органов грудной клетки не реже одного раза в 6 месяцев в течение 5 лет, а затем один раз в год в течение как минимум 10 лет;
- повторная оценка функционального статуса на каждом приеме в период наблюдения.

## Рецидив

Повторное появление опухоли после периода, когда признаки заболевания отсутствовали, называется рецидивом.

Если опухоль появляется снова в том же самом месте или рядом, возможны следующие варианты лечения:

- в случае резектабельной опухоли — операция по удалению всей опухоли (широкая резекция). Если во время операции опухоль не была удалена полностью, возможно, потребуется повторная операция или лучевая терапия;
- в случае нерезектабельной опухоли возможна лучевая терапия.

## Метастатическое заболевание

Лечение метастатической хондросаркомы зависит от того, сколько имеется метастазов — единичные (олигометастазы) или множественные (в случае большой распространенности опухоли). Лечение направлено на уменьшение количества метастазов или размеров опухолей (см. справочную таблицу 4).

### Олигометастазы

Термин «олигометастазы» используют для обозначения небольшого количества метастазов (малая распространенность опухоли). Если это возможно, проводят операцию для удаления всех метастазов. В случае нерезектабельных метастазов подходящим вариантом может быть лучевая терапия. Еще одна возможность — участие в клиническом исследовании.

### Большая распространенность опухоли

В перечень вариантов лечения распространенного заболевания могут входить:

- лучевая терапия, операция и (или) абляция;
- дазатиниб или пазопаниб;
- участие в клиническом исследовании.

Перед началом системной терапии иногда проводят анализ на мутационную нагрузку опухоли (ТМВ). Не все пациенты с метастатической хондросаркомой способны перенести операцию или системную терапию. Ивосидениб (Тибсово®) может быть подходящим вариантом для пациентов с чувствительными к препарату мутациями *IDH1*.

### Справочная таблица 4.

#### Варианты лечения: метастатическая хондросаркома

<b>Олигометастазы</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Операция по удалению всех метастазов, если это возможно.</li> <li>• Возможна лучевая терапия нерезектабельных метастазов.</li> <li>• Возможно участие в клиническом исследовании</li> </ul>
<b>Большая распространенность опухоли</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Возможны лучевая терапия, хирургическое удаление и/или абляция очагов, вызывающих симптомы.</li> <li>• Возможен анализ на мутационную нагрузку опухоли (ТМВ).</li> <li>• Возможна терапия дазатинибом (Спрайсел™) или пазопанибом (Вотриент®).</li> <li>• Возможно участие в клиническом исследовании.</li> <li>• Подходящим вариантом для пациентов с чувствительными к препарату мутациями <i>IDH1</i> может быть ивосидениб (Тибсово®)</li> </ul>

## Краткое содержание

- ▶ Хондросаркома — опухоль из клеток, образующих хрящ.
- ▶ Выбор лечения зависит от степени злокачественности опухоли и от того, можно ли удалить ее хирургическим путем.
- ▶ Опухоль, которую можно удалить хирургическим путем, называется резектабельной.
- ▶ Нерезектабельную опухоль нельзя удалить с помощью операции. Для лечения нерезектабельных опухолей часто используют лучевую терапию.
- ▶ Операция по удалению всей опухоли называется широкой резекцией.
- ▶ Участие в клиническом исследовании — подходящий вариант в случае метастатической хондросаркомы.
- ▶ Цель лечения метастатического заболевания — уменьшить количество метастазов и размеры опухолей.

**Познакомьтесь со  
своими врачами  
и позвольте им  
больше узнать о  
вас.**

# 5

## Хордома

- 42 Основные сведения
- 42 Обследование
- 43 Лечение
- 43 Наблюдение после лечения
- 44 Рецидив
- 44 Краткое содержание



Хордома — это медленно растущая опухоль, которая обычно обнаруживается в нижней части позвоночника или в основании черепа. Хордомы часто врастают в ткани вокруг кости, что затрудняет лечение. В число вариантов лечения входят лучевая терапия и операция. Обсудите все варианты со своим врачом и вместе с ним составьте план лечения, который будет для вас оптимальным.

## Общие сведения

Хордома — разновидность злокачественной опухоли, которая может развиваться в любом месте вдоль позвоночника, — от основания черепа до копчика. Эти опухоли растут медленно, постепенно поражая близлежащие костные и мягкие ткани.

Опухоли часто захватывают критические структуры, такие как ствол головного мозга, спинной мозг, важные нервы и артерии. По этой причине хордомы трудно поддаются лечению. Кроме того, после лечения они могут рецидивировать, при этом они обычно появляются

повторно на том же месте. Такой рецидив называется местным. Примерно у двух людей из пяти опухоль постепенно распространяется (метастазирует) в другие части тела.

Содержание этой главы относится к классическим и хондронидным хорdomам.

Подробнее о низкодифференцированных и дедифференцированных хорdomах можно прочитать в руководстве *NCCN Guidelines for Patients* «Саркомы мягких тканей» на странице [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).

## Обследование

Лечением пациентов с хорdomами должна заниматься многопрофильная команда врачей, специализирующихся на этом виде опухолей. Перед началом лечения проводят исследования и процедуры, перечисленные в [справочной таблице 5](#).

### Справочная таблица 5. Диагностика хордомы

Лечением пациентов с хорdomами должна заниматься многопрофильная команда врачей, специализирующихся на этом виде опухолей

Сбор анамнеза и физикальное обследование

Лучевые исследования области первичного очага (рентгенография, КТ и/или МРТ), а также МРТ позвоночника

КТ органов грудной клетки, малого таза и брюшной полости с контрастом

ПЭТ/КТ (от основания черепа до середины бедра)

Возможна сцинтиграфия костей скелета



## Лечение

Выбор варианта лечения хордомы зависит от того, где находится опухоль:

- в позвоночнике, в том числе в крестце или копчике;
- в основании черепа или рядом с ним.

Опухоль, которую можно удалить хирургическим путем, называется резектабельной. Нерезектабельные опухоли нельзя удалить хирургическим путем, и для их лечения проводят лучевую терапию. Хордомы часто прорастают из кости в окружающие ткани около жизненно важных органов, вен и артерий. Часть этих тканей иногда приходится удалять вместе с опухолью, а потом сшивать оставшиеся ткани. Такая операция называется резекцией. Ее цель — удалить как можно больше опухолевой ткани.

Все варианты лечения хордомы приведены в [справочной таблице 6](#).

### Опухоль в позвоночнике

Варианты лечения опухолей, расположенных в позвоночнике:

- если опухоль резектабельная, проводят операцию и лучевую терапию (до, во время или после операции);
- если опухоль нерезектабельная, подходящим вариантом может быть лучевая терапия.

### Опухоль в основании черепа

Варианты лечения опухолей, расположенных в основании черепа или рядом с ним:

- если опухоль резектабельная, проводят операцию и лучевую терапию (до, во время или после операции). После операции выполняют МРТ с контрастом, чтобы определить, нужна ли лучевая терапия или повторная операция;
- если опухоль нерезектабельная, подходящим вариантом может быть лучевая терапия.

## Наблюдение после лечения

После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива. В перечень исследований в период наблюдения входят физикальное обследование и лучевая диагностика.

### Справочная таблица 6. Варианты лечения: рецидив хордомы

<b>Местный рецидив</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Хирургическое удаление, и/или</li> <li>• Лучевая терапия, и/или</li> <li>• Системная терапия (<a href="#">см. справочную таблицу 7</a>)</li> </ul>
<b>Метастатический рецидив</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Системная терапия (<a href="#">см. справочную таблицу 7</a>), и/или</li> <li>• Хирургическое удаление, и/или</li> <li>• Лучевая терапия, и/или</li> <li>• Оптимальная симптоматическая терапия</li> </ul>

## Рецидив

Рецидивом называется повторное появление опухоли после завершения лечения. Выбор лечения зависит от того, местный это рецидив или метастатический. При местном рецидиве опухоль появляется снова рядом с тем местом, где находился первичный очаг. При метастатическом рецидиве опухоли обнаруживаются в костях или в других частях тела далеко от первичного очага.

В число вариантов лечения входят операция, системная терапия и лучевая терапия. Все эти виды лечения могут применяться как по отдельности, так и в сочетании друг с другом.

Системной называется терапия, которая воздействует на весь организм. Большинство препаратов для системной терапии в случае рецидива хордомы — это таргетные препараты. При метастатическом рецидиве проводят оптимальную симптоматическую терапию. Оптимальная симптоматическая терапия направлена на повышение качества жизни.

Варианты системной терапии приведены в справочной таблице 7.

## Краткое содержание

- Выбор варианта лечения хордомы зависит от того, где находится опухоль.
- Опухоль, которую можно удалить хирургическим путем, называется резектабельной. Цель операции — удалить как можно больше опухолевой ткани.
- Нерезектабельные опухоли нельзя удалить хирургическим путем, и для их лечения проводят лучевую терапию.
- Рецидивом называется повторное появление опухоли после завершения лечения. При местном рецидиве опухоль появляется снова рядом с тем местом, где находился первичный очаг. При метастатическом рецидиве вторичные опухоли обнаруживаются в костях или в других частях тела далеко от первичного очага.
- Оптимальная симптоматическая терапия направлена на повышение качества жизни.

