**ГЛАВА 19**

**ОПУХОЛИ КОСТЕЙ (C40, 41)**

**19.1**. **Основные статистические показатели С40, С41 (таблица 19.1).**

Таблица 19.1

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Показатель** | **Число** | |
| 2011 | 2016 |
| Число вновь выявленных случаев заболевания | 86 | 83 |
| Заболеваемость на 100000 населения (грубый интенсивный показатель) | 0,9 | 0,9 |
| Диагноз установлен в I стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 18.4 | 18.1 |
| Диагноз установлен в II стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 34.5 | 36.1 |
| Диагноз установлен в III стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 4.6 | 2.4 |
| Диагноз установлен в IV стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 20.7 | 18.1 |
| Прожили менее года с момента установления диагноза из числа заболевших в предыдущем году (одногодичная летальность в %) | 25,8 | 16,3 |
| Умерло от злокачественных новообразований | 50 | 39 |
| Смертность на 100000 населения грубый интенсивный показатель | 0,5 | 0,4 |
| Отношение смертности к заболеваемости в % (интенсивные показатели) | 55,6 | 44,4 |
| Число пациентов, состоящих на учете на конец года | 1014 | 992 |
| Из них состоящих на учете 5 и более лет | 723 | 738 |

**19.2. Гистологическая классификация**

(приведены наиболее часто встречающиеся гистологические типы первичных злокачественных опухолей)

**Костеобразующие опухоли**

*Остеосаркома, БДУ [9180/3]*

*Хондробластическая остеосаркома [9181/3]*

*Фибробластическая остеосаркома [9182/3]*

*Телангиэктатическая остеосаркома [9183/3]*

*Остеосаркома при болезни Педжета костей [9184/3]*

*Мелкоклеточная остеосаркома [9185/3]*

*Центральная остеосаркома [9186/3]*

*Внутрикостная хорошо дифференцированная*

*остеосаркома [9187/3]*

*Паростальная остеосаркома [9192/3]*

*Периостальная остеосаркома [9193/3]*

*Высокозлокачественная поверхностная остеосаркома [9194/3]*

*Интракортикальная остеосаркома [9195/3]*

**Хрящеобразующие опухоли**

*Xондросаркома, БДУ [9220/3]*

*Юкстокортикальная хондросаркома [9221/3]*

*Хондробластома злокачественная [9230/3]*

*Миксоидная хондросаркома [9231/3]*

*Мезенхимальная хондросаркома [9240/3]*

*Светлоклеточная хондросаркома [9242/3]*

*Дедифференцированная хондросаркома [9243/3]*

**Фибробластические опухоли**

*Фибросаркома , БДУ [8810/3]*

**Плазмоклеточные опухоли**

*Плазмоцитома , БДУ [9731/3]*

*Миелома, БДУ [9732/3]*

**лимфомы**

*Злокачественная лимфома, неходжкинская , БДУ [9591/3]*

**Гигантоклеточные опухоли**

*Злокачественная гигантоклеточная опухоль [9250/3]*

**Опухоли нотохорды**

*Хордома, БДУ [9370/3]*

**Сосудистые опухоли**

*Эпителиоидная гемангиоэндотелиома*

*злокачественная, БДУ [9133/3]*

*Ангиосаркома [9120/3]*

**Опухоли мышечного генеза**

*Лейомиосаркома, БДУ [8890/3]*

**Опухоли из жировой ткани**

*Липосаркома, БДУ [8850/3]*

**Опухоли неясного генеза**

**Прочие, различные по гистогенезу опухоли**

*Саркома Юинга [9260/3]*

*Адамантинома длинных костей [9261/3]*

**19.3. Классификация TNM**

**19.3.1. Правила классификации TNM**

Классификация применима для всех первичных злокачественных опухолей костей за исключением злокачественной лимфомы, множественной миеломы, поверхностной/юкстакортикальной остео- и юкстокортикальной хондросаркомы. Должно быть гистологическое подтверждение диагноза, позволяющее определить морфологический тип опухоли и степень злокачественности.

