



# Лечение сарком у детей: что говорят современные клинические рекомендации

Информация для родителей на основе официальных документов Министерства здравоохранения России

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ МЗ РФ 2024

ОСТЕОСАРКОМА · САРКОМА ЮИНГА · САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

# Что такое саркома?

Саркома — это злокачественная опухоль, которая развивается из мезенхимальных (соединительнотканых) клеток. У детей выделяют два основных типа, которые принципиально различаются по расположению и методам лечения.

## Саркомы костей


Поражают костную ткань

- Остеосаркома
- Саркома Юинга

## Саркомы мягких тканей

Поражают мышцы, нервы, жировую ткань, сосуды

- Рабдомиосаркома
- Синовиальная саркома

 Несмотря на серьёзность диагноза, современная медицина позволяет добиться стойкой ремиссии у большинства детей с локализованными формами саркомы.



# Почему мы опираемся на клинические рекомендации?

## Что это такое?

Клинические рекомендации — официальный документ Минздрава России, содержащий утверждённые стандарты диагностики и лечения. Разработаны Российским обществом детских онкологов и гематологов и действуют до 2026 года.

## Почему это важно для вас?

- Лечение вашего ребёнка строится именно по этим протоколам
- Это доказательная медицина — всё подтверждено исследованиями
- Все федеральные центры работают по единым стандартам

# Классификация сарком по чувствительности к химиотерапии

Врачи делят саркомы на три группы в зависимости от того, насколько хорошо опухоль отвечает на химиотерапию. Это определяет всю стратегию лечения.

## Группа 1 — Высокая чувствительность (RMS-подобные)

Эмбриональная рабдомиосаркома и другие RMS-подобные опухоли. Хорошо поддаются химиотерапии — прогноз наиболее благоприятный.

## Группа 2 — Промежуточная чувствительность (Не-RMS)

Альвеолярная рабдомиосаркома, саркома Юинга, синовиальная саркома. Требуют интенсивной комплексной терапии.

## Группа 3 — Низкая чувствительность (Не-RMS)

Лейомиосаркома, липосаркома, ангиосаркома. Основной метод лечения — хирургический, химиотерапия играет вспомогательную роль.



РАЗДЕЛ 1

# Остеосаркома

## Что это такое?

Первично злокачественная опухоль кости, развивающаяся из примитивных стволовых клеток, которые производят патологический остеид — костное вещество. Самая частая злокачественная опухоль костей у детей и подростков от 10 до 18 лет.


## Где возникает?

Чаще всего — в длинных костях конечностей: бедренная, большеберцовая, плечевая кость. Обычно поражает область, близкую к ростковой зоне.

# Стадирование остеосаркомы (AJCC, 8-е издание)

Стадирование помогает врачам точно определить распространённость опухоли и выбрать оптимальную тактику лечения.

Категория	Что означает
T1	Опухоль $\leq 8$ см
T2	Опухоль $> 8$ см
T3	Опухоль с «пропуском» — прерывистые очаги в той же кости
N0 / N1	Лимфоузлы не поражены / поражены
M0 / M1	Нет метастазов / есть метастазы (чаще всего в лёгкие)

 Наличие метастазов при постановке диагноза — не приговор! Современные протоколы позволяют добиться ремиссии даже в таких случаях.

# Золотой стандарт лечения: MAP-режим

MAP — это международно признанная комбинация трёх химиопрепаратов, являющаяся стандартом лечения остеосаркомы во всём мире. Согласно мета-анализу 2024 года, MAP показывает лучшие результаты по трёхлетней выживаемости по сравнению с двухкомпонентными схемами.



## М — Methotrexate

Метотрексат в высоких дозах. Блокирует размножение опухолевых клеток.



## А — Adriamycin

Доксорубицин. Разрушает ДНК раковых клеток.



## Р — Platinol

Цисплатин. Препятствует делению опухолевых клеток.

# Три этапа лечения остеосаркомы



Такая трёхэтапная схема применяется при всех стадиях высокозлокачественной остеосаркомы и соответствует российским и международным (NCCN, ESMO-PaedCan-EURACAN) стандартам. Каждый этап дополняет предыдущий и направлен как на локальный контроль опухоли, так и на уничтожение невидимых микрометастазов.