### Справочная таблица 7.

#### Варианты системной терапии: рецидив хордомы

<b>Предпочтительные варианты</b>	—
<b>Другие рекомендованные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Иматиниб.</li> <li>• Дазатиниб.</li> <li>• Сунитиниб</li> </ul>
<b>Применяют в некоторых случаях</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Иматиниб с цисплатином или сиролимусом.</li> <li>• Эрлотиниб.</li> <li>• Лапатиниб в случае EGFR-позитивных хордом.</li> <li>• Сорафениб</li> </ul>

# 6

## Саркома Юинга

- 46 Основные сведения
- 46 Обследование
- 47 Основное лечение
- 48 Адъювантное лечение
- 50 Прогрессирование
- 51 Метастатическое заболевание
- 53 Краткое содержание



Саркомы Юинга называют группу опухолей, возникающих в костях или мягких тканях. Лечение начинается с химиотерапии. Обсудите все варианты со своим врачом и вместе с ним составьте план лечения, который будет для вас оптимальным.

## Основные сведения

Саркома Юинга — это злокачественная опухоль, возникающая в костях или мягких тканях. К мягким тканям относятся также хрящи и нервы.

Есть два типа сарком Юинга:

- костная саркома Юинга;
- мягкотканная саркома Юинга.

Костная саркома Юинга обычно возникает в бедренных костях, костях таза и грудной клетки, хотя она может поражать и любые другие кости. Если саркома развивается в длинной кости, наиболее вероятное место ее расположения — это диафиз (тело кости). Саркома Юинга может распространяться в другие части тела (метастазировать), при этом метастазы обычно обнаруживаются в легких, в других костях или в костном мозге.

## Обследование

Перед началом лечения проводят исследования и процедуры, перечисленные в [справочной таблице 8](#).

### Справочная таблица 8. Диагностика саркомы Юинга

Сбор анамнеза и физикальное обследование

МРТ области первичного очага с КТ или без КТ (оба исследования с контрастом)

Рентгенография грудной клетки

ПЭТ/КТ всего тела и/или сцинтиграфия костей скелета

Возможна биопсия костного мозга и (или) МРТ позвоночника и малого таза

Цитогенетические и/или молекулярные исследования (может потребоваться повторная биопсия)

Анализ на лактатдегидрогеназу (ЛДГ)

Возможна консультация врача-репродуктолога

## Основное лечение

Основной или первый используемый метод лечения всех типов саркомы Юинга — это химиотерапия.

Для химиотерапии применяют комбинацию нескольких препаратов. Такой метод лечения называется полихимиотерапией. Вы будете получать полихимиотерапию первой линии не менее девяти недель подряд (см. справочную таблицу 9).

### Повторное стадирование

После завершения основного лечения — полихимиотерапии первой линии — проводят повторное стадирование заболевания.

Для этого могут быть выполнены следующие исследования:

- КТ органов грудной клетки;
- МРТ области первичного очага с КТ или без КТ (оба исследования с контрастом);
- ПЭТ/КТ всего тела и/или скintiграфия костей скелета (в зависимости от того, что было при первом стадировании).

При повторном стадировании возможны следующие результаты:

- опухоль стабилизировалась или уменьшилась;
- опухоль не отвечает на лечение или прогрессирует.

### Справочная таблица 9.

#### Варианты химиотерапии первой линии: саркома Юинга

<b>Предпочтительный вариант</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Винкристин, доксорубин и циклофосфамид, чередующиеся с ифосфамидом и этопозидом (VDC/IE). Вместо доксорубина иногда применяют дактиномицин</li> </ul>
<b>Другие рекомендованные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Винкристин, доксорубин и ифосфамид (VAI).</li> <li>• Винкристин, ифосфамид, доксорубин и этопозид (VIDE)</li> </ul>



## Адьювантное лечение

Адьювантным называется лечение, которое следует за основным. Содержание данного раздела относится к тем, у кого после основного лечения наблюдается стабилизация заболевания или улучшение.

Варианты адьювантного лечения:

- Операция по удалению опухоли (широкая резекция). Перед операцией иногда проводят лучевую терапию.
- Радикальная лучевая терапия и химиотерапия.
- Ампутация (в некоторых случаях).

Радикальным называется лечение, выбранное в качестве оптимального после рассмотрения всех вариантов. Выбор лечения после операции или ампутации зависит от того, обнаружены ли опухолевые клетки в крае резекции. Если в крае резекции присутствуют опухолевые клетки, его называют положительным. Вариантом лечения в этом случае может быть химиотерапия, лучевая терапия или их сочетание ([см. справочную таблицу 10](#)).

### Справочная таблица 10.

#### Варианты адьювантного лечения: саркома Юинга

<b>Стабилизация заболевания или улучшение</b>	Широкая резекция	➔	<p>Варианты лечения при положительном крае резекции (в нем обнаружены опухолевые клетки):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Продолжение химиотерапии (<a href="#">см. справочную таблицу 9</a>), а затем лучевая терапия или</li> <li>• Лучевая терапия и химиотерапия</li> </ul> <p>Варианты лечения при отрицательном крае резекции (опухолевые клетки в нем не обнаружены):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Химиотерапия (<a href="#">см. справочную таблицу 9</a>) и, возможно, лучевая терапия при опухолях тазовых костей</li> </ul>
	Радикальная лучевая терапия и химиотерапия		
	Ампутация (в некоторых случаях)	➔	Затем химиотерапия. Возможна лучевая терапия при положительном крае резекции

### Наблюдение после лечения

После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива. В перечень исследований в период наблюдения входят физикальное обследование и лучевая диагностика ([см. справочную таблицу 11](#))

### Рецидив

Рецидивом называется повторное появление опухоли после периода, когда признаки заболевания отсутствовали. Для лечения рецидива проводят химиотерапию с лучевой терапией или без нее. При раннем рецидиве (менее 2 лет после первоначальной постановки диагноза) применяют другие препараты для химиотерапии, не такие, как в прошлый раз. При позднем рецидиве можно снова попробовать применять те же препараты.

## Справочная таблица 11. Наблюдение при саркоме Юинга

Физикальное обследование

---

МРТ области первичного очага с КТ или без КТ (оба исследования с контрастом)

---

Лучевые исследования органов грудной клетки (рентгенография или КТ) каждые 2–3 месяца

---

Рентгенография области первичного очага

---

Общий анализ крови (ОАК) и другие анализы крови

---

По истечении 2 лет увеличивают интервалы между физикальными обследованиями, лучевыми исследованиями области первичного очага и грудной клетки, а после 5 лет проводят их один раз в год (пожизненно)

---

Возможны ПЭТ/КТ всего тела или сцинтиграфия костей скелета

---

## Прогрессирование

Если опухоль не отвечает на лечение или прогрессирует после химиотерапии первой линии, то возможно проведение лучевой терапии и (или) операции для предотвращения распространения опухоли или для облегчения боли. Если заболевание продолжает прогрессировать или наблюдается рецидив, можно перейти к химиотерапии второй линии или оптимальной симптоматической терапии. Рецидивом называется повторное появление опухоли. Симптоматическая терапия направлена не на лечение злокачественной опухоли, а на повышение качества жизни. Варианты химиотерапии второй линии приведены в [справочной таблице 12](#).

**Предпочтительный вариант лечения — тот, про который известно, что он наиболее эффективен.**

### Справочная таблица 12.

#### Варианты химиотерапии второй линии: саркома Юинга

<b>Предпочтительные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Циклофосфамид и топотекан. Возможно добавление винкристина.</li> <li>• Иринотекан и темозоломид. Возможно добавление винкристина</li> </ul>
<b>Другие рекомендованные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Кабозантиниб.</li> <li>• Доцетаксел и гемцитабин. Возможно добавление винкристина</li> </ul>
<b>Применяют в некоторых случаях</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ифосфамид, карбоплатин и этопозид. Возможно добавление винкристина</li> </ul>

## Метастатическое заболевание

При метастатической саркоме Юинга опухоль распространяется по всему телу. Если метастатический характер заболевания выявлен при первоначальной постановке диагноза, лечение будет не таким, как в случае появления отдаленных метастазов во время или после лечения. В этом разделе описано лечение метастатической саркомы Юинга, выявленной при первоначальной постановке диагноза.

Лечение направлено на первичный (основной) очаг и (или) отдаленные метастазы. Другими словами, лечение в этом случае может представлять собой хирургическое удаление или лучевую терапию основного очага в сочетании с лечением метастазов.

Чаще всего метастазы образуются в легких, костной ткани и костном мозге. Во многих случаях проще лечить метастазы в легких, чем в других частях тела. Для лечения метастазов в легких проводят операцию и/или лучевую терапию.

