

**Утверждено:**

Общероссийская общественная организация "Российское общество клинической онкологии"



**Утверждено:**

Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"



**Утверждено:**

Общероссийский национальный союз  
"Ассоциация онкологов России"



## Клинические рекомендации

# Саркомы костей

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

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: 2025

Разработчики клинических рекомендаций:

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

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

**Утверждено:**

Общероссийская общественная  
организация "Российское общество  
клинической онкологии"

**Утверждено:**

Автономная некоммерческая организация  
"Восточно-Европейская группа по  
изучению сарком"  
Президент ВЕГИС, академик РАН  
М.Д. Алиев

**Утверждено:**

Общероссийский национальный союз  
"Ассоциация онкологов России"

М.П.

М.П.

М.П.

## **Клинические рекомендации**

# **Саркомы костей**

Кодирование по Международной С40, С41, D48.0  
статистической классификации болезней  
и проблем, связанных со здоровьем:

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: 2025

Разработчики клинических рекомендаций:

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

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

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	6
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	6
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.5.1. Международная гистологическая классификация.....	7
1.5.2. Стадирование.....	9
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	12
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	12
2.1. Жалобы и анамнез.....	13
2.2. Физикальное обследование .....	13
2.3. Лабораторные диагностические исследования .....	13
2.4. Инструментальные диагностические исследования .....	14
2.5. Иные диагностические исследования.....	18
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	21
3.1. Хирургическое лечение .....	22
3.1.1. Хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости .....	22
3.1.2. Хирургическое лечение пациентов с саркомой Юинга .....	31
3.2. Консервативное лечение.....	31

3.2.1. Химиотерапия пациентов с остеосаркомой кости.....	31
3.2.2. Консервативное лечение пациентов с саркомой Юинга.....	35
3.2.3. Консервативное лечение пациентов с гигантоклеточной опухолью кости.....	39
3.3. Лечение при метастатическом и рецидивном опухолевом процессе.....	40
3.4. Сопроводительная терапия.....	43
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	45
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	45
6. Организация оказания медицинской помощи.....	46
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	50
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	51
Список литературы.....	52
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	64
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	67
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	70
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	71
Приложение В. Информация для пациента.....	74

## **Список сокращений**

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПНЭТ (PNET) – примитивная нейроэктодермальная опухоль

УЗИ – ультразвуковое исследование

ПХТ - полихимиотерапия

IMRT – intensity-modulated radiation therapy

СОЭ – скорость оседания эритоцитов

МИК – минимальная ингибирующая концентрация

## **Термины и определения**

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

C40.0 – лопатки и длинных костей верхней конечности;

C40.1 – коротких костей верхней конечности;

C40.2 – длинных костей нижней конечности;

C40.3 – коротких костей нижней конечности;

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

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

**Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций (C41):**

- C41.0 – костей черепа и лица;
- C41.1 – нижней челюсти;
- C41.2 – позвоночного столба;
- C41.3 – ребер, грудины и ключицы;
- C41.4 – костей таза, крестца и копчика;
- C41.8 – поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций;
- C41.9 – костей и суставных хрящей неуточненное.

Все новообразования, имеющие неопределённый или неуточнённый характер (код D48 по МКБ-10), рассматриваются как потенциально злокачественные. Такие пациенты должны направляться к онкологам в специализированные (в том числе федеральные) центры. Обследование и лечение в профильном учреждении сводят к минимуму вероятность диагностических ошибок и позволяют вовремя начать правильную терапию.

Таким образом, пациенты с кодом D48 направляются в федеральные онкологические центры, чтобы обеспечить наиболее точную диагностику и адекватное лечение с учётом потенциального риска развития или обнаружения злокачественных свойств опухоли.

**Новообразование неопределенного или неизвестного характера других и неуточненных локализаций (D48):**

D48.0 – новообразование неопределенного или неизвестного характера костей и суставных хрящей

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

**1.5.1. Международная гистологическая классификация**

Международная гистологическая классификация опухолей костей (классификация Всемирной организации здравоохранения (далее - ВОЗ), 5-е издание, 2020 г.) [126]:

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

Хондрогенные опухоли	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	
Хондроматоз БДУ	9220/1
Атипичная хрящевая опухоль	9222/1

<b>Злокачественные</b>	
Хондросаркома высокодифференцированная (grade 1)	9222/3
Хондросаркома умеренно дифференцированная (grade 2)	9220/3
Хондросаркома низкодифференцированная (grade 3)	9220/3
Периостальная хондросаркома	9221/3
Светлоклеточная хондросаркома	9242/3
Мезенхимальная хондросаркома	9240/3
Дедифференцированная хондросаркома	9243/3
<b>Остеогенные опухоли</b>	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	
Остеобластома БДУ	9200/1
<b>Злокачественные</b>	
Высокодифференцированная (low-grade) остеосаркома	9187/3
Остеосаркома БДУ	9180/3
Конвенциональная (классическая, интрамедуллярная) остеосаркома	
Телангиэктатическая остеосаркома	
Мелкоклеточная остеосаркома	
Паростальная остеосаркома	9192/3
Периостальная остеосаркома.	9193/3
Низкодифференцированная (high-grade) поверхностная остеосаркома	9194/3
Вторичная остеосаркома	9184/3
<b>Фиброгенные опухоли</b>	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	
Десмопластическая фиброма	8823/1
<b>Злокачественные</b>	
Фибросаркома БДУ	8810/3
<b>Сосудистые опухоли кости</b>	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	
Эпителиоидная гемангиома	9125/0
<b>Злокачественные</b>	
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома БДУ	9133/3
Ангиосаркома	9120/3
<b>Остеокластические гигантоклеточные опухоли</b>	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	

Гигантоклеточная опухоль кости БДУ	9250/1
<b>Злокачественные</b>	
Гигантоклеточная опухоль кости, злокачественная	9250/3
<b>Опухоли нотохорды</b>	
<b>Злокачественные</b>	
Хордома БДУ	9370/3
Хондроидная хордома	
Плохо дифференцированная хордома	9370/3
Дедифференцированная хордома	9372/3
<b>Прочие мезенхимальные опухоли кости</b>	
<i>Промежуточные (местно агрессивные)</i>	
Остеофиброзная дисплазиоподобная адамантинома	9261/1
Мезенхимома БДУ	8990/1
<b>Злокачественные</b>	
Адамантинома длинных костей	9261/3
Дедифференцированная адамантинома	
Лейомиосаркома БДУ	8890/3
Недифференцированная (плеоморфная) саркома	8830/3
Костные метастазы	
<b>Недифференцированные мелко-круглоклеточные опухоли кости</b>	
Саркома Юинга	9364/3
Круглоклеточная саркома с EWSR1-non-ETS слиянием генов	9366/3
Саркома с CIC перестройкой	9367/3
Саркома с BCOR-генетическим повреждением	9368/3

### **1.5.2. Стадирование**

Рабочая, утвержденная в 2017г. (AJCC, 8<sup>th</sup> ed 2017) TNM-классификация применяется ко всем первичным злокачественным опухолям костей, кроме злокачественной лимфомы, множественной миеломы, поверхностной / юкстакортикальной остеосаркомы и юкстакортикальной хондросаркомы. Стадия заболевания не выставляется при первичной локализации опухоли в позвоночнике или костях таза.