Классификация осуществляется с учетом категорий Т, N и M:

Категория Т – физикальное обследование и методы визуализации

Категория N– физикальное обследование и методы визуализации

Категория M – физикальное обследование и методы визуализации

**19.3.2. Регионарные лимфатические узлы.**

Регионарными лимфатическими узлами являются узлы, соответствующие локализации первичной опухоли. Поражение регионарных лимфатических узлов наблюдается редко и в случае, когда их состояние невозможно определить клинически или патологоанатомически, они классифицируются как N0 вместо NX или pNX.

**19.3.3. Т – первичная опухоль.**

ТХ − недостаточно данных для оценки первичной опухоли.

Т0 − первичная опухоль не определяется.

**19.3.3.1. Кости верхних и нижних конечностей, ключица лопатка, ребра, грудина, кости лицевого и мозгового отделов черепа**

T1 – опухоль 8 см и менее в наибольшем измерении

T2 – опухоль более 8 см в наибольшем измерении

Т3 – прерывистая опухоль в первично пораженной кости

**19.3.3.2.**. **Позвоночник**

T1 – опухоль ограничена одним сегментом или двумя смежными сегментами позвонока

T2 – опухоль ограничена тремя смежными сегментами позвонока

Т3 – опухоль ограничена четырьмя смежными сегментами позвонока

Т4а – опухоль прорастает в спинномозговой канал

Т4b – опухоль распространяется на смежные кровеносные сосуды или имеется опухолевый тромб в прилегающих кровеносных сосудах

*Примечание:*

*Пять сегментов позвонка:*

*Правая часть тела позвонка*

*Правая ножка*

*Левая часть тела позвонка*

*Левая ножка*

*Задний элемент*

**19.3.3.3. Кости таза**

T1a – опухоль 8 см или меньших размеров, локализующаяся в одном сегменте таза без экстраоссального распространения

T1b –опухоль с размерами более 8 см, локализующаяся в одном сегменте таза без экстраоссального распространения

Т2a – опухоль 8 см или меньших размеров, локализующаяся в одном сегменте таза c экстраоссальным распространением или поражающая два сегмента таза без экстраоссального распространения

Т2b – опухоль с размерами более 8 см, локализующаяся в одном сегменте таза c экстраоссальным распространением или поражающая два сегмента таза без экстраоссального распространения

Т3a – опухоль 8 см или меньших размеров, поражающая два сегмента таза с экстраоссальным распространением

Т3b – опухоль с размерами более 8 см, поражающая два сегмента таза сэкстраоссальным распространением

Т4а – опухоль поражающая три смежных сегмента таза или распространяется через крестцово-подвздошное сочленениек крестцовым отверстиям

Т4b – опухоль охватывает наружные подвздошные кровеносные сосуды или имеется большой опухолевый тромб в главных тазовых кровеносных сосудах

*Примечание:*

*Четыре сегмента таза:*

*Крестец латеральнее крестцовых отверстий,*

*Крыло подвздошной кости,*

*Вертлужная впадина / периацетабулярная зона*

*Ветви лонной кости, симфиз и седалищная кость*

**19.3.4. N – регионарные лимфатические узлы**

NX − регионарные лимфатические узлы не могут быть оценены

N0 − нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов

N1 − регионарные лимфатические узлы поражены метастазами

**19.3.5. M – отдаленные метастазы**

M0− нет отдаленных метастазов

M1− имеются отдаленные метастазы

M1a – метастазы в легком

M1b– метастазы в других органах и тканях

**19.3.6.** рTNM патогистологическая классификация.

Требования к определению категорий рТ, рN соответствуют требованиям к определению категорий Т и N. рМ − отдаленные метастазы, подтвержденные микроскопически.