Варианты лечения метастатической саркомы Юинга, выявленной при первоначальной постановке диагноза, представлены в [справочной таблице 13](#).

### Справочная таблица 13.

#### Варианты лечения: метастатическая саркома Юинга при постановке диагноза

<b>Локальное лечение для контроля первичного очага</b>	Широкая резекция →	Варианты лечения при положительном крае резекции (в нем обнаружены опухолевые клетки): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Продолжение химиотерапии (<a href="#">см. справочную таблицу 14</a>), а затем лучевая терапия или</li> <li>• Лучевая терапия и химиотерапия</li> </ul>
	Радикальная лучевая терапия и химиотерапия ( <a href="#">см. справочную таблицу 14</a> )	Варианты лечения при отрицательном крае резекции (опухолевые клетки в нем не обнаружены): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Химиотерапия (<a href="#">см. справочную таблицу 14</a>).</li> <li>• Возможна лучевая терапия при близком крае резекции</li> </ul>
<b>Распространенный метастатический процесс</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Продолжение только химиотерапии плюс паллиативная операция.</li> <li>• Паллиативная лучевая терапия на очаги, вызывающие симптомы.</li> <li>• Другие методы лечения множественных метастазов</li> </ul>	

**Локальное лечение для контроля опухоли**

Лечение, направленное на первичную опухоль с целью ее контроля, называется локальным.

Имеются два варианта:

- операция по удалению опухоли (широкая резекция).  
Перед операцией иногда проводят лучевую терапию;
- радикальная лучевая терапия и химиотерапия.

Радикальным называется лечение, выбранное в качестве оптимального после рассмотрения всех вариантов. Выбор лечения после операции зависит от того, обнаружены ли опухолевые клетки в крае резекции. Если в крае резекции присутствуют опухолевые клетки, его называют положительным. Вариантом лечения в этом случае может быть химиотерапия, лучевая терапия или их сочетание. Если после лечения обнаруживается метастаз, возможна операция или лучевая терапия, или оба метода лечения.

Возможные режимы химиотерапии приведены в [справочной таблице 14](#).

**Распространенный метастатический процесс**

Для лечения распространенного метастатического заболевания используют химиотерапию, паллиативные операции или паллиативную лучевую терапию. Для лечения метастазов могут применяться и другие методы.

**Справочная таблица 14.****Варианты химиотерапии при метастатическом заболевании: саркома Юинга****Предпочтительные варианты**

- Винкристин, доксорубицин и циклофосфамид, чередующиеся с ифосфамидом и этопозидом (VDC/IE).
- Винкристин, доксорубицин и ифосфамид (VAI).
- Винкристин, ифосфамид, доксорубицин и этопозид (VIDE).
- Винкристин, доксорубицин и циклофосфамид (VDC)

\* Вместо доксорубицина иногда применяют дактиномицин.

## Краткое содержание

- Основной или первый используемый метод лечения всех типов саркомы Юинга — это химиотерапия.
- После завершения основного лечения стадирование опухоли проводят заново.
- Адьювантным называется лечение, которое следует за основным. Выбор адьювантного лечения зависит от ответа опухоли на первичную химиотерапию.
- Заболевание считается метастатическим, если опухоль распространилась по всему телу. Если метастатический характер заболевания выявлен при первоначальной постановке диагноза, лечение будет не таким, как в случае появления отдаленных метастазов во время или после лечения.
- Лечение, направленное только на первичную опухоль с целью ее контроля, называется локальным лечением.
- Для лечения распространенного метастатического заболевания используют химиотерапию, паллиативные операции или паллиативную лучевую терапию.



## Сделайте папку для медицинских документов

Папка или органайзер — отличный способ собрать все документы в одном месте.

- Делайте копии анализов крови, данных лучевой диагностики и заключений о типе опухоли. Они пригодятся вам при обращении за вторым мнением.
- Выберите подходящую папку. Хорошо, если в ней будет застегивающийся карман для ручки, календарика и страхового полиса.
- Выделите отделения для страховых документов, медицинских заключений и результатов анализов. То же самое можно сделать и на компьютере.
- Для просмотра результатов анализов и других медицинских записей используйте интернет-порталы для пациентов. Скачивайте или распечатывайте документы и добавляйте их в свою папку.
- Систематизируйте документы так, как вам удобно. Сделайте раздел для вопросов и оставьте место для заметок.
- Берите папку с собой на прием к врачу. Никогда не знаешь, когда она может понадобиться.



# 7

## Гигантоклеточная опухоль КОСТИ

- 55 Основные сведения
- 56 Обследование
- 56 Локализованная форма
- 57 Метастатическое заболевание
- 57 Наблюдение
- 57 Рецидив
- 58 Краткое содержание



Гигантоклеточные опухоли костей (ГКОк) обычно бывают доброкачественными. Тем не менее это агрессивные опухоли с непредсказуемым течением заболевания и склонностью к рецидивам. Их необходимо лечить, чтобы не допустить тяжелого повреждения костей. Обсудите все варианты со своим врачом и вместе с ним составьте план лечения, который будет для вас оптимальным.

## Основные сведения

Гигантоклеточные опухоли костей (ГКОк) — редко встречающиеся агрессивные незлокачественные опухоли. В основном их диагностируют у взрослых в возрасте от 20 до 40 лет, когда рост костей скелета уже завершен.

При исследовании опухоли под микроскопом видно, что она состоит из большого количества очень крупных (гигантских) клеток.

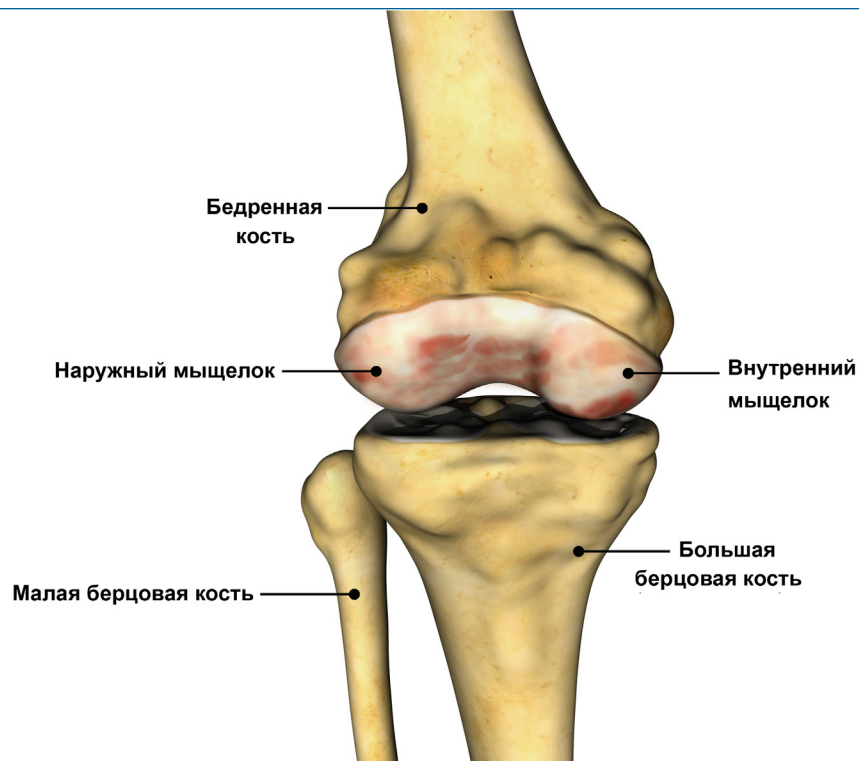
Причина развития гигантоклеточных опухолей неизвестна. Обычно они развиваются вблизи сустава на конце длинной кости. Самая частая локализация этих опухолей — колено, но они могут появиться в костях рук и голени. Иногда эта опухоль поражает и плоские кости, такие как грудина или тазовая кость.

Для ГКОк характерна выраженная тенденция к повторному появлению в том же месте. Такой рецидив называется местным. Опухоль может давать метастазы в легких.

Лечение гигантоклеточной опухоли кости почти всегда включает в себя операцию по ее удалению, если это возможно. Цель лечения — предотвратить повреждение кости рядом с пораженным суставом.

### Гигантоклеточные опухоли костей

Гигантоклеточные опухоли костей часто возникают на конце бедренной кости.



## Обследование

Перед началом лечения проводят исследования, чтобы узнать, ограничена ли опухоль одной областью (локализованная форма) или успела распространиться в отдаленные части тела (метастатическое заболевание) (см. справочную таблицу 15).

## Локализованная форма

При локализованной форме заболевания опухоль ограничена только одной областью. Бывает, что операция невозможна из-за расположения опухоли или из-за наличия других более серьезных заболеваний. В таких случаях следует рассматривать варианты лечения для нерезектабельной опухоли.