**Критерий Т** указывает на размер первичной опухоли (табл. 1).

**Таблица 1. Критерий Т (размер первичной опухоли)**

Критерий Т	Размер первичной опухоли
------------	--------------------------

<b>Для опухолей конечностей, туловища, черепа и лицевого скелета</b>	
Tx	Опухоль не может быть оценена
T0	Нет признаков первичной опухоли
T1	Опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
T2	Опухоль более 8 см в наибольшем измерении
T3	Множественное поражение в первичном очаге
<b>Для опухолей позвоночника</b>	
Tx	Опухоль не может быть оценена
T0	Нет признаков первичной опухоли
T1	Опухоль поражает один позвонок или два смежных
T2	Опухоль поражает три смежных позвонка
T3	Опухоль поражает четыре и более смежных позвонков или имеется поражение несмежного сегмента позвоночника
T4	Опухоль распространяется в спинномозговой канал или на магистральные сосуды:
T4a	Распространение в спинномозговой канал
T4b	Опухоль прорастает в сосуды или вызывает тромбоз в магистральных сосудах
<b>Для опухолей костей таза</b>	
Tx	Опухоль не может быть оценена
T0	Нет признаков первичной опухоли
T1	Опухоль поражает один сегмент тазовой кости без мягкотканного компонента:
T1a	Опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
T1b	Опухоль более 8 см в наибольшем измерении
T2	Опухоль поражает один сегмент тазовой кости с наличием мягкотканного компонента или два сегмента без внекостного компонента:
T2a	Опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
T2b	Опухоль более 8 см в наибольшем измерении
T3	Опухоль вовлекает два сегмента костей таза с наличием внекостного компонента:
T3a	Опухоль менее 8 см в наибольшем измерении
T3b	Опухоль более 8 см в наибольшем измерении

T4	Опухоль вовлекает три сегмента тазовой кости или распространяется на крестцово-подвздошное сочленение:
T4a	Опухоль вовлекает крестцово-подвздошное сочленение и распространяется медиальное крестцовых отверстий
T4b	Опухоль распространяется на наружные подвздошные сосуды или вызывает тромбоз крупных сосудов таза

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

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

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

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

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

Критерий M	Анатомическая локализация метастазов
Mx	Недостаточно данных для определения удаленных метастазов;
M0	Нет признаков удаленных метастазов
M1	Имеются удаленные метастазы
M1a	Легкое
M1b	В другие удаленные органы

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

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

G	Степень дифференцировки
Gx	Степень дифференцировки не может быть установлена
G1	Высокая степень дифференцировки
G2	Средняя степень дифференцировки
G3	Низкая степень дифференцировки

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

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

T	N	M	G	Стадия
T1	N0	M0	G1,X	Стадия IA
T2,3	N0	M0	G1,X	Стадия IB
T1	N0	M0	G2,3	Стадия IIА
T2	N0	M0	G2,3	Стадия IIВ
T3	N0	M0	G2,3	Стадия III
любое T	N0	M1a	любое G	Стадия IVA
любое T	N1	любая M	любое G	Стадия IVB
любое T	любое N	M1b	любое G	

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

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

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

Дифференциальная диагностика саркомы кости проводится с доброкачественными и метастатическими опухолями костей, остеомиелитом, артритом и другими дегенеративно-дистрофическими изменениями суставов [2]. Как правило, ошибочный диагноз остеомиелита, артрита и другими дегенеративно-дистрофическими изменений суставов приводит к неправильной диагностике на начальном этапе, неправильному

лечению и как следствие приводит к прогрессированию болезни и зачастую невозможности выполнения органосохраняющего лечения.

#### **Критерии установления диагноза:**

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

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

#### **2.1. Жалобы и анамнез**

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

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

**Комментарий:** уточняют начало развития заболевания, наличие болевого синдрома, изменения функции, с целью оценки влияния клинических проявлений на качество жизни пациента.

#### **2.2. Физикальное обследование**

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

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

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

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на саркому кости и с установленным диагнозом проводить следующие исследования - общий (клинический) анализ мочи, общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический (с определением содержания белка, билирубина, мочевины, креатинина, аспартатаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), щелочная фосфотазы (ЩФ), натрия, калия, хлоридов, общего

кальция), а также коагулограмму (ориентировочное исследование системы гемостаза) – в целях оценки состояния пациента, выбора и контроля алгоритма лечения пациента[19].

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

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

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

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

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

- Рекомендуется при подозрении на диссеминированную форму заболевания выполнение сцинтиграфии костей всего тела с  $^{99}\text{Tc}$  в целях исключения множественных поражений скелета и оценки степени накопления радиофармпрепарата в очаге поражения [1, 19, 20].

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

- Рекомендуется пациентам с подозрением на саркому кости выполнение на первом этапе диагностики компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии и/или однофотонной эмиссионной компьютерной томографии костей с целью оценки наличия мягкотканого компонента опухоли, поражения мышц, вовлечения сосудов и нервов в опухолевый процесс, оценки распространенности образования по костномозговому каналу [1, 19, 20].

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

*Комментарий: В качестве компьютерной томографии могут выполняться следующие медицинские услуги: A06.03.002 Компьютерная томография лицевого отдела черепа; A06.03.002.005 Компьютерная томография лицевого отдела черепа с внутривенным болясным контрастированием; A06.03.002.006 Компьютерная томография лицевого отдела черепа с внутривенным болясным контрастированием,*

мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.021.001 Компьютерная томография верхней конечности; A06.03.021.002 Компьютерная томография верхней конечности с внутривенным болясным контрастированием; A06.03.021.003 Компьютерная томография верхней конечности с внутривенным болясным контрастированием, мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.036.001 Компьютерная томография нижней конечности; A06.03.036.002 Компьютерная томография нижней конечности с внутривенным болясным контрастированием; A06.03.036.003 Компьютерная томография нижней конечности с внутривенным болясным контрастированием, мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.058 Компьютерная томография позвоночника (один отдел); A06.03.058.001 Компьютерная томография позвоночника с мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.058.003 Компьютерная томография позвоночника с внутривенным контрастированием (один отдел); A06.03.062 Компьютерная томография кости; A06.03.067 Компьютерная томография грудины с мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.068 Компьютерная томография ребер с мультiplанарной и трехмерной реконструкцией; A06.03.069 Компьютерная томография костей таза; A06.04.017 Компьютерная томография сустава; A06.04.020 Компьютерная томография височно-нижнечелюстных суставов; A06.07.013 Компьютерная томография челюстно-лицевой области; A06.09.005 Компьютерная томография органов грудной полости; A06.09.005.002 Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болясным контрастированием; A06.20.002 Компьютерная томография органов малого таза у женщин; A06.20.002.003 Компьютерная томография органов малого таза у женщин с контрастированием; A06.21.003 Компьютерная томография органов таза у мужчин; A06.21.003.003 Компьютерная томография органов таза у мужчин с контрастированием; A06.23.004 Компьютерная томография головного мозга; A06.23.004.006 Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием; A06.30.005 Компьютерная томография органов брюшной полости; A06.30.005.001 Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства; A06.30.005.002 Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болясным контрастированием; A06.30.005.003 Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болясным контрастированием

В качестве магнитно-резонансной томографии могут выполняться следующие медицинские услуги:

*A05.03.001 Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область); A05.03.002 Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел); A05.03.002.001 Магнитно-резонансная томография позвоночника с контрастированием (один отдел); A05.03.003 Магнитно-резонансная томография основания черепа; A05.03.003.001 Магнитно-резонансная томография основания черепа с ангиографией; A05.03.004 Магнитно-резонансная томография лицевого отдела черепа; A05.03.004.001 Магнитно-резонансная томография лицевого отдела черепа с внутривенным контрастированием; A05.04.001 Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав); A05.04.001.001 Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав) с контрастированием; A05.23.009 Магнитно-резонансная томография головного мозга; A05.23.009.001 Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием; A05.30.004 Магнитно-резонансная томография органов малого таза; A05.30.004.001 Магнитно-резонансная томография органов малого таза с внутривенным контрастированием; A05.30.005 Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости; A05.30.005.001 Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием; A05.30.006 Магнитно-резонансная томография органов грудной клетки; A05.30.006.001 Магнитно-резонансная томография органов грудной клетки с внутривенным контрастированием; A05.30.007 Магнитно-резонансная томография забрюшинного пространства; A05.30.007.001 Магнитно-резонансная томография забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием; A05.30.008 Магнитно-резонансная томография шеи; A05.30.008.001 Магнитно-резонансная томография шеи с внутривенным контрастированием; A05.30.011 Магнитно-резонансная томография верхней конечности; A05.30.011.001 Магнитно-резонансная томография верхней конечности с внутривенным контрастированием; A05.30.011.002 Магнитно-резонансная томография кисти; A05.30.012 Магнитно-резонансная томография нижней конечности; A05.30.012.001 Магнитно-резонансная томография нижней конечности с внутривенным контрастированием; A05.30.012.002 Магнитно-резонансная томография стопы;*

*В качестве однофотонной эмиссионной компьютерной томографии костей могут выполняться следующие медицинские услуги: A07.03.003 Однофотонная эмиссионная компьютерная томография костей; A07.03.003.001 Однофотонная эмиссионная компьютерная томография костей всего тела; A07.03.004 Однофотонная эмиссионная компьютерная томография, совмещенная с компьютерной томографией костей всего тела [1, 19, 20].*

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

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

- Рекомендуется при подозрении на диссеминированную форму заболевания проведение ультразвукового обследования, компьютерной томографии и/или ПЭТкт всего тела для исключения метастазов заболевания [6, 20].