# Хирургическое лечение: современные возможности

## Виды операций

**Органосохранная операция** — в 85–90% случаев

**Ампутация** — только когда опухоль охватывает магистральные сосуды и нервы; крайне редкий случай

## Методы реконструкции

- Эндопротезирование (металлический имплантат)
- Костные трансплантаты (аллотрансплантаты, сосудистая фибула)
- Комбинированные методы: трансплантат + протез

Для растущих детей применяются **расширяемые протезы** — их длину корректируют по мере роста ребёнка.

# Оценка эффективности: степень лечебного патоморфоза

После операции удалённую опухоль исследуют под микроскопом и оценивают, сколько опухолевых клеток погибло под воздействием химиотерапии. Этот показатель — один из важнейших прогностических факторов.

## ✔ Более 90% клеток погибло

**Хороший ответ.** Продолжаем MAP-режим без изменений. Очень благоприятный прогностический признак.

## ⚠ Менее 90% клеток погибло

**Плохой ответ.** Врачи рассматривают смену режима химиотерапии для усиления эффекта.

📌 Хороший ответ на химиотерапию — это важный положительный сигнал, который значительно улучшает долгосрочный прогноз.


# Лечение метастатической и рецидивной остеосаркомы

## При метастазах на момент диагноза

- Лечение проводится с куративной (лечебной) целью
- Химиотерапия по усиленным режимам
- Хирургическое удаление метастазов (чаще из лёгких)
- Возможна лучевая терапия на метастазы

## При рецидиве

- Повторная операция — основной метод, если возможно
- Химиотерапия 2-й линии (ифосфамид, этопозид, гемцитабин, доцетаксел)
- Таргетные препараты (регорафениб, сорафениб, кабозантиниб)
- Стереотаксическая лучевая терапия или радиочастотная абляция

 Даже при рецидиве существуют эффективные варианты лечения. Важно немедленно обратиться в специализированный федеральный центр.

# Саркома Юинга: особенности

Саркома Юинга — высокозлокачественная опухоль из группы мелкокруглоклеточных сарком. Её ключевая биологическая особенность — специфическая генетическая перестройка: слияние генов **EWSR1** с генами семейства ETS. Именно эта мутация делает опухоль высокочувствительной к химиотерапии и лучевой терапии.