### Резектабельная опухоль

Резектабельной называют такую опухоль, которую можно удалить хирургическим путем. Если это возможно, вам проведут операцию для удаления опухоли. Во время операции хирург может использовать дополнительные методы лечения (термокоагуляцию, воздействие химическими веществами или термо-/ криодеструкцию) для предотвращения рецидива.

### Нерезектабельная опухоль

Нерезектабельную опухоль нельзя удалить хирургическим путем. К пациентам с нерезектабельной опухолью относятся и те, у кого опухоль резектабельная, но из-за других более серьезных заболеваний операция им противопоказана.

Варианты лечения:

- деносумаб (предпочтительно) и/или
- эмболизация (предпочтительно) и/или
- интерферон альфа-2b (в некоторых случаях) и/или
- лучевая терапия.

Лучевая терапия сопряжена с некоторыми рисками.

Обсудите с врачом, какой вариант подойдет вам больше всего.

После лечения вам проведут лучевые исследования, такие как рентгенография, КТ или МРТ, чтобы проверить, как ответила опухоль на лечение. Если по данным исследований опухоль стала резектабельной, вам проведут операцию по ее удалению.

## Справочная таблица 15. Диагностика ГОКк

Сбор анамнеза и физикальное обследование

Лучевые исследования области первичного очага (рентгенография, КТ с контрастом и (или) МРТ с контрастом)

Лучевые исследования органов грудной клетки

Возможно, сцинтиграфия костей скелета

Биопсия для подтверждения диагноза

Если опухоль злокачественная, ее лечат как остеосаркому

## Метастатическое заболевание

При метастатическом заболевании имеется не одна опухоль, а несколько. ГКОк может метастазировать в легкие или другие кости.

Если опухоли резектабельные, возможна операция по удалению

- первичной опухоли,
- метастазов.

В случае нерезектабельных опухолей ваш врач будет рассматривать следующие варианты:

- деносумаб;
- интерферон альфа-2b (в некоторых случаях);
- лучевую терапию;
- наблюдение без лечения.

Наблюдение без лечения иногда называют выжидательной тактикой. Узнайте у своего врача, что этот вариант означает для вас.

## Наблюдение после лечения

После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива. Для этого нужно будет регулярно проходить физикальные обследования и лучевые исследования той области, где до операции находилась опухоль. Кроме того, вам нужно будет проходить лучевые исследования органов грудной клетки, чтобы проверить, нет ли метастазов в легких (см. справочную таблицу 16).

## Рецидив

Гигантоклеточные опухоли костей часто снова появляются в том же самом месте. Такой рецидив называется местным. Есть риск, что опухоль может распространиться (метастазировать) в легкие. Варианты лечения зависят от того, какой это рецидив, — местный или метастатический. Если рецидив метастатический, лечение будет таким, как описано в разделе «Метастатическое заболевание» в этой главе.

### Местный рецидив

Если опухоль резектабельная, вам могут выполнить КТ грудной клетки, чтобы посмотреть, нет ли метастазов в легких. Перед операцией по удалению первичной опухоли (широкой резекцией) иногда назначают деносумаб. Лечение как резектабельной, так и нерезектабельной опухоли будет таким, как описано в разделе «Локализованная форма» в этой главе.

## Справочная таблица 16. Диагностика гигантоклеточных опухолей костей

### Физикальное обследование

Лучевые исследования области хирургического вмешательства (возможны рентгенография и КТ с МРТ или без МРТ; оба исследования с контрастом)

Лучевые исследования органов грудной клетки каждые 6 месяцев, а затем ежегодно

## Краткое содержание

- Гигантоклеточные опухоли костей (ГКОк) состоят из большого количества очень крупных (гигантских) клеток.
- Лечение гигантоклеточной опухоли кости почти всегда включает в себя операцию по ее удалению, если операция возможна. Цель лечения — предотвратить повреждение кости рядом с пораженным суставом.
- Перед началом лечения проводят исследования, чтобы узнать, ограничена ли опухоль одной областью (локализованная форма) или успела распространиться в отдаленные части тела (метастатическое заболевание). Варианты лечения зависят от того, возможна ли операция.
- При метастатическом заболевании имеется не одна опухоль, а несколько. ГКОк может метастазировать в легкие или другие кости.
- После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива.
- ГКОк часто снова появляется в том же самом месте. Повторное появление опухоли называется рецидивом. Варианты лечения зависят от того, какой это рецидив, — местный или метастатический..



# 8

## Остеосаркома

- 60 Основные сведения
- 60 Обследование
- 61 Системная терапия
- 62 Периостальная остеосаркома
- 62 Остеосаркома низкой степени злокачественности
- 62 Остеосаркома высокой степени злокачественности
- 63 Метастатическое заболевание
- 64 Наблюдение после лечения
- 64 Рецидив
- 65 Краткое содержание





Остеосаркома — самый частый тип опухоли костей. Такие опухоли обычно возникают в костях бедра, верхней части руки и голени. Для лечения остеосаркомы используют комбинацию методов. Обсудите все варианты со своим врачом и вместе с ним составьте план лечения, который будет для вас оптимальным.

## Основные сведения

Остеосаркома развивается из остеобластов — клеток, ответственных за создание новой костной ткани. Причина развития этой опухоли неизвестна. В некоторых случаях предрасположенность к этому заболеванию может передаваться по наследству. Остеосаркомы обычно обнаруживаются в крупных костях в тех зонах, где кость растет быстрее всего. Однако они могут появиться в любой кости.

Места, где чаще всего встречаются остеосаркомы:

- голень (около колена);
- бедро (около колена);
- верхняя часть руки (около плеча).

Различают три типа остеосарком:

- интрамедуллярная (внутри кости);
- поверхностная (на поверхности кости);
- внескелетная (снаружи кости), известная как саркома мягких тканей.

Лечение внескелетных остеосарком описано в руководстве *NCCN Guidelines for Patients* «Саркомы мягких тканей», которое можно найти на странице [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).

## Обследование

Перед началом лечения проводят исследования и процедуры, перечисленные в справочной таблице 17.

### Справочная таблица 17. Диагностика остеосаркомы

Сбор анамнеза и физикальное обследование

МРТ области первичного очага с КТ или без КТ (оба исследования с контрастом)

Лучевые исследования органов грудной клетки, в том числе КТ

ПЭТ/КТ всего тела и (или) сцинтиграфия костей скелета

МРТ или КТ областей со скелетными метастазами (оба исследования с контрастом)

Анализ на лактатдегидрогеназу (ЛДГ)

Анализ на щелочную фосфатазу (ЩФ)

Возможна консультация врача-репродуктолога

Генетическая консультация и генетические исследования с учетом личного и семейного анамнеза

## Системная терапия

Для лечения остеосаркомы используют комбинацию методов. В состав комплексного лечения часто входят химиотерапия и другие виды системной терапии. Химиотерапия первой линии — это химиотерапевтические препараты, которые первыми применяют для лечения пациента. Варианты системной терапии второй линии применяют в тех случаях, когда заболевание прогрессирует или опухоль не отвечает на терапию первой линии.

Возможные варианты химиотерапии первой линии представлены в [справочной таблице 18](#).

Возможные варианты системной терапии второй линии приведены в [справочной таблице 19](#).

### Справочная таблица 18.

#### Варианты химиотерапии первой линии: остеосаркома

<b>Предпочтительные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Цисплатин и доксорубицин.</li> <li>• Высокие дозы метотрексата, цисплатин и доксорубицин (MAP)</li> </ul>
<b>Другие рекомендованные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Доксорубицин, цисплатин, ифосфамид и высокие дозы метотрексата</li> </ul>

### Справочная таблица 19.

#### Варианты системной терапии второй линии: остеосаркома

<b>Предпочтительные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ифосфамид (высокие дозы) с этопозидом или без него.</li> <li>• Регорафениб.</li> <li>• Сорафениб</li> </ul>
<b>Другие рекомендованные варианты</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Кабозантиниб.</li> <li>• Циклофосфамид и топотекан.</li> <li>• Доцетаксел и гемцитабин.</li> <li>• Гемцитабин.</li> <li>• Сорафениб с эверолимусом</li> </ul>
<b>Применяют в некоторых случаях</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Циклофосфамид и этопозид.</li> <li>• Ифосфамид, карбоплатин и этопозид.</li> <li>• Высокие дозы метотрексата.</li> <li>• Высокие дозы метотрексата, этопозид и ифосфамид</li> <li>• Самария (<math>^{153}\text{Sm}</math>) лексидронам в случае рецидивирующей или рефрактерной опухоли помимо терапии второй линии</li> </ul>

## Периостальная остеосаркома

Периостальная остеосаркома развивается на поверхности кости, в слое, который называется надкостницей. Для лечения проводят операцию по удалению опухоли (широкую резекцию). Перед операцией иногда назначают химиотерапию, чтобы уменьшить размеры опухоли или ее распространенность. Химиотерапия, которую проводят перед операцией, называется предоперационной или неоадьювантной.