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

**Комментарий:** В качестве ультразвукового обследования могут выполняться следующие медицинские услуги: A04.01.001 Ультразвуковое исследование мягких тканей (одна анатомическая зона); A04.03.001 Ультразвуковое исследование костей; A04.03.002 Ультразвуковое исследование позвоночника; A04.04.001 Ультразвуковое исследование сустава; A04.04.001.001 Ультразвуковое исследование тазобедренного сустава; A04.04.002 Ультразвуковое исследование сухожилий; A04.06.002 Ультразвуковое исследование лимфатических узлов (одна анатомическая зона); A04.09.001 Ультразвуковое исследование плевральной полости; A04.09.002 Ультразвуковое исследование легких; A04.16.001 Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное); A04.30.003 Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства; A04.30.010 Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное);

В качестве компьютерной томографии могут выполняться следующие медицинские услуги: A06.23.004 Компьютерная томография головного мозга; A06.23.004.006 Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием; A06.09.005 Компьютерная томография органов грудной полости; A06.09.005.002 Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием; A06.30.005 Компьютерная томография органов брюшной полости; A06.30.005.001 Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства; A06.30.005.002 Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием; A06.30.005.003 Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием A06.20.002 Компьютерная

*томография органов малого таза у женщин; A06.20.002.003 Компьютерная томография органов малого таза у женщин с контрастированием; A06.21.003 Компьютерная томография органов таза у мужчин A06.21.003.003 Компьютерная томография органов таза у мужчин с контрастированием;*

*В качестве ПЭТкт всего тела могут выполняться следующие медицинские услуги: A07.03.005 Позитронная эмиссионная томография костей; A07.03.006 Позитронная эмиссионная томография костей, совмещенная с компьютерной томографией всего тела; A07.30.042 Позитронная эмиссионная томография всего тела с туморотропными РФП; A07.30.043 Позитронная эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией с туморотропными РФП; A07.30.043.001 Позитронная эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией с туморотропными РФП с контрастированием; [6, 20].*

- Пациентам с диагнозом саркомы Юинга рекомендовано выполнить биопсию костного мозга с последующим патолого-анатомическим исследованием и цитологическим исследованием мазка костного мозга (миелограмма) с целью оценки его метастатического поражения [8,12,15,16].

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

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

## **2.5. Иные диагностические исследования**

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

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

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

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

*Стандарты выполнения биопсии опухоли:*

1. Биопсия должна выполняться под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога.
2. Морфологическая верификация полученного биопсийного материала должна проводиться в крупных учреждениях онкологического профиля, при наличии морфолога соответствующей подготовки.
3. Предпочтительным способом получения опухолевой ткани для патоморфологического исследования является толстоигольная биопсия.
4. Проведение биопсии опухоли открытым доступом возможно: 1) при анатомически трудной локализации очага опухоли; 2) как второй этап, при отрицательном результате после проведенной трепанобиопсии, скучности и малой информативности полученного с помощью трепанобиопсии материала.
5. При выполнении биопсии опухоли открытым доступом основополагающим топографическим критерием ее проведения является стандартный оперативный доступ предстоящего оперативного лечения, с учетом локализации опухоли.
6. Определение тактики дальнейшего лечения должно проводиться совместно с участием хирурга онкоортопеда, химиотерапевта и, при необходимости, лучевого терапевта.
7. Неправильный выбор места биопсии или нарушение техники ее выполнения, ставит под угрозу адекватный локальный контроль, ограничивает выбор способа мышечной пластики, значительно повышает риск рецидива после выполнения последующей органосохранной операции. Выполняются: A11.03.001 Биопсия кости; A11.03.001.001 Трепанбиопсия длинных костей под контролем компьютерной томографии; A11.03.001.002 Трепанбиопсия костей позвоночника под контролем компьютерной томографии; A11.03.001.003 Трепанбиопсия костей таза под контролем компьютерной томографии; A11.04.001 Биопсия тканей сустава; A11.06.002 Биопсия лимфатического узла; A11.06.002.001 Биопсия лимфатического узла под контролем ультразвукового исследования; A11.06.002.002 Биопсия лимфатического узла с использованием видеоэндоскопических технологий A11.06.002.003 Биопсия лимфатического узла интраоперационная.

- Рекомендуется пациентам с подозрением на саркому кости провести A08.03.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костной ткани; A08.03.002.001 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костной ткани с применением гистохимических методов; A08.03.002.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костной ткани с применением иммуногистохимических методов; A08.03.003 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала межпозвонкового диска; A08.03.004 Цитологическое исследование микропрепарата костной ткани; A08.04.001 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала синовиальной оболочки; A08.04.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала суставной сумки или капсулы сустава; A08.04.002.001 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала тканей сустава с применением гистобактериоскопических методов; A08.04.002.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала тканей сустава с применением иммуногистохимических методов; A08.04.002.003 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала тканей сустава с применением метода флюоресцентной гибридизации *in situ* (FISH); A08.06.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла; A08.06.002.001 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла с применением иммуногистохимических методов; A08.06.002.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла с применением метода флюоресцентной гибридизации *in situ* (FISH); A08.06.003 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла; A08.06.003.001 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла с применением гистобактериоскопических методов; A08.06.003.002 Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла с применением иммуногистохимических методов[1, 2, 19, 20].

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

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

- Рекомендуется проводить патолого-анатомическое исследование операционного материала - удаленной кости или иных удаленных органов и тканей - с .

целью оценки краев резекции, а также лечебного патоморфоза в случаях, когда проводилась неоадъювантная химиотерапия, что необходимо для определения дальнейшей тактики лечения и прогноза. [1, 2, 7, 8, 19, 20].

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

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

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

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

• Рекомендуются следующие тактики лечения в зависимости от формы саркомы кости:

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

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

3. При саркome Юинга и остеосаркоме высокой степени злокачественности – проведение комбинированного лечения: блока неоадъювантной терапии, радикальное хирургическое лечение, блок адьювантной терапии [1, 2, 19, 20].

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

### **3.1. Хирургическое лечение**

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

- Рекомендуется выполнение органосохранных операций для пациентов с диагнозом саркома кости в целях улучшения отдаленных результатов лечения и качества жизни пациента. Главным условием операбельности пациентов с диагнозом саркома кости является радикальность и аблазичность удаления опухоли (отступы от верифицированных краев опухоли не менее 5 см), что гарантирует отсутствие местного рецидива [6, 10, 11, 21, 22, 23].