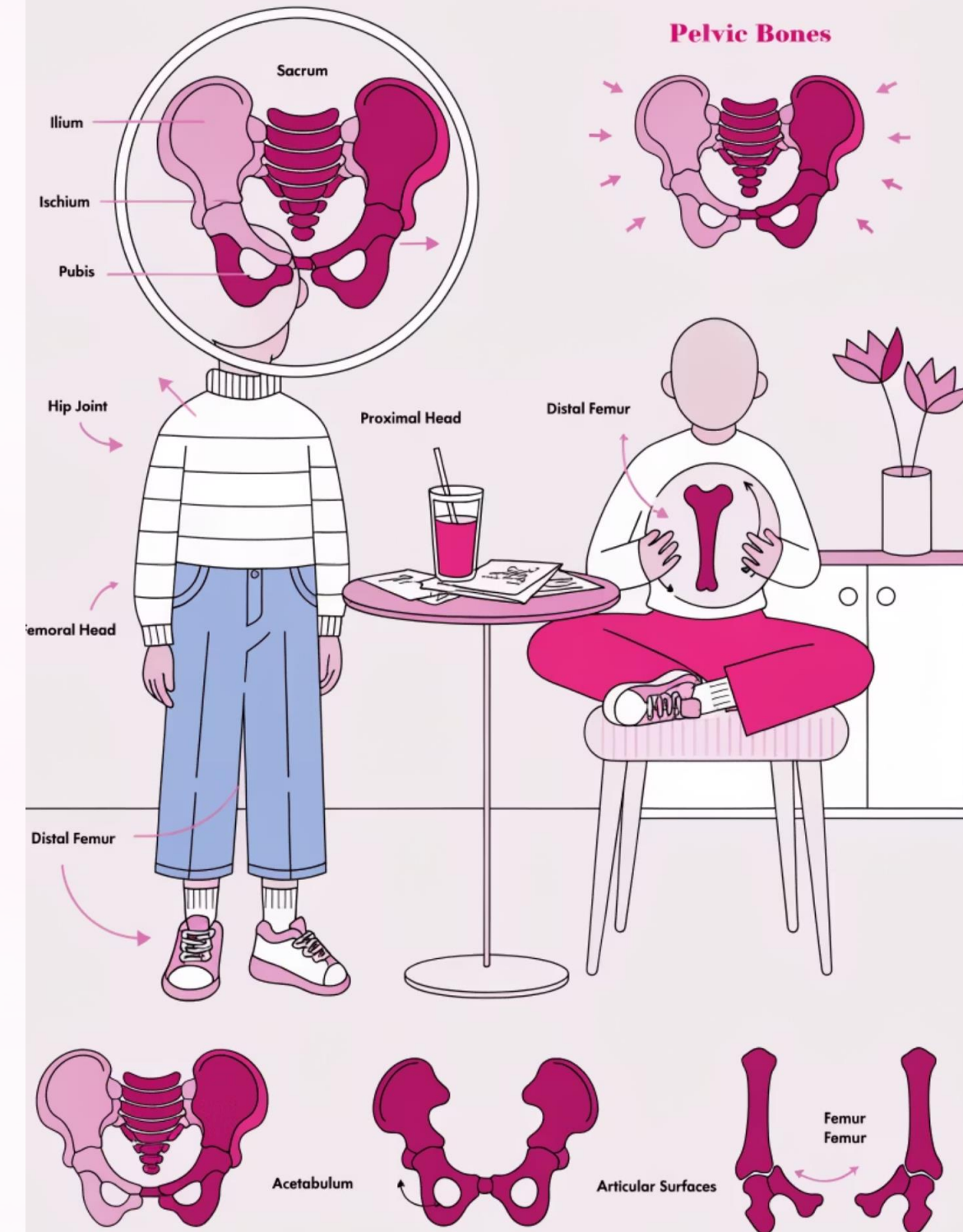
## Типичные локализации

- Кости таза (наиболее часто)
- Бедренная кость
- Рёбра и позвоночник
- Мягкие ткани (экстраоссальная форма)

## Ключевое преимущество

Высокая чувствительность к химиотерапии и лучевой терапии. Это открывает широкие возможности для органосохранного лечения даже при неудобном расположении опухоли.

## Illustrated Diagram of Pelvis and Femur Bones



# Принципы лечения саркомы Юинга

Лечение саркомы Юинга всегда комплексное и состоит из нескольких обязательных компонентов, которые применяются в строгой последовательности.

1

## Индукционная химиотерапия

Схемы на основе винкристина, доксорубицина, циклофосфида, ифосфида, этопозиды. Обязательна до локального лечения.

2

## Локальное лечение

Хирургия (предпочтительна при возможности полного удаления) или лучевая терапия (если операция невозможна).

3

## Консолидирующая терапия

Поддерживающая химиотерапия после основного лечения для закрепления результата.

# Саркомы мягких тканей у детей

Саркомы мягких тканей (СМТ) — это гетерогенная группа злокачественных опухолей, возникающих из мезенхимальных клеток мышц, жировой ткани, нервов и сосудов. Они составляют небольшой, но важный процент всех детских онкологических заболеваний.



## Рабдомиосаркома

Эмбриональная и альвеолярная формы. Наиболее частая СМТ у детей.



## Синовиальная саркома

Чаще всего в области крупных суставов. Умеренная чувствительность к химиотерапии.



## Инфантильная фибросаркома

Редкая опухоль первых лет жизни с относительно благоприятным прогнозом при локализованных формах.