## Остеосаркома низкой степени злокачественности

Для лечения остеосарком низкой степени злокачественности проводят операцию по удалению опухоли (широкую резекцию). Если в удаленных хирургом тканях неожиданно обнаруживаются участки опухоли с высокой степенью злокачественности, после операции назначают химиотерапию. Химиотерапия, которую проводят после операции, называется послеоперационной или адьювантной. Дедифференцированные паростальные остеосаркомы не относятся к опухолям низкой степени злокачественности.

## Остеосаркома высокой степени злокачественности

В этом разделе описано лечение остеосарком высокой степени злокачественности. Такие же методы лечения применимы для других опухолей высокой степени злокачественности, не относящихся к остеосаркомам, — например, для недифференцированной плеоморфной саркомы кости.

### Лечение перед операцией

В большинстве случаев лечение начинается с предоперационной химиотерапии. Ее цель — уменьшить размеры опухоли перед операцией. После химиотерапии повторно проводят стадирование, чтобы посмотреть, стала ли операция возможной.

### Повторное стадирование

Для этого могут быть выполнены следующие исследования:

- КТ органов грудной клетки;
- МРТ области первичного очага с КТ или без КТ (оба исследования с контрастом);
- рентгенография области первичного очага;
- возможны ПЭТ/КТ всего тела или сцинтиграфия костей скелета.

Если по результатам исследований опухоль окажется нерезектабельной, для лечения используют лучевую терапию или химиотерапию.

Если опухоль будет признана резектабельной, проводят операцию по ее удалению (широкую резекцию). Выбор лечения после операции зависит от того, обнаружены ли опухолевые клетки в крае резекции.

### Лечение после операции

Лечение после операции называется адъювантным. Если в крае резекции не обнаружены опухолевые клетки, край резекции называют отрицательным. В этом случае в качестве адъювантного лечения проводят химиотерапию. Если в крае резекции присутствуют опухолевые клетки, его называют положительным. Адъювантным лечением в этом случае может быть химиотерапия или повторная операция. После операции иногда назначают лучевую терапию, но это бывает редко. (см. справочную таблицу 20).

### Метастатическое заболевание

В этом разделе описано лечение метастатической остеосаркомы, выявленной при первоначальной постановке диагноза. Метастазы могут обнаруживаться в легких (легочные), в костях (скелетные) или внутренних органах (висцеральные). Часто они бывают резектабельными. Операция по удалению метастазов называется метастазэктомией. Для лечения некоторых метастазов можно использовать системную терапию, лучевую терапию или другие методы. Например, нерезектабельные легочные метастазы можно разрушить с помощью абляции.

Если операция невозможна, есть следующие варианты:

- химиотерапия;
- лучевая терапия.

### Справочная таблица 20.

#### Варианты лечения после операции: остеосаркома

<b>Положительный край резекции</b>	Хороший ответ на лечение →	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Химиотерапия.</li> <li>• Возможно дополнительное применение локальных методов, таких как хирургическая резекция с лучевой терапией или без нее</li> </ul>
	Плохой ответ на лечение →	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Возможно дополнительное применение локальных методов, таких как хирургическая резекция с лучевой терапией или без нее.</li> <li>• Продолжение того же режима химиотерапии, который применяли до операции</li> </ul>
<b>Отрицательный край резекции</b>	Хороший ответ →	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Химиотерапия.</li> </ul>
	Плохой ответ →	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Продолжение того же режима химиотерапии, который применяли до операции</li> </ul>

## Наблюдение после лечения

После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива. В программу наблюдения входят физикальные обследования, анализы крови и лучевые исследования, оценка функционального статуса и регулярные посещения врача-ортопеда и онколога (см. справочную таблицу 21).

## Рецидив

В случае рецидива для лечения используют системную терапию и (или) проводят операцию. Операция не всегда бывает возможна. Возможные варианты системной терапии приведены в справочной таблице 19.

После лечения рецидива проводят следующие исследования:

- рентгенографию;
- КТ и (или) МРТ (оба исследования с контрастом).
- КТ органов грудной клетки с контрастом или без контраста.

Если будет достигнут ответ на лечение, вас будут наблюдать на предмет возможного рецидива или прогрессирования опухоли.

Варианты лечения в случае рецидива или прогрессирования:

- операция по удалению опухоли (резекция), если она возможна;
- участие в клиническом исследовании;
- паллиативная лучевая терапия (в том числе применение препарата радиоактивного самария);
- оптимальная симптоматическая терапия.

Оптимальная симптоматическая терапия направлена на повышение качества жизни.

### Справочная таблица 21. Наблюдение после лечения остеосаркомы

Физикальное обследование, лучевые исследования области первичного очага и грудной клетки (используют тот же метод, что и при первичном обследовании)

Посещение врача-ортопеда и онколога

- Каждые 3 месяца в течение первых двух лет.
- Каждые 4 месяца в течение 3-го года.
- Каждые 6 месяцев в течение 4-го и 5-го года, затем один раз в год

ОАК и другие анализы крови по мере необходимости

Возможна ПЭТ/КТ всего тела и/или сцинтиграфия костей скелета

Повторная оценка функционального статуса на каждом приеме

## Краткое содержание

- Остеосаркома — самый частый тип опухолей костей. Такие опухоли обычно возникают в костях бедра, верхней части руки и голени.
- Для лечения остеосаркомы используют комбинацию методов.
- После завершения лечения за вашим состоянием будут постоянно следить, чтобы не пропустить признаки возможного рецидива.
- Остеосаркома может давать метастазы в легких (легочные метастазы), в костях (скелетные метастазы) или внутренних органах (висцеральные метастазы). Часто они бывают резектабельными.
- Метастазэктомия — это операция по удалению метастазов.
- Оптимальная симптоматическая терапия направлена на улучшение качества жизни.

## Знаете ли вы?

Термины «химиотерапия» и «системная терапия» многие считают синонимами, но это не одно и то же. Химиотерапия, таргетная терапия и иммунотерапия — это разные виды системной терапии.



# 9

## Принятие решений о лечении

---

67 Выбор за вами

---

67 Какие вопросы задать врачу

---

77 Веб-сайты



Важно, чтобы вас устраивал тот вариант лечения, который вы выбрали. Чтобы принять решение, нужно сначала открыто и честно поговорить со своим врачом.

## Выбор за вами

При совместном принятии решения вы обмениваетесь информацией со своими врачами, обсуждаете разные варианты и согласовываете план лечения. Выбор плана лечения начинается с открытого и честного разговора между вами и вашим врачом.

Решения о лечении очень индивидуальны. То, что важно для вас, может не иметь никакого значения для других людей.

Ниже перечислены несколько факторов, которые могут сыграть свою роль при принятии решений.

- Ваши пожелания и возможная разница с тем, чего хотят другие.
- Ваши религиозные и духовные убеждения.
- Ваше отношение к определенным видам лечения, например к операции или химиотерапии.
- Ваше отношение к боли и побочным эффектам лечения, таким как тошнота и рвота.
- Стоимость лечения, поездки к месту лечения и вынужденные перерывы в учебе или работе.
- Качество и продолжительность жизни.
- Ваш уровень активности и важные для вас виды деятельности.

Подумайте о том, чего вы ждете от лечения. Открыто обсуждайте риски и преимущества конкретных видов лечения и процедур. Взвешивайте разные варианты и делитесь своими сомнениями с врачом. Если вы постараетесь построить доверительные отношения со своим врачом, то будете чувствовать его поддержку при рассмотрении разных вариантов и при принятии решений о лечении.

## Второе мнение

Вполне естественно, что люди стремятся начать лечение как можно скорее. Хотя затягивать с лечением опухоли нельзя, есть время показать результаты обследований другому врачу, чтобы он предложил свой план лечения. Такая процедура называется получением второго мнения, и это обычная практика в онкологии. Даже сами врачи, когда заболевают, получают второе мнение.

Что вы можете для этого сделать:

- посмотрите, какие правила относительно получения второго мнения действуют у вашего страховщика. Возможно, вам придется самостоятельно оплачивать консультации врачей, если они не входят в ваш план страхования;
- позаботьтесь, чтобы копии всех ваших медицинских документов были отправлены тому врачу, который должен будет высказать второе мнение.

## Группы поддержки

Многие люди с онкологическими диагнозами считают, что группы поддержки приносят пользу. В группах поддержки обычно есть пациенты, находящиеся на разных этапах лечения. Некоторые только недавно узнали о своем диагнозе, тогда как у других лечение может уже заканчиваться. Если в вашей больнице или по месту жительства нет групп поддержки для людей с онкологическими диагнозами, зайдите на веб-сайты, которые перечислены в конце этой брошюры.

## Какие вопросы задать врачу

На следующих страницах приведены примерные вопросы, которые вы можете задать своему врачу. Вы можете использовать эти вопросы или составить свои собственные. Четко определите свои цели в отношении лечения и постарайтесь узнать, чего вы можете ожидать от лечения.