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

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

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

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

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

Выполняются: A16.03.009 Резекция лицевых костей; A16.03.010 Резекция и реконструкция нижней челюсти; A16.03.059 Краевая резекция кости; A16.03.060 Резекция большой берцовой кости; A16.03.060.001 Резекция большой берцовой кости сегментарная; A16.03.061 Резекция малой берцовой кости; A16.03.061.001 Резекция малой берцовой кости сегментарная; A16.03.062 Резекция костей голени; A16.03.062.001 Резекция костей голени сегментарная; A16.03.063 Резекция бедренной кости;

*A16.03.063.001 Резекция бедренной кости сегментарная; A16.03.064 Резекция плечевой кости; A16.03.064.001 Резекция плечевой кости сегментарная; A16.03.065 Резекция костей предплечья; A16.03.065.001 Резекция костей предплечья сегментарная; A16.03.066 Резекция лонной кости; A16.03.066.001 Резекция лонной кости с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.067 Резекция подвздошной кости; A16.03.067.001 Резекция подвздошной кости с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.068 Резекция костей таза; A16.03.068.001 Резекция костей таза плоскостная; A16.03.068.002 Резекция костей таза комбинированная; A16.03.068.003 Резекция костей таза комбинированная с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.068.004 Резекция лонной и седалищной костей; A16.03.068.005 Резекция лонной и седалищной костей с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.069 Резекция крестца; A16.03.070 Резекция костей таза межподвздошно-брюшная; A16.03.071 Ампутация костей таза межподвздошно-брюшная; A16.03.072 Резекция грудины; A16.03.073 Экстирпация ребра; A16.03.074 Экстирпация грудины; A16.03.075 Резекция костей верхнего плечевого комплекса; A16.03.075.001 Резекция костей верхнего плечевого пояса с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.075.003 Резекция лопатки при операциях по поводу злокачественных опухолей грудной стенки; A16.03.075.004 Резекция ключицы при операциях по поводу злокачественных опухолей грудной стенки; A16.03.075.005 Резекция ребра (ребер) при операциях по поводу злокачественных опухолей грудной стенки; A16.03.075.006 Резекция ключицы с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.076 Экстирпация костей верхнего плечевого комплекса; A16.03.076.001 Экстирпация костей верхнего плечевого пояса с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.077 Резекция грудной стенки; A16.03.077.001 Резекция грудной стенки симультанная; A16.03.077.002 Резекция грудной стенки с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.077.003 Резекция грудной стенки с микрохирургической пластикой; A16.03.078 Ампутация межлопаточно-грудная костей плечевого пояса; A16.03.079 Резекция межлопаточно-грудная костей плечевого пояса; A16.03.080 Резекция верхней челюсти; A16.03.080.001 Резекция верхней челюсти с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.080.002 Резекция верхней челюсти с микрохирургической пластикой; A16.03.080.003 Резекция верхней челюсти комбинированная с микрохирургической пластикой; A16.03.080.004 Резекция верхней челюсти с микрохирургической пластикой с использованием видеоэндоскопических технологий; A16.03.081 Резекция нижней челюсти; A16.03.081.001 Резекция нижней челюсти с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.081.002 Резекция нижней челюсти с микрохирургической пластикой; A16.03.081.003 Резекция нижней*

*челюсти с микрохирургической пластикой с использованием видеоэндоскопических технологий; A16.03.082 Ампутация одного или нескольких пальцев; A16.03.083 Резекция ребра; A16.03.083.001 Резекция ребра с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.085 Резекция реберной дуги; A16.03.092 Резекция надколенника; A16.03.092.001 Резекция надколенника с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.093 Удаление надколенника; A16.03.093.001 Удаление надколенника с реконструктивно-пластическим компонентом; A16.03.091 Удаление новообразования костей свода черепа; A16.04.007 Резекция позвонка; A16.04.007.001 Резекция позвонка симультанная.*

- Рекомендуется использование модульных систем эндопротезирования (A16.03.051.001 Корпорэктомия с эндопротезированием; A16.03.051.003 Удаление позвонка с эндопротезированием; A16.03.060.002 Резекция большой берцовой кости сегментарная с эндопротезированием; A16.03.061.002 Резекция малой берцовой кости сегментарная с эндопротезированием; A16.03.062.002 Резекция костей голени сегментарная с эндопротезированием; A16.03.063.002 Резекция бедренной кости сегментарная с эндопротезированием; A16.03.064.002 Резекция плечевой кости сегментарная с эндопротезированием; A16.03.065.002 Резекция костей предплечья сегментарная с эндопротезированием; A16.03.075.002 Резекция костей верхнего плечевого пояса с эндопротезированием; A16.03.076.002 Экстирпация костей верхнего плечевого пояса с эндопротезированием; A16.03.077.004 Резекция грудной стенки с эндопротезированием; A16.04.031 Удаление тела позвонка с эндопротезированием; A16.04.021 Эндопротезирование сустава; A16.04.021.001 Эндопротезирование сустава (реэндопротезирование); A16.04.021.002 Эндопротезирование коленного сустава одномышелковое; A16.04.021.003 Эндопротезирование тазобедренного сустава однополюсное; A16.04.021.004 Эндопротезирование тазобедренного сустава тотальное; A16.04.021.005 Эндопротезирование плечевого сустава; A16.04.021.006 Эндопротезирование коленного сустава тотальное; A16.04.021.007 Эндопротезирование сустава с использованием компьютерной навигации; A16.04.021.008 Эндопротезирование голеностопного сустава; A16.04.021.009 Эндопротезирование межфалангового сустава; A16.04.021.010 Эндопротезирование пястно-фалангового сустава; A16.04.021.011 Эндопротезирование бедренно-надколенного сустава; A16.04.021.012 Эндопротезирование плюснефалангового сустава; A16.04.026 Эндопротезирование диафиза; A16.04.027 Эндопротезирование кости тотальное;), что признано наиболее актуальным и современным, отвечающим основным требованиям реконструкции костных дефектов при саркомах костей [6,21,22,23,70].

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

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

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

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

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

**Особенности эндопротеза при первичном эндопротезировании у детей и подростков:**

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

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

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

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

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

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

- Рекомендуется выделять ревизионное эндопротезирование (эндопротезирование сустава (реэндопротезирование)) в отдельную группу онкоортопедических операций, требующих большего объема финансирования в сравнении с первичным эндопротезированием [84,97].

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

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

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

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

*Комментарий: низкий риск инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде после установки онкологических эндопротезов обеспечивается соблюдением адекватного режима превентивной антибиотикотерапии [114].*

*Рекомендуемая схема превентивной антибактериальной терапии:*

- Продолжительность превентивной антибактериальной терапии до 5 дней после операции [127, 128].
- Группы препаратов, рекомендованные при проведении превентивной антибактериальной терапии при продолжительности операции до 6 часов: Цефалоспорины, Пенициллины.

- При наличии аллергии на β-лактамные антибактериальные препараты:  
Антибиотик группы гликопептидов [131,132,133].

При наличие высокого риска колонизации раны анаэробной флорой на момент операции в антибактериальную схему необходимо добавить: **Метронидазол\*\***.

- При наличие высокого риска контаминации раны грам+ MRS инфекцией:  
Антибиотик группы гликопептидов.

- Лечение может быть продолжена до 10—14 суток после операции.
- При наличии высокого риска контаминации раны смешанной инфекцией (см. факторы, повышающие риск инфекционных осложнений у пациентов после онкологического эндопротезирования):
  - Ванкомицин\*\* за 2 часа до разреза кожи в сочетании с Цефоперазоном за 30 мин до разреза кожи, повторное введение препаратов через 12 часов. Терапия может быть продолжена до 72 ч после операции [4,100,101].

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

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

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

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

**Комментарий:** перипротезная инфекция представляет собой частный случай имплантат-ассоциированного инфекционно-воспалительного процесса, специфичного для онкологического эндопротезирования из-за повышенного риска контаминации ложа эндопротеза во время операции и в послеоперационном периоде. Этот процесс обусловлен

*колонизацией кожных покровов различными инфекционными штаммами на фоне иммуносупрессии на этапе химиотерапевтического лечения, что сопряжено с риском их попадания в послеоперационную рану во время хирургического лечения.*

– *Двухэтапное реэндопротезирование – наиболее эффективный способ лечения инфекционных осложнений у пациентов с установленными онкологическими эндопротезами.*

– *Верификация инфекционного штамма до начала антибактериальной терапии с использованием, микробиологического культурального исследования раневого, отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы.*

– *Выбор схемы лечения производится согласно результатам микробиологического исследования. Эмпирический подбор антибактериальных препаратов системного действия (J01) производится при отсутствии верифицированного штамма инфекции.*

– *Проведение антибактериальной терапии препаратами системного действия (J01) в течение 2-х недель с последующим решением вопроса о продолжении консервативного лечения при достижении ремиссии или переходе к хирургическому этапу лечения.*

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

– *Общий (стандартный) срок антибактериальной терапии препаратами системного действия (J01) после I-го этапа реэндопротезирования (удаления имплантата) – 6 недель:*

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

– *При отрицательном эффекте проводимой антибактериальной терапии препаратами системного действия (J01), лечение продлевается с изменением ее схемы.*