**19.4.Группировка по стадиям\*(таблица 19.2).**

Таблица 19.2

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Стадия IА | T1 | N0 | M0 | G1, GX Низкая степень злокачественности |
| Стадия IB | T2,T3 | N0 | M0 | G1, GX Низкая степень злокачественности |
| Стадия IIА | Т1 | N0 | M0 | G2, G3 Высокая степень злокачественности |
| Стадия IIB | T2 | N0 | M0 | G2, G3 Высокая степень злокачественности |
| Стадия III | Т3 | N0 | M0 | G2, G3 Высокая степень злокачественности |
| Стадия  IVА | любая T | N0 | M1a | Любая степень  злокачественности |
| Стадия  IV B | любая T | N1 | любая M | Любая степень  злокачественности |
| Стадия  IV B | любая T любая N | | M1b | Любая степень  злокачественности |

***\*****Для сарком позвонков и костей таза стадия не устанавливается.*

**19.5.Прогностические факторы для остеосаркомы (таблица 19.3).**

Таблица 19.3

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Прогностические факторы** | **Связанные с опухолью** | **Связанные с пациентом** | **Прочие** |
| Наиболее значимые | Докализация  Размеры  Распространенность опухолевого процесса  Ответ опухоли на неоадъювантное лечение | Возраст | Наличие резидуальной болезни после хирургической резекции |
| Дополнительные | ЛДГ  Щелочная фосфатаза | Пол  Функциональный статус | Лечение мультидисциплинарной командой  Локальный рецидив |
| Новые и перспективные | Биомаркеры |  |  |

*Источник: UICC Manual of Clinical Oncology, Ninth Edition. Edited by Brian O’Sullivan, James D. Brierley, Anil K. D’Cruz, Martin F. Fey, Raphael Pollock, Jan B. Vermorken and Shao Hui Huang. © 2015 UICC. Published 2015 byJohnWiley&Sons, Ltd.*

**19.6.Диагностические мероприятия.**

**19.6.1.** Диагностика сарком костей включает:

сбор анамнеза и физикальное обследование;

рентгенографию всей пораженной кости в прямой и боковой проекциях, включая смежные суставы (при необходимости ее дополняют прицельными снимками и томограммами);

МРТ±КТ (c контрасным усилением) пораженного костного сегмента (исследование повторяют после завершения индукционной химиотерапии);

КТ органов грудной клетки и остеосцинтиграфию или ФДГ-ПЭТ/КТ (исследования повторяют после завершения индукционной химиотерапии);

ФДГ-ПЭТ/КТ не рекомендуется при хондросаркоме;

УЗИ органов брюшной полости (исследование повторяют после завершения индукционной химиотерапии);

для мужчин старше 40 лет – ПСА (при подозрении вторичного поражения кости по данным рентгенографии);

для женщин старше 40 лет – маммография (при подозрении вторичного поражения кости по данным рентгенографии);

биопсию костного мозга из подвздошной кости (при саркоме Юинга);

определение транслокации EWS гена t(11;22)(q24;q12) и t(21;22)(q22;q12) при саркоме Юинга и примитивных нейроэктодермальных опухолях;

биопсию и морфологическую верификацию опухоли с установлением гистологического типа, степени дифференцировки и степени злокачественности опухоли (при наличии рентгенологических данных, указывающих на наличие первичной злокачественной опухоли кости, биопсия и морфологическое исследование должны выполняться в РНПЦ ОМР им. Н.Н. Александрова):

при небольших или глубокозалегающих опухолях трепанобиопсию выполняют под ультрасонографическим или рентгенографическим контролем (размеры столбика тканей не должны быть менее 4 × 10 мм) ;

при ножевой биопсии разрез не должен затруднять последующий выбор варианта оперативного вмешательства (открытая ножевая биопсия имеет преимущества перед трепано-биопсией);

в сложных диагностических случаях для установления нозологической формы заболевания проводится иммуногистохимическое исследование.

**19.6.2.** Лабораторные исследования:

группа крови и резус-фактор;

серореакция на сифилис;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевина, креатинин, билирубин, глюкоза, АсАТ, АлАТ, ЛДГ, ЩФ, электролиты – К,Na,Са,Cl);

коагулограмма (по показаниям).

**19.6.3.** Дополнительные методы обследования:

ангиография (выполняется при большом мягкотканном компоненте опухоли, локализующемся в области прохождения магистральных сосудов);

ЭКГ, ЭХО-КГ.

**19.7. Общие принципы лечения.**

Основными критериями для выработки лечебной тактики являются гистологический тип новообразования, биологические особенности опухоли (степень злокачественности), размеры, объем, локализация и распространенность опухоли.