## Вопросы о диагностических исследованиях и стадии заболевания

1. Какой у меня тип опухоли костей? Какая у меня стадия заболевания?
2. Какая у этой опухоли степень злокачественности? Что это значит?
3. Когда мне проведут биопсию? Какого типа биопсия мне предстоит? Какие риски связаны с этой процедурой?
4. Есть ли поблизости онкологический центр или больница, где работают специалисты по этому типу опухолей?
5. Какие мне нужны исследования? Какие еще исследования вы рекомендуете пройти? Понадобятся ли мне какие-нибудь генетические исследования?
6. Что вы будете предпринимать, чтобы избавить меня от неприятных ощущений во время исследования?
7. Как мне подготовиться к исследованиям? Как и когда мне будут проводить это исследование?
8. Как скоро я узнаю результаты и кто мне их разъяснит?
9. Есть ли интернет-портал, где я могу увидеть результаты своих исследований и другие медицинские записи?
10. Кто расскажет мне о дальнейших действиях? Когда?
11. Начнется ли лечение до получения результатов исследований?
12. Могу ли я надеяться на полное излечение? Если нет, то насколько лечение сможет остановить рост опухоли?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## Вопросы о выборе вариантов

1. Что будет, если ничего не предпринимать?
2. Как повлияют на выбор вариантов лечения мой возраст, общее состояние здоровья и другие факторы?
3. Как лечение повлияет на мою способность иметь детей? Нужно ли мне обратиться к врачу-репродуктологу до начала лечения?
4. Что делать, если я беременна? Как быть, если я планирую беременность в ближайшем будущем?
5. Подхожу ли я для участия в клиническом исследовании?
6. У какого варианта доказана наибольшая эффективность для такого подтипа опухоли, как у меня, для моего возраста и с учетом других факторов риска?
7. Есть ли такой вариант, который позволит рассчитывать на полное излечение или длительное отсутствие проявлений болезни? Есть ли у какого-нибудь варианта преимущества перед другими? Есть ли такой вариант, который потребует меньше времени на лечение? Будет стоить дешевле?
8. Какое лечение обеспечит мне наилучшее качество жизни? Какое может продлить жизнь? Насколько?
9. Какие возможны варианты, если лечение перестанет действовать?
10. Смогу ли я прекратить лечение в любой момент? Что будет, если я решу прекратить лечение?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## Вопросы о лечении

1. Какое лечение вы мне рекомендуете и почему? Каковы его преимущества и риски?
2. Сколько времени у меня есть на принятие решения?
3. Нужно ли мне будет для лечения приезжать в больницу или еще куда-нибудь? Как часто? Сколько будет продолжаться каждое посещение? Придется ли мне оставаться в больнице на ночь или планировать поездки?
4. Будет ли у меня выбор, когда именно начать лечение? Смогу ли я выбирать дату и время лечебных процедур?
5. Насколько это лечение неприятно? Что вы будете делать, чтобы избавить меня от неприятных ощущений?
6. Сколько будет стоить это лечение? Какие расходы покрывает моя страховка? Есть ли какие-нибудь программы, которые помогут мне с оплатой?
7. Какое лечение я буду получать дома? Как мне подготовить мой дом, чтобы обеспечить мою безопасность или безопасность членов моей семьи? Какой мне понадобится домашний уход?
8. Есть ли у этого лечения побочные эффекты, которые опасны для жизни? Как вы будете за этим следить?
9. Чего мне ожидать от лечения? Как долго оно продлится?
10. Как вы узнаете, что лечение мне помогает? Как я узнаю, что лечение действует?
11. Чего следует избегать и что нужно употреблять с осторожностью во время лечения?

---

---

---

---

---

---



## Вопросы об операции

1. Какой тип операции мне предстоит? Будет ли это одна операция или несколько?
2. Что вы мне удалите во время операции?
3. Распространилась ли опухоль на какие-нибудь вены или артерии? Как это может повлиять на операцию?
4. Каковы аргументы «за» и «против» при сравнении ампутации и операции с сохранением конечности?
5. Сколько времени займет восстановление после операции?
6. Насколько это будет болезненно? Что вы будете делать для облегчения боли?
7. Какие еще бывают побочные эффекты у операции? Какие возможны осложнения при этом типе операции?
8. Какое лечение мне предстоит до, во время и после операции?
9. Можете ли вы мне порекомендовать какой-нибудь медицинский центр или больницу для проведения операции?
10. Как часто мне нужно будет проходить контрольные обследования после операции? Какова вероятность, что опухоль появится снова?
11. Что будет, если окажется, что опухоль нельзя удалить полностью?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---





## Вопросы о побочных эффектах

1. Какие возможны побочные эффекты лечения?
2. Долго ли они будут ощущаться? Становятся ли они легче или тяжелее со временем?
3. За какими побочными эффектами мне нужно будет следить? Какие из них считаются ожидаемыми, а какие опасны для жизни?
4. В каких случаях мне нужно звонить врачу? Можно ли написать сообщение?
5. Какие препараты я могу принимать, чтобы предотвратить или ослабить побочные эффекты?
6. Что я могу сделать, чтобы справиться с болью и другими побочными эффектами?
7. Если у меня появятся побочные эффекты, остановите ли вы лечение или переведете меня на другой препарат? За какими признаками вы наблюдаете?
8. Что я могу сделать, чтобы предотвратить или ослабить побочные эффекты? Что вы будете делать для этого?
9. Какие побочные эффекты могут быть пожизненными и необратимыми даже после завершения лечения?
10. Какие препараты могут усугубить побочные эффекты лечения?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## Веб-сайты

### American Association for Clinical Chemistry

[labtestsonline.org](http://labtestsonline.org)

### American Cancer Society

[cancer.org/cancer](http://cancer.org/cancer)

### CancerCare

[cancercares.org](http://cancercares.org)

### Chemocare

[chemocare.com](http://chemocare.com)

### Children's National®

[childrensnational.org](http://childrensnational.org)

### Children's Oncology Group

[survivorshipguidelines.org](http://survivorshipguidelines.org)

### Chordoma Foundation

[chordomafoundation.org](http://chordomafoundation.org)

### KidsHealth®

[kidshealth.org](http://kidshealth.org)

### MedlinePlus

[medlineplus.gov](http://medlineplus.gov)

### Musculoskeletal Tumor Society (MSTS)

[msts.org](http://msts.org)

### National Cancer Institute

[cancer.gov/types](http://cancer.gov/types)

### National Coalition for Cancer Survivorship

[canceradvocacy.org/toolbox/](http://canceradvocacy.org/toolbox/)

### National Hospice and Palliative Care Organization

[nhpco.org/patients-and-caregivers](http://nhpco.org/patients-and-caregivers)

### Northwest Sarcoma Foundation

[nwsarcoma.org](http://nwsarcoma.org)

### Oncolink

[oncolink.org](http://oncolink.org)

### Radiological Society of North America

[radiologyinfo.org](http://radiologyinfo.org)

### SARC

[sarctrials.org](http://sarctrials.org)

### Stupid Cancer

[stupidcancer.org](http://stupidcancer.org)

### The Alan B. Slifka Foundation

[slifkafoundation.org](http://slifkafoundation.org)

### The Paula Takacs Foundation

[paulatakacsfoundation.org](http://paulatakacsfoundation.org)

### The QuadW Foundation

[quadW.org](http://quadW.org)





# Пояснение терминов

## **Абляция**

Процедура, направленная на разрушение опухоли за счет создания зоны очень низкой или очень высокой температуры.

## **Аспирация костного мозга**

Извлечение небольшого количества жидкого костного мозга для исследования на наличие заболевания.

## **Биопсия**

Процедура извлечения жидких или плотных образцов ткани для исследования на наличие заболевания.

## **Биопсия костного мозга**

Извлечение небольшого количества твердой костной ткани и костного мозга для исследования на наличие заболевания.

## **Врач-онколог**

Специалист по лечению злокачественных опухолей.

## **Гены**

Заложенные в клетках инструкции по строительству новых клеток и регулированию происходящих в них процессов.

## **Гиперкальциемия**

Повышенный уровень кальция в крови.

## **Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DEXA)**

Метод исследования, основанный на использовании небольших доз радиации для получения изображений костей. Другое название — денситометрия.

## **Дистанционная лучевая терапия (ДЛТ)**

Лечение опухолей с помощью излучения, генерируемого установкой, расположенной вне тела пациента.

## **Иммунотерапия**

Лечение препаратами, которые помогают организму находить и уничтожать опухолевые клетки.

## **Интервенционный радиолог**

Врач, который занимается лучевой диагностикой и под контролем этих методов проводит малоинвазивные вмешательства для постановки диагноза или лечения заболевания.

## **Клиническое исследование**

Исследование для проверки безопасности и эффективности диагностических средств и методов лечения для людей.

## **Компьютерная томография (КТ)**

Метод диагностики, в котором изображения внутренних структур организма получают с помощью рентгеновских лучей, направляемых под разными углами.

## **Контраст**

Красящее вещество, которое вводят пациенту во время лучевого исследования, чтобы получить более четкие изображения.