# Стадирование СМТ по системе TNM и IRS

## TNM — до начала лечения

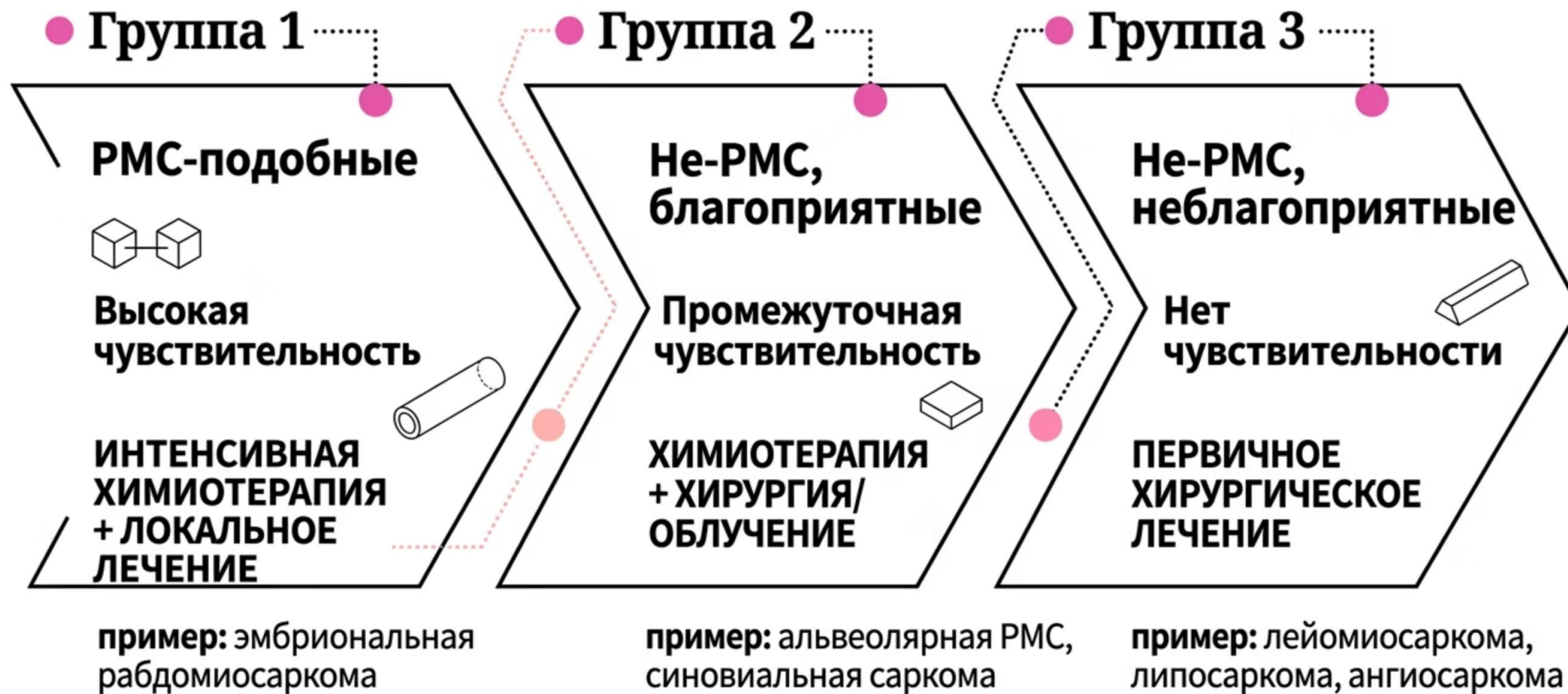
Категория	Описание
T1a / T1b	Ограничена органом $\leq 5$ / $> 5$ см
T2a / T2b	Выходит за пределы $\leq 5$ / $> 5$ см
N0 / N1	Лимфоузлы не поражены / поражены
M0 / M1	Нет метастазов / есть метастазы

## IRS — после операции

Стадия	Что означает
I	Полное удаление, чистый край
II	Макроскопически удалена, микроскопические остатки
III	Макроскопически остаточная опухоль
IV	Отдалённые метастазы

Система IRS применяется после операции и определяет дальнейшую тактику: объём адъювантной терапии, необходимость лучевой терапии и интенсивность химиотерапии.

# Стратегия лечения СМТ в зависимости от типа опухоли



Выбор стратегии лечения напрямую зависит от биологических свойств конкретного типа саркомы. Поэтому точная гистологическая диагностика — это первый и самый важный шаг на пути к правильному лечению.

# Где лечат саркомы у детей в России?

## Федеральные центры (Москва и СПб)

- НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина
- НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва
- НИИ детской онкологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова
- НМИЦ радиологии (Москва, Обнинск)

## Региональные центры

- Екатеринбург
- Новосибирск
- Казань
- Ростов-на-Дону
- Красноярск

📄 Все центры работают по единым клиническим рекомендациям МЗ РФ 2024 года.



# Результаты лечения: чего ожидать?

Современная детская онкология достигла значительных успехов. Результаты лечения сарком у детей сегодня несравнимо лучше, чем 20–30 лет назад.