**19.7.1.** Основные принципы лечения:

хирургическое лечение проводится при высокодифференцированных опухолях: хондросаркоме, фибросаркоме, центральной и параостальной остеосаркоме низкой степени злокачественности;

комбинированное и/или комплексное лечение с обязательным включением хирургического компонента проводится при: остеосаркоме, дедифференцированной хондросаркоме, мезенхимальной хондросаркоме;

комплексное лечение с использованием лучевой и химиотерапии (в том числе с включением хирургического компонента) применяется при: саркоме Юинга, периферической PNET, лимфоме кости.

**19.7.2. Хирургические операции при опухолях костей.**

**19.7.2.1.** Ампутации и экзартикуляции (в том числе межлопаточно-грудная ампутация, межподвздошно-брюшное вычленение и др.) выполняются в рамках радикального лечения или с паллиативной целью при далеко зашедшем опухолевом процессе (патологический перелом, инфицирование тканей, выраженная интоксикация). Ампутации при злокачественных опухолях выполняют, как правило, за пределами пораженных костей, руководствуясь схемой уровней ампутации, предложенной В. Coley (1960).

**19.7.2.2.** Органосохраняющие операции выполняются в рамках радикального лечения при:

злокачественных опухолях костей низкой степени злокачественности (хондросаркома, паростальная саркома, фибросаркома и др.) в виде самостоятельного лечения;

злокачественных опухолях костей высокой степени злокачественности (остеосаркома, саркома Юинга, дедифференцированная хондросаркома и др.) в рамках комплексного лечения.

**19.7.2.3.** К числу типичных органосохраняющих операций относятся:

краевая резекция (может применяться в исключительных случаях при саркоме Юинга);

сегментарная резекция кости без замещения дефекта (применяется при локализации опухолей в малоберцовой и локтевой костях, ключице, ребрах, костях кисти и стопы и др.);

сегментарная резекция кости с одномоментной костной ауто-, аллопластикой или эндопротезированием (линия резекции кости должна отстоять от рентгенологически установленного края опухолевого поражения на 5–6 см);

экстирпация всей пораженной опухолью кости с замещением кости аллотрансплантатом (эндопротезом) или без замещения.

**19.7.2.4.**Противопоказания к органосохраняющим оперативным вмешательствам:

вовлечение в опухолевый процесс основного сосудисто-нервного пучка на большом потяжении и обширное опухолевое поражение мышц;

патологические переломы (относительное противопоказание);

инфицирование тканей в зоне опухоли.

**Лечение отдельных нозологических форм наиболее часто встречающихся злокачественных опухолей костей.**

**19.8. Остеосаркома**

Основным видом лечения является сочетание хирургического удаления опухоли и химиотерапии. При нерезектабельных опухолях возможно включение в систему паллиативного лечения лучевой терапии.

**19.8.1.IIA, II В, III (T1-Т3 N0,NXM0 ) стадии.**

**19.8.1.1.**Лечение начинают с двух курсов неоадъювантной химиотерапии с использованием следующей схемы:

цисплатин 100 мг/м2 внутривенно в 1-й день в виде 24-часовой инфузии с постгидратацией;

доксорубицин 25 мг/м2 внутривенно в течение 20-30 мин в 1, 2 и 3-й дни;

интервал между курсами 3 недели.

**19.8.1.2.**При эффективности первых двух курсов неоадъювантной химиотерапии (оценка осуществляется по данным МРТ±КТ c контрасным усилением) проводится дополнительно еще два курса химиотерапии.

**19.8.1.3.**Операция выполняется сразу после восстановления гематологических показателей. Химиотерапия возобновляется через 2-3 недели.

**19.8.1.4.**Объем оперативных вмешательств:

сегментарная резекция трубчатой кости с одномоментной костной ауто-, аллопластикой или эндопротезированием;

при локализации резектабельных опухолей в лопатке, ребре, грудине, локтевой и малой берцовой кости, костях таза и др. выполняется экстирпация всей пораженной кости;

при локализации резектабельных опухолей в позвонках выполняется экстирпация позвонка с эндопротезированием и стабилизирующими операциями (по показаниям);

при невозможности радикального удаления опухоли позвонка обосновано выполнение декомпрессивных и декомпрессивно-стадилизирующих операций.