## **Костный мозг**

Мягкая губчатая ткань, которая находится внутри большинства костей и отвечает за выработку клеток крови.

## **Лучевая терапия**

Лечение опухолей с помощью излучения, обладающего высокой энергией.

## **Магнитно-резонансная томография (МРТ)**

Метод диагностики, основанный на использовании радиоволн и мощных магнитов для получения изображений внутренних структур организма.

## **Метастазирование**

Распространение опухоли далеко от первичного очага в другие части тела.

## **Метастазэктомия**

Операция по удалению метастаза.

## **Наблюдение после лечения**

Обследования после завершения лечения для выявления возможного рецидива.

## **Наследственный**

Передающийся от родителей к детям с помощью закодированной информации внутри клеток (генов).

### **Нерезектабельная опухоль**

Опухоль, которую нельзя удалить хирургическим путем.

### **Основное лечение**

Основной метод, используемый для излечения от опухоли.

### **Остеобласты**

Клетки, ответственные за формирование новой костной ткани.

### **Остеогенез**

Процесс образования новой кости.

### **Остеокласты**

Клетки, участвующие в растворении костной ткани.

### **Оценка функционального статуса**

Исследование для оценки способности пациента выполнять обычные повседневные действия.

### **Паллиативная помощь**

Медицинская помощь, направленная на облегчение симптомов, а не на лечение опухоли. Другие названия — симптоматическая терапия, поддерживающая терапия.

### **Патоморфолог**

Специалист по исследованию клеток и тканей для выявления заболевания.

### **Первичная опухоль**

Первая сформировавшаяся масса из опухолевых клеток.

### **Подтип опухоли**

Более мелкая группа, выделяемая из определенного типа опухолей на основании специфических особенностей клеток.

### **Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)**

Метод диагностики, позволяющий увидеть форму и функционирование внутренних органов с помощью введенного радиоактивного вещества.

### **Программа наблюдения и реабилитации**

Обследования после завершения лечения для выявления возможного рецидива. Другое название — наблюдение после лечения.

### **Прогрессирование**

Рост опухоли или распространение опухолевого процесса после проведенного обследования или лечения.

### **Резектабельная опухоль**

Опухоль, которую можно удалить хирургическим путем.

### **Ремоделирование**

Процесс, в ходе которого происходят резорбция (растворение) и формирование костной ткани.

### **Рентгенолог**

Специалист по лучевой диагностике.

### **Рефрактерная опухоль**

Опухоль, которая не отвечает на лечение.

### **Рецидив**

Возвращение заболевания после периода, когда признаки опухоли отсутствовали.

### **Саркома мягких тканей**

Опухоль, развивающаяся из клеток жировой ткани, мышц, нервов, сухожилий, кровеносных и лимфатических сосудов и других видов соединительной ткани.

### **Саркома**

Опухоль из клеток кости или мягких тканей.

### **Симптоматическая терапия**

Медицинская помощь, направленная на облегчение симптомов, а не на лечение опухоли. Другие названия — паллиативная помощь, поддерживающая терапия, оптимальная симптоматическая терапия.

### **Системная терапия**

Лечение, воздействующее на весь организм.

### **Степень злокачественности**

Показатель того, насколько опухолевые клетки отличаются от нормальных.

### **Стереотаксическая радиохирургия (СРХ)**

Лечение опухолей с использованием специального оборудования для точного размещения тела пациента и воздействия единичной высокой дозой излучения.

### **Таргетная терапия**

Лечение препаратами, действие которых направлено на специфические опухолевые клетки.

### **Толстоигольная биопсия**

Процедура для извлечения образцов ткани с помощью полой иглы. Другие названия — кор-биопсия, трепанобиопсия.

### **Транслокация**

Обмен фрагментами между двумя хромосомами (длинноцепочечными молекулами с закодированной информацией для регулирования клеточных процессов).

### **Химиотерапевт**

Специалист по противоопухолевым препаратам.

### **Химиотерапевтические препараты**

Лекарства, убивающие быстро растущие клетки, как опухолевые, так и нормальные.

**Хромосомы**

Длинноцепочечные молекулы внутри клеток, содержащие закодированные инструкции по строительству новых клеток и регулированию их жизнедеятельности.

**Эмболизация**

Лечебная процедура, основанная на перекрытии кровеносных сосудов, питающих опухоль.

## Члены NCCN — участники издания

Настоящее руководство для пациентов составлено на основе клинических рекомендаций NCCN в области онкологии (NCCN Guidelines®), посвященных лечению злокачественных опухолей костей. В адаптации, редактировании и подготовке к публикации принимали участие указанные далее лица.

Dorothy A. Shead, MS  
магистр наук, директор  
отдела информации для  
пациентов

Laura J. Hanisch, PsyD  
доктор психологии,  
медицинский писатель  
/ специалист отдела  
информации для пациентов

Erin Vidic, MA  
магистр искусств,  
медицинский писатель

Rachael Clarke  
старший редактор  
медицинских изданий

Tanya Fischer, MEd, MSLIS  
магистр педагогики, магистр  
библиотечно-информационных  
ресурсов,  
медицинский писатель

Stephanie Rovito, магистр в  
области здравоохранения,  
сертификат CHES®,  
медицинский писатель

Kim Williams  
*Creative Services Manager*

Susan Kidney  
*Graphic Design Specialist*

Клинические рекомендации NCCN в области онкологии (NCCN Guidelines®), посвященные лечению злокачественных опухолей костей, в редакции 1.2021 были разработаны перечисленными ниже членами экспертной группы NCCN.

\*J. Sybil Biermann, MD/Chair  
*University of Michigan Rogel Cancer Center*

\*Warren Chow, MD/Vice-Chair  
*City of Hope National Medical Center*

Sarah Boles, MD  
*UC San Diego Moores Cancer Center*

Brian Brigman, MD, PhD  
*Duke Cancer Institute*

Alexandra K. Callan, MD  
*UT Southwestern Simmons  
Comprehensive Cancer Center*

Lee D. Cranmer, MD, PhD  
*Fred Hutchinson Cancer Research Center/  
Seattle Cancer Care Alliance*

Saeed Dianat, MD  
*Abramson Cancer Center  
at the University of Pennsylvania*

Eric Donnelly, MD  
*Robert H. Lurie Comprehensive Cancer  
Center of Northwestern University*

Nicola Fabbri, MD  
*Memorial Sloan Kettering Cancer Center*

Patrick Getty, MD  
*Case Comprehensive Cancer Center/  
University Hospitals Seidman Cancer Center  
and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute*

John Groundland, MD  
*Huntsman Cancer Institute  
at the University of Utah*

Susan M. Hiniker, MD  
*Stanford Cancer Institute*

Angela Hirbe, MD  
*Siteman Cancer Center at Barnes-  
Jewish Hospital and Washington  
University School of Medicine*

Margo L. Hoover-Regan, MD  
*University of Wisconsin  
Carbone Cancer Center*

Francis Hornicek, MD, PhD  
*UCLA Jonsson  
Comprehensive Cancer Center*

Lisa Kafchinski, MD  
*O'Neal Comprehensive  
Cancer Center at UAB*

Joseph B. Kuechle, MD, PhD  
*Roswell Park Comprehensive Cancer Center*

Dieter Lindskog, MD  
*Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital*

David R. Lucas, MD  
*University of Michigan Rogel Cancer Center*

\*Joel L. Mayerson, MD  
*The Ohio State University Comprehensive  
Cancer Center - James Cancer Hospital  
and Solove Research Institute*

Sean V. McGarry, MD  
*Fred & Pamela Buffett Cancer Center*

\*Carol D. Morris, MD, MS  
*The Sidney Kimmel Comprehensive  
Cancer Center at Johns Hopkins*

Damon R. Reed, MD  
*Moffitt Cancer Center*

Peter S. Rose, MD  
*Mayo Clinic Cancer Center*

Victor M. Santana, MD  
*St. Jude Children's Research Hospital/  
The University of Tennessee  
Health Science Center*

Robert L. Satcher, MD, PhD  
*The University of Texas  
MD Anderson Cancer Center*

Joseph Schwab, MD, MS  
*Massachusetts General Hospital  
Cancer Center*

Herbert Schwartz, MD  
*Vanderbilt-Ingram Cancer Center*

Breelyn A. Wilky, MD  
*University of Colorado Cancer Center*

Rosanna L. Wustrack, MD  
*UCSF Helen Diller Family  
Comprehensive Cancer Center*

### Сотрудники NCCN

Mary Anne Bergman  
*координатор руководства*

Giby V. George, доктор медицины  
научный специалист в области онкологии  
/ медицинский писатель

\* Редактирование настоящего руководства для пациентов.

Порядок раскрытия информации описан на странице [NCCN.org/about/disclosure.aspx](https://www.nccn.org/about/disclosure.aspx).