– *Проведение второго этапа реэндопротезирования в сроки не менее 2-х недель после отмены антибактериальной терапии препаратами системного действия (J01) при отсутствии признаков инфекционно-воспалительного процесса.*

– *Общий срок антибиотикотерапии препаратами системного действия (J01) после II этапа реэндопротезирования (установка имплантата) 4–6 недель:*

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

**Комментарии:** показания к калечащим операциям определяются индивидуально, в каждом конкретном случае, основываясь на принципах радикальности (70, 71). Показаниями к выполнению калечащих операций могут быть:

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

Выполняются: A16.03.071 Ампутация костей таза межподвздошно-брюшная; A16.03.078 Ампутация межплечечно-грудная костей плечевого пояса; A16.03.082 Ампутация одного или нескольких пальцев; A16.30.017 Ампутация нижней конечности; A16.30.017.001 Ампутация голени; A16.30.017.002 Ампутация стопы; A16.30.017.003 Ампутация пальцев нижней конечности; A16.30.017.004 Ампутация бедра; A16.30.018 Экзартикуляция нижней конечности; A16.30.019 Ампутация верхней конечности; A16.30.019.001 Ампутация плеча; A16.30.019.002 Ампутация предплечья; A16.30.019.003 Ампутация кисти; A16.30.019.004 Ампутация пальцев верхней конечности; A16.30.020 Экзартикуляция верхней конечности; A16.04.023 Экзартикуляция; A16.04.023.001 Экзартикуляция пальца кисти; A16.04.023.002 Экзартикуляция пальца стопы.

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

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

### **3.2. Консервативное лечение**

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

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

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

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

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

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

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

- Рекомендуется для пациентов с дедиференцированной хондросаркомой кости те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения остеосаркомы.[110]

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

• Рекомендуется при лечении локализованного опухолевого процесса применять неоадьювантную интенсивную химиотерапию на основе комбинации доксорубицина\*\* и цисплатина\*\* - режим АР:

каждые 4 недели 4 цикла

#Доксорубицин\*\* 22,5 мг/м<sup>2</sup> (суммарная курсовая доза 90 мг/м<sup>2</sup> за 96 часов) в / в 24-часовая инфузия в 1 – 4-ые дни;

#Цисплатин\*\* 120 мг/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1-й день

Эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 6-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 6-15 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [12,66-67, 130]

*ИЛИ*

каждые 3 недели 4 цикла

#Доксорубицин\*\* 25 мг/м<sup>2</sup> в / в (суммарная курсовая доза 75 мг/м<sup>2</sup> за 72 часа) 24-часовая инфузия в 1 – 3ие дни;

Цисплатин\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1-й день

Эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 5-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 5-14 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [12, 66-67, 121, 130]

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

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

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

• Рекомендуется режим послеоперационной высокодозной химиотерапии определять исходя из степени лекарственного патоморфоза:

- при III-IV степени (более 90 % опухолевой ткани некротизировано в результате предоперационной химиотерапии) послеоперационно рекомендовано повторение схемы АР, также 4 цикла химиотерапии без замены цитостатических препаратов [66-67],

- при низком лечебном патоморфозе (менее 90% опухолевой ткани некротизировано в результате предоперационной химиотерапии), в послеоперационном периоде рекомендовано проведение высокодозной химиотерапии:

- HD I: ифосфамид\*\* 2000 мг/м<sup>2</sup> в 1-й – 7-й дни в/в на фоне #месны\*\* 800 мг/м<sup>2</sup> 3 раза в день в 1 – 7й дни, эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 8-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 8-17 дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Суммарно до 4-6 курсов, интервал 3 недели [12, 130];

- HD МТХ через 3 недели: метотрексат\*\* 12 г/м<sup>2</sup> в/в, последующая инфузия кальция фолината\*\*, 4 введения с интервалом в 14 дней только для пациентов молодого возраста [12, 46, 130].

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

**Комментарий:** оценка степени лечебного патоморфоза должна проводиться только опытным врачом-патологоанатомом, специализирующимся на костной онкопатологии в специализированных центрах. Использование метотрексата\*\* более оправдано у пациентов молодого возраста, считается, что эффективность у пациентов старше 25–30 лет сомнительна [1, 7]. Проведение высокодозной химиотерапии возможно только в специализированных центрах, при наличии оборудования для контроля концентрации препаратов в сыворотке крови и отделений интенсивной терапии и реанимации. Проводится агрессивная химиотерапия под защитой гематогормонов и антидотов, длительная инфузия лекарственных препаратов, определяется метотрексат, массовая концентрация в сыворотке или плазме крови (A09.05.035 Исследование уровня лекарственных препаратов в крови).

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

#### **Схемы химиотерапии:**

- HD I (используется при низкой эффективности или в адьювантном режиме при низком лечебном патоморфозе) по схеме ифосфамид\*\* 2000 мг/м<sup>2</sup> в 1-й – 7-й дни в/в на фоне #месны\*\* 800 мг/м<sup>2</sup> 3 раза в день в 1 – 7й дни, эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 8-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 8-17 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [8, 12];

- HD МТХ: метотрексат\*\* 12 г/м<sup>2</sup> в/в инфузия с последующим введением кальция фолината\*\* начиная с 24 часов от начала инфузии метотрексата\*\* и продолжая до тех

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

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

- Рекомендовано применение при нерезектабельной остеосаркоме в рамках второй и последующих линий химиотерапии следующих режимов:

— GemTax: #гемцитабин\*\* 900мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й, 8-й дни введения + #доцетаксел\*\* 100мг/м<sup>2</sup> в/в в 8-й день введения + эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 9-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 9-18 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [12, 130]

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

— #сорафениб\*\* по 400 мг, 2 раза в день внутрь, ежедневно во время еды до прогрессирования или не приемлемой токсичности, [48, 49]

— #регорафениб\*\* по 160мг мг, 1 раз в сутки внутрь в течение 3-х недель; повторение цикла каждые 4 недели [122]

— #кабозантиниб\*\* по 60 мг, 1 раз в день, ежедневно внутрь до прогрессирования или не приемлемой токсичности [123]

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

• Дистанционная лучевая терапия при поражении костей пучками нейтронов, протонов и тяжелых ионов (протонная терапия) рекомендована как самостоятельный метод лечения при саркомах костей черепа, позвоночника, саркомах орбиты и в составе комплексных и комбинированных методов лечения при R1 и R2 краях резекции после хирургического лечения. [8 19,40,41,42,43,44,45, 74,75]

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

*Комментарий: протонная терапия способствует повышению эффективности лечения за счет подведения более высоких доз излучения к опухоли. Протонная терапия*

*наиболее предпочтительный вид лучевого лечения в случае близости критических структур и невозможности соблюсти рекомендуемые лучевые нагрузки. Протонная терапия может эффективно применяться при необходимости проведения повторных курсов облучения по поводу рецидивов хордом и хондросарком, демонстрируя высокие показатели локального контроля и выживаемости в тех ситуациях, когда выбор лечебных методик ограничен [42].*

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

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

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

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

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

Лучевая терапия показана при невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства и обсуждается в тех случаях, когда при

патологоанатомическом исследовании удаленного материала определяется недостаточный лечебный патоморфоз (то есть выявляется более 10 % жизнеспособных опухолевых клеток). Нерадикальная операция с последующей лучевой терапией не более эффективна, чем только лучевая терапия. Лучевая терапия проводится в дозах 40–45 Гр при микроскопических остаточных опухолях и 50–60 Гр при наличии макроскопических изменений [16,17].

- Рекомендуется применять дистанционную лучевую терапию при поражении костей и конформную дистанционную лучевую терапию, в том числе IMRT, IGRT, ViMAT, стереотаксическая ЛТ, в качестве консолидирующего, предоперационного или послеоперационного курсов дистанционной ЛТ области первичного очага. Также возможно проведение ЛТ по поводу отдаленных метастазов [7, 15, 16, 17, 115, 130].