**19.8.1.5.** При низкой степени ПТИ (≥10% жизнеспособных клеток в удаленной опухоли, 1-2-я степень) тактика лечения опеределяется мультидисциплинарным консилиумом, включающим врача-онколога, врача-химиотерапевта, врача-морфолога.

**19.8.1.6.**При высокой степени ПТИ (<10% жизнеспособных клеток в удаленной опухоли, 3-4-я степень) проводится 4 курса полихимиотерапии с использованием схемы доксорубицин + цисплатин.

**19.8.1.7.**При невозможности выполнения радикального хирургического вмешательства и/или отказе пациента от операции проводится дистанционная лучевая терапия в СОД 60-70 Гр.

**19.8.2.IV (любая T N1 M0) стадия.**

Лечение, аналогичное таковому при IIA, IIВ, III стадии, дополняется регионарной лимфаденэктомией. Одномоментно с операцией на первичной опухоли (органосохраняющая или органоуносящая операция), выполняется типичная регионарная лимфодиссекция.

**19.8.3.IV (любая TN0 M1a–b) стадия:**

проводится комплексное лечение в соответствии с принципами лечения I-III стадий, в том числе в модифицированных условиях (общая и локальная гипертермия);

при стабилизации опухолевого процесса в ходе лечения обосновано выполнение органосохраняющей операции на первичном очаге;

при развитии осложнений со стороны первичного очага (распад опухоли, кровотечение, патологический перелом с выраженным болевым синдромом) выполняется ампутация (экзартикуляция) конечности;

вопрос о хирургическом лечении отдаленных метастазов, в том числе в легких, рассматривается при излеченности первичного очага и стабилизации опухолевого процесса.

**19.8.4.**При возврате заболевания проводится комплексное лечение в соответствии с принципами лечения впервые выявленной опухоли.

**19.8.5.**При развитии метастазов в сроки не менее, чем 6 месяцев после завершения комплексного лечения допустимо применение ранее используемых схем химиотерапии или HD-MTX (если ранее не применялся).

**19.8.6.**Лучевая терапия применяется при нерезектабельной первичной опухоли в СОД 60-70 Гр, а также при нерадикальном характере хирургического вмешательства (R1-R2) в СОД 64-68 Гр с бустом 9-13 Гр на область резидуальной опухоли.

**19.9. Саркома Юинга**.

Основным видом терапии является системная химиотерапия и локальное лечение опухоли (лучевое, хирургическое).

**19.9.1.1-й этап: индукционная химиотерапия.**

Включает 4-6 курсов химиотерапии с 3-недельным интервалом между ними.

**19.9.1.1.** Чередование IE и VAC каждые 3–4 недели:

IE:

Этопозид 100 мг/м2 внутривенно 1-5 день;

Ифосфамид 1,8 г/м2 внутривенно в 1-5 день с уромитексаном (месна).

VAC:

Винкристин 1,5 мг/м2 внутривенно 1 день;

Доксорубицин 75 мг/м2 внутривенно 1 день;

Циклофосфамид 1200 мг/м2 внутривенно 1 день.

интервал между курсами 3 недели (не более 17 циклов).

**19.9.1.2.**CVD:

Винкристин 2 мг/м2 внутривенно 1 день;

Циклофосфамид 1200 мг/м2 внутривенно 1 день;

Доксорубицин 75 мг/м2 внутривенно 1 день (первые 5 циклов);

Дактиномицин 1,25 мг/м2 внутривенно в 1 день (в последующие циклы);.

интервал между курсами 3 недели (не более 17 циклов).

**19.9.1.3.** VAIА:

Винкристин 1,5 мг/м2 внутривенно в 1 день;

Ифосфамид 2,0 г/м2 внутривенная инфузия 1-3 день с уромитексаном;

Дактиномицин 0,5 мг/м2 4-часовая внутривенная инфузия в 1, 3 и 5 день.

Доксорубицин 30 мг/м2 4-часовая внутривенная инфузия в 2 и 4 день;

интервал между курсами 3 недели.

**19.9.2.2-й этап: локальное лечение** (хирургическое, лучевое, комбинированное), при этом радикальное хирургическое вмешательство является наилучшим методом локального лечения.