NCCN Guidelines for Patients®:

Злокачественные опухоли костей, 2021

## Онкологические центры в составе NCCN

Abramson Cancer Center  
at the University of Pennsylvania  
Philadelphia, Pennsylvania  
800.789.7366 • [pennmedicine.org/cancer](http://pennmedicine.org/cancer)

Fred & Pamela Buffett Cancer Center  
Omaha, Nebraska  
402.559.5600 • [unmc.edu/cancercenter](http://unmc.edu/cancercenter)

Case Comprehensive Cancer Center/  
University Hospitals Seidman Cancer  
Center and Cleveland Clinic Taussig  
Cancer Institute  
Cleveland, Ohio  
800.641.2422 • UH Seidman Cancer Center  
[uhhospitals.org/services/cancer-services](http://uhhospitals.org/services/cancer-services)  
866.223.8100 • CC Taussig Cancer Institute  
[my.clevelandclinic.org/departments/cancer](http://my.clevelandclinic.org/departments/cancer)  
216.844.8797 • Case CCC  
[case.edu/cancer](http://case.edu/cancer)

City of Hope National Medical Center  
Los Angeles, California  
800.826.4673 • [cityofhope.org](http://cityofhope.org)

Dana-Farber/Brigham and  
Women's Cancer Center |  
Massachusetts General Hospital  
Cancer Center  
Boston, Massachusetts  
617.732.5500  
[youhaveus.org](http://youhaveus.org)  
617.726.5130  
[massgeneral.org/cancer-center](http://massgeneral.org/cancer-center)

Duke Cancer Institute  
Durham, North Carolina  
888.275.3853 • [dukecancerinstitute.org](http://dukecancerinstitute.org)

Fox Chase Cancer Center  
Philadelphia, Pennsylvania  
888.369.2427 • [foxchase.org](http://foxchase.org)

Huntsman Cancer Institute  
at the University of Utah  
Salt Lake City, Utah  
800.824.2073  
[huntsmancancer.org](http://huntsmancancer.org)

Fred Hutchinson Cancer  
Research Center/Seattle  
Cancer Care Alliance  
Seattle, Washington  
206.606.7222 • [seattlecca.org](http://seattlecca.org)  
206.667.5000 • [fredhutch.org](http://fredhutch.org)

The Sidney Kimmel Comprehensive  
Cancer Center at Johns Hopkins  
Baltimore, Maryland  
410.955.8964  
[www.hopkinskimmelfcancercenter.org](http://www.hopkinskimmelfcancercenter.org)

Robert H. Lurie Comprehensive  
Cancer Center of Northwestern  
University  
Chicago, Illinois  
866.587.4322 • [cancer.northwestern.edu](http://cancer.northwestern.edu)

Mayo Clinic Cancer Center  
Phoenix/Scottsdale, Arizona  
Jacksonville, Florida  
Rochester, Minnesota  
480.301.8000 • Arizona  
904.953.0853 • Florida  
507.538.3270 • Minnesota  
[mayoclinic.org/cancercenter](http://mayoclinic.org/cancercenter)

Memorial Sloan Kettering  
Cancer Center  
New York, New York  
800.525.2225 • [mskcc.org](http://mskcc.org)

Moffitt Cancer Center  
Tampa, Florida  
888.663.3488 • [moffitt.org](http://moffitt.org)

The Ohio State University  
Comprehensive Cancer Center -  
James Cancer Hospital and  
Solove Research Institute  
Columbus, Ohio  
800.293.5066 • [cancer.osu.edu](http://cancer.osu.edu)

O'Neal Comprehensive  
Cancer Center at UAB  
Birmingham, Alabama  
800.822.0933 • [uab.edu/onealcancercenter](http://uab.edu/onealcancercenter)

Roswell Park Comprehensive  
Cancer Center  
Buffalo, New York  
877.275.7724 • [roswellpark.org](http://roswellpark.org)

Siteman Cancer Center at Barnes-  
Jewish Hospital and Washington  
University School of Medicine  
St. Louis, Missouri  
800.600.3606 • [siteman.wustl.edu](http://siteman.wustl.edu)

St. Jude Children's Research Hospital/  
The University of Tennessee  
Health Science Center  
Memphis, Tennessee  
866.278.5833 • [stjude.org](http://stjude.org)  
901.448.5500 • [uthsc.edu](http://uthsc.edu)

Stanford Cancer Institute  
Stanford, California  
877.668.7535 • [cancer.stanford.edu](http://cancer.stanford.edu)

UC San Diego Moores Cancer Center  
La Jolla, California  
858.822.6100 • [cancer.ucsd.edu](http://cancer.ucsd.edu)

UCLA Jonsson  
Comprehensive Cancer Center  
Los Angeles, California  
310.825.5268 • [cancer.ucla.edu](http://cancer.ucla.edu)

UCSF Helen Diller Family  
Comprehensive Cancer Center  
San Francisco, California  
800.689.8273 • [cancer.ucsf.edu](http://cancer.ucsf.edu)

University of Colorado Cancer Center  
Aurora, Colorado  
720.848.0300 • [coloradocancercenter.org](http://coloradocancercenter.org)

University of Michigan  
Rogel Cancer Center  
Ann Arbor, Michigan  
800.865.1125 • [rogelcancercenter.org](http://rogelcancercenter.org)

The University of Texas  
MD Anderson Cancer Center  
Houston, Texas  
844.269.5922 • [mdanderson.org](http://mdanderson.org)

University of Wisconsin  
Carbone Cancer Center  
Madison, Wisconsin  
608.265.1700 • [uwhealth.org/cancer](http://uwhealth.org/cancer)

UT Southwestern Simmons  
Comprehensive Cancer Center  
Dallas, Texas  
214.648.3111 • [utsouthwestern.edu/simmons](http://utsouthwestern.edu/simmons)

Vanderbilt-Ingram Cancer Center  
Nashville, Tennessee  
877.936.8422 • [vicc.org](http://vicc.org)

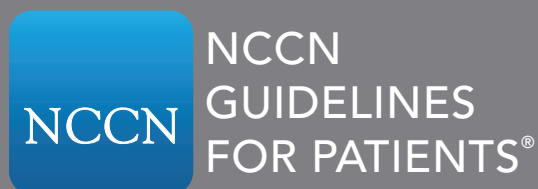
Yale Cancer Center/  
Smilow Cancer Hospital  
New Haven, Connecticut  
855.4.SMILOW • [yalecancercenter.org](http://yalecancercenter.org)



# Предметный указатель

- IDH1** 19
- MSI-H/dMMR** 19
- Абляция** 34
- Ампутация** 30
- Беременность** 15
- Дистанционная лучевая терапия (ДЛТ)** 32
- Добавочный скелет** 21
- Иммунотерапия** 31
- Исследования опухолевой ткани** 19
- Клинические исследования** 33
- Криотерапия** 34
- Криохирургия** 34
- Лучевая терапия** 32
- Метастазы** 10, 20, 24, 30
- Метастазэктомия** 30
- Многопрофильная команда** 28
- Молекулярные исследования** 19
- Мутационная нагрузка опухоли (ТМВ)** 19
- Мутация** 19
- Операции с сохранением конечности** 30
- Операция** 30
- Оптимальная симптоматическая терапия** 34
- Онкоортопед** 29
- Остеобласты** 8, 60
- Остеогенез** 8
- Остеокласты** 8, 60
- Оценка функционального статуса** 14
- Паллиативная лучевая терапия** 32
- Паллиативная операция** 30
- Позвоночник** 22
- Радиочастотная абляция (РЧА)** 34
- Ремоделирование** 8
- Самария (<sup>153</sup>Sm) лексидроном** 32
- Саркома** 9–10
- Саркома мягких тканей** 9–10
- Симптоматическая терапия** 34
- Системная терапия** 31
- Стадии опухоли** 20–25
- Степень злокачественности** 24
- Стереотаксическая радиохирургия (СРХ)** 32
- Таз** 23
- Таргетная терапия** 31
- Транслокация** 19
- Фертильность** 15
- Химиотерапия** 31
- Цитогенетические исследования** 19
- Эмболизация** 34





# Злокачественные опухоли костей

2021

NCCN Foundation выражает глубокую благодарность поддерживавшей фонд компании BTG International Inc., без которой невозможна была бы публикация этого руководства для пациентов. Адаптацией, обновлением и размещением своих руководств для пациентов NCCN занимается самостоятельно. Поддержавшие нас компании не участвуют в разработке руководств NCCN для пациентов и не несут ответственности за содержание этого руководства и содержащиеся в нем рекомендации. Перевод выполнен при поддержке благотворительного фонда помощи взрослым «Живой», а также Клиники амбулаторной онкологии и гематологии д-ра Ласкова.

Поддержите издание руководств NCCN для пациентов

СЕЛАЙТЕ  
ПОЖЕРТВОВАНИЕ

Сделать пожертвование можно на странице [NCCNFoundation.org/Donate](https://www.nccn.org/Donate)



National Comprehensive  
Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100  
Plymouth Meeting, PA 19462  
215.690.0300

[NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients) – для пациентов | [NCCN.org](https://www.nccn.org) – для врачей