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

- Проведение консолидирующего курса дистанционной ЛТ рекомендуется при невозможности проведения радикального хирургического лечения. Облучение следует начать на 12–18 неделе ХТ. ЛТ проводится в РОД 2 Гр, СОД 44 Гр на область первичной опухоли до начала проведения лекарственного лечения (максимальный размер опухоли по первичной МРТ) с включением в объем облучения 1–1.5 см окружающих тканей, СОД 54 Гр на область первичной опухоли после проведения лекарственного лечения (определяется по МРТ, выполненному перед ЛТ) с включением в объем облучения 1–1.5 см окружающих тканей [130].

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

- Проведение предоперационного курса дистанционной ЛТ рекомендуется при высокой вероятности R1 или R2 резекции. ЛТ проводится в режиме стандартного фракционирования с РОД 2 Гр, СОД 44 Гр на область исходного распространения опухоли до проведения лекарственного лечения (максимальный размер опухоли по МРТ) с включением в объем облучения 2 см окружающих тканей [130].

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

- Послеоперационный курс дистанционной ЛТ рекомендуется начать в срок не позднее 60 дней после операции. При R0 резекции облучение проводится в случае

неполного патоморфологического ответа. ЛТ в режиме стандартного фракционирования в РОД 2 Гр, СОД 44 Гр на область исходного распространения опухоли до проведения лекарственного лечения (максимальный размер опухоли по МРТ) с включением в объем облучения 1–1,5 см окружающих тканей. При R1 резекции объем облучения, РОД и СОД такие же. При R2 резекции следует дополнительно эскалировать СОД на область остаточной опухоли и окружающие ткани в пределах 1–1,5 см до 54 Гр [130].

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

- При метастатическом поражении легких, в случае достижения полного клинического ответа, рекомендуется рассмотреть вариант облучения всего объема легких. Облучение проводится в режиме РОД 1,5 Гр до СОД 18 Гр [130].

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

- Рекомендуется чередование режимов VAC и IE каждые 3 недели у пациентов с установленным диагнозом саркома Юинга в рамках химиотерапии:

VAC:

винクリстин\*\* 2 мг в/в в 1-й день;

#доксорубицин\*\* 75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день;

циклофосфамид\*\* 1200 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день

филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в 2-й –11-ые дни или до восстановления уровня нейтрофилов (или эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией во 2-й день).

IE:

этопозид\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни;

ифосфамид\*\* 1,8 г/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1–5-й дни на фоне #месны\*\* 720 мг/м<sup>2</sup> в/в 3 раза в день в 1 – 5й дни. Месна применяется в суточной дозе, составляющей 100–120 % от дозы ифосфамида и разделенной на 3 введения в течение дня: вместе с введением ифосфамида и далее через 4 и 8 часов от завершения его инфузии. Суточную инфузию ифосфамида следует сопровождать 24 инфузией месны в дозе, составляющей 100–120 % от разовой дозы ифосфамида [15, 50, 124, 130].

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

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

- циклофосфамид\*\* 250 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; #топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 3–4 недели [12, 51, 52, 53, 54, 130]
- этопозид\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; #топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 3–4 недели [12, 130]
- #иринотекан\*\* 250 мг/м<sup>2</sup> в/в в 6-й день; #темозоломид\*\* 150 мг/м<sup>2</sup> внутрь или в/в в 1–5-й дни; повторение цикла каждые 4 недели [12, 130]
- GemTax: #гемцитабин\*\* 900 мг/м<sup>2</sup> в 1, 8-й дни в виде 90-минутной инфузии; #доцетаксел\*\* 100 мг/м<sup>2</sup> в 8-й день; эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 9-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 9-18 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [12, 130]

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

- винкристин\*\* 2 мг в 1-й день + #доксорубицин 25 мг/м<sup>2</sup>/сут в 1-3й день в виде суточной инфузии (суммарная курсовая доза 75 мг/м<sup>2</sup> за 72 часа) + #ифосфамид\*\* 2,5 гр/м<sup>2</sup> в/в в виде 3-часовой инфузии в 1-й – 4-й дни в/в на фоне месны\*\*; эм/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 5-й день или филграстим\*\* в соответствии с инструкцией в 5-14 дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Длительность цикла – 21 день. [108, 130]

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

- Кроме стандартных режимов, в качестве третьей и более линий терапии рекомендовано применение:

- #регоррафениб\*\* по 160мг мг, 1 раз в сутки внутрь в течение 3-х недель; повторение цикла каждые 4 недели до прогрессирования или неприемлемой токсичности [122, 130]
- #кабозантиниб\*\* по 60 мг, 1 раз в день, ежедневно внутрь до прогрессирования или неприемлемой токсичности [123, 130]
- #пазопаниб\*\* по 800 мг, 1 раз в день, ежедневно внутрь до прогрессирования или не приемлемой токсичности [125, 130]

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

- HD I: #ифосфамид\*\* 2000 мг/м<sup>2</sup> в 1-й – 7-й дни в/в на фоне #месны\*\*800 мг/м<sup>2</sup> 3 раза в день в 1 – 7й дни, эмпэгфилграстим\*\*/пэгфилграстим в соответствии с инструкцией в 8-й день или филграстим\*\* 5 мкг/кг/сут п/к в соответствии с инструкцией в 8-17 дни или до восстановления уровня нейтрофилов [119, 130];

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

**Комментарий:** для пациентов с мезенхимальной хондросаркомой кости рекомендованы те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения саркомы Юинга [109, 130].

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

Гигантоклеточная опухоль является остеолитическим образованием костей неопределенной степени злокачественности, характеризующиеся местно-агрессивным характером и высокой частотой местных рецидивов. Повторные и расширенные хирургические вмешательства могут приводить к инвалидизации пациентов и ухудшению качества жизни. Щадящий объём хирургического лечения является предпочтительным, однако сопровождается высоким риском местного рецидива. Также при анатомически сложной локализации гигантоклеточной опухоли кости возможные варианты хирургического лечения резко ограничены. Деносумаб\*\* снижает потребность в инвалидизирующем хирургическом вмешательстве, ассоциируется с быстрым и клинически значимым облегчением боли, а в случае метастатического процесса ассоциируется с регрессией и/или стабилизацией метастазов в легкие [12, 73, 74, 75, 130]. Рекомендуется при операбельной гигантоклеточной опухоли кости до начала терапии определить объем возможного хирургического лечения.

• Рекомендуется при операбельной гигантоклеточной опухоли кости на первом этапе проведение неоадьювантной терапии #деносумабом\*\* по схеме 120мг подкожно в 1,8,15,28 дни первого месяца, далее 1 раз в 28 дней с оценкой эффекта не ранее 3х курсов лечения и далее принятие решения о возможности хирургического лечения [12, 130].

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

• Для профилактики остеонекроза и гипокальциемии推薦ован ежедневный профилактический прием препаратов кальция в комбинации с витамином D

и/или другими средствами (A11CC, A12AX). Длительность терапии может быть увеличена в виду продолжающегося эффекта на фоне лечения или при анатомически сложных локализациях заболевания с учетом высоких рисков послеоперационных осложнений и рецидива заболевания. [103-107, 130]

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

### 3.3. Лечение при метастатическом и рецидивном опухолевом процессе

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

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

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

- Рекомендуется при метастатическом поражении легких остеосаркомой обсудить возможность оперативного вмешательства метастазэктомии (лобэктомия; видеоторакоскопическая резекция легких; резекция легкого (более одной доли); видеоассистированная(ые) атипичная(ые) резекция(ии) легкого (первичные, повторные, двухсторонние); резекция легких видеоторакоскопическая; сегментэктомия легкого; полисегментарная резекция легкого расширенная; сублобарная атипичная резекция легких; пневмонэктомия) в комбинации с химиотерапией [8, 12, 18, 35].

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

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

- Рекомендуется у пациентов с выявленными метастазами в лёгких использовать те же режимы химиотерапии остеосаркомы в такой же последовательности, как и для лечения первичной опухоли [8, 12, 36].