**19.9.2.1.**В случаях, когда опухоль резектабельна производится органосохраняющее хирургическое вмешательство после восстановления гематологических показателей (лейкоциты 2×109/л или нейтрофилы 1×109/л и тромбоциты 100×109/л) выполняется хирургическое вмешательство.

**19.9.2.2.**При исходном поражении регионарных лимфатических узлов выполняется регионарная лимфаденэктомия.

**19.9.2.3.**Показанием к послеоперационной лучевой терапии является нерадикальный характер хирургического вмешательства, а также наличие более 10% жизнеспособных клеток в удаленной опухоли (1-2 степень патоморфоза по Huvos).

**19.9.2.4.**Послеоперационная дистанционная лучевая терапия (предпочтительно 3 D или IMRT):

при наличии микросокопически остаточной опухоли (R1) СОД 40-45 Гр в режиме классического фракционирования;

при наличии макроскопически остаточной опухоли (R2) СОД 50-60 Гр в режиме классического фракционирования.

**19.9.2.5.** Если после 4 курсов индукционной химиотерапии регрессия опухоли составляет ≤ 50% и невозможно выполнить радикальную органосохраняющую операцию проводится предоперационная лучевая терапия на фоне продолжающейся химиотерапии. Суммарная очаговая доза облучения 46–50 Гр. Хирургическое вмешательство выполняется после восстановления показателей крови (лейкоциты 2×109/л или нейтрофилы 1×109/л и тромбоциты 100×109/л) и прекращения кожной лучевой реакции.

**19.9.2.6.** Если в результате индукционной химиотерапии получена полная клиническая регрессия опухоли или пациент отказывается от хирургического вмешательства альтернативой является дистанционная лучевая терапия (предпочтительно 3D или IMRT). Лучевую терапию в этом случае начинают сразу после 4 курсов индукционной терапии в СОД 50-60 Гр в режиме классического фракционирования. Химиотерапия продолжается по программе без перерыва.

**19.9.2.7.** При отсутствии излечения первичного очага после завершения химиолучевого лечения, возникновении осложнений со стороны первичного очага (распад, кровотечение, патологические переломы без надежды на консолидацию из-за большого объема поражения, компрессия спинного мозга и т.д.) выполняется ампутация (экзартикуляция) конечности, резекции пораженной плоской кости или позвонка.

**19.9.2.8.3-й этап: консолидирующая химиотерапия**.

Проводится по схемам и режимам, применяемым для индукционной химиотерапии с учетом эффективности ранее используемых лекарственных средств. Общее количество курсов химиотерапии составляет 12-15 (от начала лечения).

**19.9.3.IV стадия (любая TN0 M1a-b).**

Общие принципы лечения сответсвуют приниципам лечения локализованных форм.

**19.9.3.1.**При метастазах в легких проводится лучевое воздействие на весь объем обоих легких (поочередно) РОД 3,3 Гр 3 раза в неделю (через день), СОД 13,2 Гр и дополнительное локальное облучение метастазов в СОД до 30 Гр.

**19.9.3.2.**При полной регрессии метастатических очагов в легких на фоне проводимой химиотерапии или метастазэктомии целесообразно проведение лучевого воздействия на весь объем обоих легких в СОД 13,2 Гр.

**19.9.3.3.**При метастазах в костях – локальное облучение (РОД 4 Гр, СОД 28 Гр или 8-10 Гр однократно).

**19.9.3.4.**При наличии одиночного (одиночных) метастаза(ов) в легком или его значительной регрессии после проведения химиолучевого лечения и излеченности первичного опухолевого очага производится хирургическое вмешательство на легком.

**19.9.4.**Лечение рецидивов заболевания (хирургическое, комбинированное, комплексное) осуществляется по индивидуальным программам, в том числе с применением методов модификации (общая и локальная гипертермия, гипергликемия). Тактика лечения опеределяется мультидисциплинарным консилиумом, включающим врача-онколога, врача-химиотрапевта, врача-радиационного онколога, врача-морфолога. При наличии одиночного (одиночных) метастаза(ов) в легком и излеченности первичного опухолевого очага резекция метастазов производится в случае эффективности химиолучевого лечения.