**70–80%**

**Остеосаркома**

5-летняя выживаемость при локализованной форме. При хорошем ответе на MAP — ещё выше.

**70–80%**

**Саркома Юинга**

5-летняя выживаемость при локализованной форме.

**85–90%**

**Сохранение конечности**

Доля пациентов с остеосаркомой, которым удаётся сохранить конечность.

Прогноз при саркомах мягких тканей сильно зависит от гистологического типа и стадии: при локализованных формах благоприятных вариантов выживаемость высокая.

# Побочные эффекты химиотерапии: что нужно знать

## Частые эффекты и как с ними справляются

**Выпадение волос** — временно, волосы отрастают после лечения


**Тошнота и рвота** — контролируются современными противорвотными препаратами

**Снижение иммунитета** — госпитализация в изолированные стерильные боксы

**Утомляемость** — режим активности адаптируется к состоянию ребёнка

## Как защищают ребёнка

- Премедикация перед каждым курсом химиотерапии
- Детоксикационная терапия
- Переливания крови и тромбоцитов при необходимости
- Кардиологический и нефрологический мониторинг
- Контроль функции почек (при нефротоксичных препаратах)

 Риск отсроченных эффектов (вторых опухолей) составляет менее 1–2%. Врачи постоянно контролируют состояние ребёнка и корректируют лечение при необходимости.



# Психологическая поддержка: для ребёнка и родителей



## Для ребёнка

- Игровые терапевты в больницах
- Школьные учителя в стационаре — учёба не прерывается
- Группы общения со сверстниками, прошедшими лечение



## Для родителей

- Психологи в онкоцентрах — индивидуальные консультации
- Группы поддержки родителей
- Помощь благотворительных фондов с проживанием и лекарствами

# Поддержка и ресурсы для родителей



## Официальные источники

Клинические рекомендации на сайте Минздрава РФ. Портал «МедЭлемент» — актуальные протоколы лечения.



## Благотворительные фонды

Фонд «Подари жизнь» и Фонд «Вместе поможем детям» — информация, помощь с лечением и проживанием.



## Международные ресурсы

Sarcoma UK ([sarcoma.org.uk](http://sarcoma.org.uk)) и National Cancer Institute ([cancer.gov](http://cancer.gov)) — информация для пациентов на английском.

# Ответы на частые вопросы родителей

→ Всегда ли нужна химиотерапия?

При высокозлокачественных саркомах — да, обязательно. При низкозлокачественных формах (например, паростальная остеосаркома) возможно только хирургическое лечение.

→ Что делать, если ребёнок плохо переносит химиотерапию?

Врачи корректируют дозы, назначают поддерживающую терапию. При плохом ответе возможна смена режима. Вы не одни — команда специалистов всегда рядом.

→ Можно ли вылечить ребёнка без ампутации?

В 85–90% случаев — да. Современные методы реконструкции позволяют сохранить конечность и её функцию.

→ Есть ли новые методы лечения?

Да. Таргетная терапия (регорафениб, сорафениб) и иммунотерапия активно применяются при рецидивах и метастатических формах.



# Что важно запомнить

## Саркомы лечатся

Современная медицина добивается 70–80% излечения при локализованных формах.

## Лечение по протоколу

Стандарт утверждён Минздравом РФ и основан на доказательной медицине.

## Конечность сохранить реально

Органосохранные операции — реальность для большинства детей.

## Доверяйте федеральным центрам

Все работают по единым современным стандартам и имеют большой опыт.

Ранняя диагностика и правильное лечение в специализированном центре — залог успеха. Вы не одни на этом пути.

# Источники и благодарности

Данная презентация подготовлена на основе следующих официальных документов и международных руководств:

01

## Клинические рекомендации РФ 2024

«Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей:  
остеосаркома, саркома Юинга у детей»

03

## Международные руководства

NCCN Guidelines for Osteosarcoma (2024) · ESMO-PaedCan-EURACAN  
Clinical Practice Guidelines

СС

## Клинические рекомендации РФ 2024

«Саркомы мягких тканей у детей»

04

## Научные публикации

Мета-анализ эффективности MAP-режима (2024) · Алгоритм  
хирургического лечения детей с саркомами конечностей (2024)

По всем вопросам обращайтесь к лечащему врачу в специализированном онкологическом центре.