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

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

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

#### Комментарии:

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

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

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

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

- Рекомендуется при местнораспространенных и неоперабельных случаях гигантоклеточной опухоли и/или наличия метастазов заболевания (клинически значимые и/или их рост) длительная терапия деносумабом\*\* по схеме 120мг подкожно в 1,8,15,28 дни первого месяца, далее 1 раз в 28 дней. При стабилизации заболевания и планируемого длительного лечения рекомендована поддерживающая терапия по схеме 1 раз в 3 месяца. Для профилактики остеонекроза и гипокальциемии рекомендован ежедневный профилактический прием препаратов кальция в комбинации с витамином D и/или другими средствами [12]

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

**Комментарии:** гигантоклеточная опухоль характеризуется низким метастатическим потенциалом, не превышающим 6%. В случае отрицательной динамики на фоне поддерживающей терапии рекомендовано возобновление терапии 1 раз в 28 дней или применение альтернативных методов локального контроля (лучевая терапия, протонная терапия, эмболизация питающих опухоль сосудов). До начала лечения рекомендован профилактический стоматологический осмотр ротовой полости и систематический ежедневный уход за полостью рта во время терапии деносумабом\*\*[111-113].

- Рекомендуется при местнораспространенной и неоперабельных случаях хордомы (клинически значимый очаг и/или его рост) длительная терапия #иматинибом\*\* по 400 мг ежедневно внутрь, #дазатинибом\*\* по 70 мг 2 раза в сутки ежедневно внутрь или #сунитинибом\*\* по 37,5 мг ежедневно внутрь. Контроль для каждой схемы каждые 2-3 месяца. Лечение до прогрессирования или развития непереносимой токсичности [116, 117, 118, 130].

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

**Комментарии:** возможности лекарственной терапии при распространенной хордоме ограничены. #иматиниб\*\*, #дазатиниб\*\* и #сорафениб\*\* являются агентами с наибольшим доказательством эффективности при прогрессирующей хордоме и представляют разумные варианты паллиативного лечения для замедления прогрессирования заболевания или облегчения симптомов [116, 117, 118, 130].

- Рекомендуется при местнораспространенной, диссеминированной и неоперабельной классической хондросаркоме (клинически значимый очаг и/или его рост, появление новых очагов) длительная терапия #дазатинибом\*\* по 70 мг 2 раза в сутки ежедневно внутрь или #пазопанибом\*\* по 800 мг ежедневно внутрь. Контроль для каждой схемы каждые 2-3 месяца. Лечение до прогрессирования или развития непереносимой токсичности [117, 120, 130].

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

**Комментарии:** классическая хондросаркома отличается низкой чувствительностью к лекарственному лечению. Исключения составляют мезенхимальная и дедифференцированная хондросаркомы, отличающиеся неблагоприятным прогнозом. В

*отношении данных подтипов рекомендовано проведение тех же принципов лечения, как для саркомы Юинга и остеосаркомы соответственно.*

### **3.4. Сопроводительная терапия**

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

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

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

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

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

**Принципы профилактики и лечения кожных осложнений** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические

рекомендации по лекарственному лечению дерматологических реакций у пациентов, получающих противоопухолевую лекарственную терапию» (Коллектив авторов: Королева И.А., Болотина Л.В., Гладков О.А., Горбунова В.А., Круглова Л.С., Манзюк Л.В., Орлова Р.В. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-564-574; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-40.pdf>).

**Принципы нутритивной поддержки** у пациентов соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «Практические рекомендации по нутритивной поддержке онкологических больных» (Коллектив авторов: Сытов А.В., Лейдерман И.Н., Ломидзе С.В., Нехаев И.В., Хотеев А.Ж. DOI: 10.18027/2224-5057-2018-8-3s2-575-583; <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-41.pdf>).

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

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

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

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

- Рекомендуется установка всем пациентам центрального венозного доступа (имплантация подкожной венозной порт системы или центрального венозного катетера) с целью проведения системной химиотерапии [28,73].  
Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).
- Для контроля тошноты и рвоты, возникающих на фоне ПХТ, рекомендуется применение антагонистов серотонина (блокаторов серотониновых 5-HT<sub>3</sub>-рецепторов) [8,28,77].  
Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).
- Диетическое лечебное питание  
Организация диетического лечебного питания пациентов с (название КР) при стационарном лечении в медицинских организациях проводится в соответствии с действующими приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации

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

- Рекомендуются следующие реабилитационные мероприятия:
  - 1) экзопротезирование для пациентов, перенесших калечащие операции;
  - 2) проведение курсов ранней и отсроченной реабилитации пациентов после органосохраняющего лечения в специализированных стационарах и центрах реабилитации [29,30,31,32].  
Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

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

- Пациентам, закончившим этап комбинированного лечения, рекомендуется диспансерное наблюдение (В04.027.001 Диспансерный прием (осмотр,

консультация) врача-онколога) с обследованием каждые 3 месяца в течение первых 2 лет, далее раз в 6 месяцев до 5 лет. Минимальным объемом обследования является компьютерная томография органов грудной полости [19, 34].

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

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

- Пациентам с остеосаркомой дополнительно рентгенография пораженной части костного скелета [1, 6, 8, 10, 12].

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

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

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

- 1) в соответствии с положением об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи, которое утверждается уполномоченным федеральным органом исполнительной власти;
- 2) в соответствии с порядком оказания помощи по профилю «онкология», обязательным для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями;
- 3) на основе настоящих клинических рекомендаций;
- 4) с учетом стандартов медицинской помощи, утвержденных уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

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

При подозрении на саркому у пациента или ее выявлении врачи-терапевты, врачи-терапевты участковые, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты,

средние медицинские работники в установленном порядке направляют пациента на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи либо в первый онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение медицинской организации для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

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

В случае невозможности взятия в медицинской организации, в составе которой организован центр амбулаторной онкологической помощи (первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение), биопсийного (операционного) материала, проведения иных диагностических исследований пациент направляется лечащим врачом в онкологический диспансер или в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.

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

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

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

отделения) и оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

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

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь оказывается врачами-онкологами, врачами-радиотерапевтами в онкологическом диспансере или в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, имеющих лицензию, необходимую материально-техническую базу, сертифицированных специалистов, в стационарных условиях и условиях дневного стационара и включает профилактику, диагностику, лечение онкологических заболеваний, требующих использования специальных методов и сложных уникальных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

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

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

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

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

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

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

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

- 1) завершение курса лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при отсутствии осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленной консилиумом медицинской организации, оказывающей онкологическую помощь при отсутствии осложнений основного заболевания и/или лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи. Заключение о целесообразности перевода пациента в профильную медицинскую организацию осуществляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или данным предварительного осмотра пациента врачами специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.

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

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

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

- исполнение клинических рекомендаций призвано максимально повысить качество оказываемой медицинской помощи пациентам в различных клинических ситуациях. Если в медицинской организации отсутствует возможность проводить рекомендуемый объем медицинской помощи, рекомендуется воспользоваться системой маршрутизации в другие медицинские организации, в том числе за пределы субъекта федерации, в том числе в федеральные центры, имеющие соответствующую оснащенность и кадры;
- клинические рекомендации не позволяют описать все многообразие реальной клинической практики и охватывают лишь наиболее частые и типовые клинические ситуации. Если практикующий врач или медицинская организация сталкивается с клинической ситуацией, не имеющей соответствующего отражения в настоящей клинической рекомендации (нетипичное течение болезни, необходимость начала противоопухолевой терапии при выявлении противопоказаний к ней, прогрессирование на фоне применения рекомендуемых видов лечения и т. д.), рекомендуется воспользоваться системой телемедицинских консультаций или маршрутизации в национальные медицинские исследовательские центры для уточнения тактики лечения;
- выявление или обострение сопутствующей патологии, не относящейся к профилю онкологического учреждения, которая препятствует проведению данного этапа лечения (например, острый инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения и др.) требует маршрутизации в профильные медицинские организации.