**19.10.Хондросаркома.**

**19.10.1.**Объем оперативного вмешательства и метод лечения пациентов с хондросаркомой зависят от локализации опухоли, размеров очага поражения и степени злокачественности. Основным методом лечения хондросаркомы G1-3 или светлоклеточной саркомы является радикальное хирургическое удаление опухоли с одномоментной пластикой (по показаниям).

**19.10.2.**При локализации опухоли в костях основания черепа проводится послеоперационная лучевая терапия или лучевая терапия в качестве самостоятельного метода (нерезектабельная опухоль) в СОД 70 Гр и более (с использованием специальных методик – IMRT, стереотаксическая радиохирургия, фракционная стереотаксическая радиотерапия).

**19.10.3.**При экстракраниальной локализации нерезектабельной хондросаркомы и невозможности выполнить органосохраняющее хирургическое вмешательство проводится дистанционная лучевая терапия в СОД 66-70 Гр. Вопрос о проведении послеоперационной лучевой терапии после нерадикального хирургического вмешательства рассматривается индивидуально.

**19.10.4.**Лечение дедифференцированной хондросаркомы проводится по протоколу лечения остеосаркомы. В качестве варианта лечения возможно выполнение на первом этапе радикального хирургического вмешательства с последующими курсами адъювантной химиотерапии.

**19.10.5.**Лечение мезенхимальной хондросаркомы проводится по протоколу лечения саркомы Юинга. В случае если опухоль не может быть полностью удалена проводится лучевая терапия.

**19.10.6.** Основные типы оперативных вмешательств при хондросаркомах:

**19.10.6.1.** При локализации опухоли в трубчатых костях – сегментарная резекция кости с замещением дефекта ауто- или аллотрансплантатом, эндопротезирование.

**19.10.6.2.** При локализации опухоли в крыле подвздошной кости, лопатке, малоберцовой, локтевой и других костях – сегментарная резекция или экстирпация кости.

**19.10.6.3.** При наличии противопоказаний к органосохраняющему лечению выполняется ампутация или экзартикуляция конечности, в том числе вместе с половиной таза или плечевого пояса.

**19.10.7.** Лечение рецидивов заболевания (хирургическое, комбинированное, комплексное) осуществляется по индивидуальным программам, в том числе с применением методов модификации (общая и локальная гипертермия, гипергликемия, гемосорбция).

**19.11. Наблюдение, сроки и объем обследования (проводится в онкологических диспансерах по месту жительства).**

**19.11.1.** При остеосаркоме и других высокозлокачественных саркомах наблюдение проводится:

в течение первых двух лет после завершения лечения – каждые 3 месяца;

в течение третьего и четвертого года – каждые четыре месяца;

в течение пятого года – каждые 6 месяцев и далее – ежегодно.

**19.11.2.** Методы обследования:

локальный клинический контроль, пальпация всех доступных групп лимфатических узлов – при каждом осмотре;

рентгенологический контроль органов грудной (предпочтительно КТ) – при каждом осмотре в течение первого года, каждые 6 месяцев – в течение четырех лет и далее – ежегодно;

МРТ±КТ\* (исследования с контрастным усилением) области первичного опухолевого очага каждые 6 месяцев (при высоком риске местного рецидива и опухолях позвонков – каждые 3 месяца) в течение первых двух лет и далее по показаниям;

при невозможности выполнения МРТ или КТ – рентгенография всей пораженной кости в прямой и боковой проекциях;

УЗИ органов брюшной полости, регионарных лимфатических узлов и семента пораженной конечности (если не выполнялось КТ) – при каждом осмотре;

остеосцинциграфия или ФДГ-ПЭТ/КТ (по показаниям).

**19.11.3.** При низкозлокачественных саркомах наблюдение проводится каждые 6 месяцев в течение 2-х лет и далее ежегодно.

**19.11.4.** Методы обследования:

локальный клинический и рентгенологический контроль – при каждом осмотре (предпочтительно МРТ±КТ\* с контрасным усилением);

рентгенография органов грудной клетки – при каждом контрольном осмотре.

\**При наличии эндопротезов используется программа подавления артефактов от металлических конструкций.*