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

Неблагоприятные факторы, влияющие на исход лечения:

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

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Выполнено УЗИ органов брюшной полости (комплексное) и забрюшинного пространства	ДА/НЕТ
2	Всем пациентам с подозрением на злокачественную опухоль кости должна быть выполнена биопсия опухоли с целью верификации диагноза	ДА/НЕТ
3	При саркоме Юинга и остеосаркоме высокой степени злокачественности – проведение комбинированного лечения: блока неоадъювантной терапии, радикальное хирургическое лечение, блок адъювантной терапии.	ДА/НЕТ
4	Главным условием операбельности пациентов с диагнозом саркома кости является радикальность и аблазичность удаления опухоли (отступы от верифицированных краев опухоли не менее 5 см), что гарантирует отсутствие местного рецидива.	ДА/НЕТ
5	Рекомендуется проводить патолого-анатомическое исследование операционного материала - удаленной кости или иных удаленных органов и тканей - с целью оценки краев резекции, а также лечебного патоморфоза в случаях, когда проводилась неоадъювантная химиотерапия, что необходимо для определения дальнейшей тактики лечения и прогноза	ДА/НЕТ

## **Список литературы**

1. Алиев М.Д. Злокачественные опухоли костей. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;2:3–8.
2. Malawer M.M., Helman L.J., O’Sullivan B. Sarcomas of bone. In: DeVita V.T., Hellman S., Rosenberg S.A. Cancer: Principles & Practice of Oncology. 8<sup>th</sup>edn. Vol. 2. 2008. Pp. 1794–1833.
3. Kalra S., Grimer R.J., Spooner D. et al. Radiation-induced sarcomas of bone: factors that affect outcome. J Bone Joint Surg Br 2007;89(6):808–13.
4. Алиев М.Д., Сушенцов Е.А. Современная онкоортопедия. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2012;4:3–10.
5. Тепляков В.В., Карпенко В.Ю., Бухаров А.В., Державин В.А., Урлова А.Н., Рубцова Н.А. Результаты хирургического лечения пациентов с метастазами в длинные трубчатые кости. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;3:10–15.
6. Алиев М.Д. Эндопротезирование как основа онкоортопедии. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;4:7–12.
7. La TH, Meyers PA, Wexler LH, et al. Radiation therapy for Ewing's sarcoma: results from Memorial Sloan-Kettering in the modern era. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2006; 64:544.
8. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines) Bone Cancer Version 1.2020
9. Gogna A., Peh W.C., Munk P.L. Image-guided musculoskeletal biopsy. Radiol Clin North Am 2008;46(3):455–73.
10. Курильчик А.А., Зубарев А.Л., Кудрявцева Г.Т., Стародубцев А.Л. Интраоперационная лучевая терапия (ИОЛТ) в комбинированном лечении остеосаркомы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2010;3:30–33.
11. Fiorenza F., Abudu A., Grimer R.J. et al. Risk factors for survival and local control in chondrosarcoma of bone. JBoneJointSurgBr 2002;84:93–99.
12. Практические рекомендации Российского общества клинической онкологии. Злокачественные опухоли. Том 11 №3с2. 2021.с-264-277
13. BernsteinM., KovarH., PaulussenM. et al. Ewing’s sarcoma family of tumors: current management // The Oncol. – 2006 – Vol.11(5). – P.503.
14. Bernthal N.M., Federman N., Eilber F.R. et al. Long-term results (>25 years) of a randomized, prospective clinical trial evaluating chemotherapy in patients with highgrade, operable osteosarcoma. Cancer 2012;118(23):5888–93.

15. Casey DL, Meyers PA, Alektiar KM, et al. Ewing sarcoma in adults treated with modern radiotherapy techniques. *Radiother Oncol* 2014; 113:248.
16. Rödl RW, Hoffmann C, Gosheger G, et al. Ewing's sarcoma of the pelvis: combined surgery and radiotherapy treatment. *J Surg Oncol* 2003; 83:154.
17. Koontz BF, Clough RW, Halperin EC. Palliative radiation therapy for metastatic Ewing sarcoma. *Cancer* 2006; 106:1790.
18. Kager L., Zoubek A., Pötschger U. et al. Primary metastatic osteosarcoma: presentation and outcome of patients treated on neoadjuvant Cooperative Osteosarcoma Study Group protocols. *J Clin Oncol* 2003;21(10):2011–8.
19. Casali P. G. et al. Bone sarcomas: ESMO–PaedCan–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up //Annals of Oncology. – 2018. – T. 29. – №. Supplement\_4. – C. iv79-iv95.
20. Redondo, A., Cruz, J., Lopez-Pousa, A., &Barón, F. (2013). SEOM clinical guidelines for the treatment of osteosarcoma in adults-2013. *Clinical and Translational Oncology*, 15(12), 1037–1043.doi:10.1007/s12094-013-1087-0
21. Han G. et al. Amputation versus limb-salvage surgery in patients with osteosarcoma: a meta-analysis //World journal of surgery. – 2016. – T. 40. – №. 8.
22. He X. et al. A meta-analysis of randomized control trials of surgical methods with osteosarcoma outcomes //Journal of orthopaedic surgery and research. – 2017. – T. 12. – №. 1. – C. 5.
23. Mei J. et al. Functional outcomes and quality of life in patients with osteosarcoma treated with amputation versus limb-salvage surgery: a systematic review and meta-analysis //Archives of orthopaedic and trauma surgery. – 2014. – T. 134. – №. 11. – C. 1507-1516.
24. Anninga J. K. et al. Chemotherapeutic adjuvant treatment for osteosarcoma: where do we stand? //European journal of cancer. – 2011. – T. 47. – №. 16. – C. 2431-2445.
25. Yu D. et al. Methotrexate, doxorubicin, and cisplatin regimen is still the preferred option for osteosarcoma chemotherapy: A meta-analysis and clinical observation //Medicine. – 2019. – T. 98. – №. 19.
26. Su W. et al. Clinical efficacy of preoperative chemotherapy with or without ifosfamide in patients with osteosarcoma of the extremity: meta-analysis of randomized controlled trials //Medical Oncology. – 2015. – T. 32. – №. 2. – C. 19.
27. Zhang T. et al. Efficacy Comparison of Six Chemotherapeutic Combinations for Osteosarcoma and Ewing's Sarcoma Treatment: A Network Meta-Analysis //Journal of cellular biochemistry. – 2018. – T. 119. – №. 1. – C. 250-259.

28. Протоколы клинических рекомендаций поддерживающей терапии в онкологии под ред. Академика РАН М.И. Давыдова 2-е издание, 2018 год
29. Моисеенко Е. И., Маякова С.А., Проблемы детей, излеченных от онкологических заболеваний. В кн.: «Медицинская, психологическая и социальная адаптация детей, излеченных от онкологических заболеваний». Под редакцией М.Д. Алиева. М. «Практическая медицина». 2012, с. 27-57.
30. Грушина Т.И. «Реабилитация в онкологии: физиотерапия». М. «ГЭОТАР-Медиа». 2006, с. 134-138.
31. Быстрова О.В., Калугина А. С., Цыбатова Е. В., Тапильская Н. И., соавт. Способы восстановления фертильности онкологических больных. Практическая онкология. 2009, № 4, с. 245-253.
32. Бакалова А.А., Королёва Т. Ю., Психологическая помощь детям с онкологическими заболеваниями. СПб., 2006.
33. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. Cancer 2008;113:419-425
34. Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, et al. Chondrosarcoma of bone: an assessment of outcome. J Bone Joint Surg Am 1999;81:326-338. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10199270>.
35. Suzuki M., Iwata T., Ando S. et al. Predictors of long-term survival with pulmonary metastasectomy for osteosarcomas and soft tissue sarcomas. J CardiovascSurg (Torino) 2006;47:603-8.36. Katherine A Janeway, Robert Maki. Chemotherapy and radiation therapy in the management of osteosarcoma. UpToDate article, literature review current through: Jan 2018. Last updated: Nov 21, 2016).
37. Barker L.M., Pendergrass T.D., Sanders J.E. et al. Survival after recurrence of Ewing's sarcoma family of tumors // J.Clin.Oncol.– 2005 – Vol.23. – P.4354.
38. Hawkins D., Barnett T., Bensinger W. et al. Busulfan, melphalan, and thiotapec with or without total marrow irradiation with hematopoietic stem cell rescue for poor-risk Ewing sarcoma family tumors // Med. Pediatr. Oncol. – 2000 – Vol.34. – P.328.
39. Hunold A., Weddeling N., Paulussen M. et al. // Topotecan and cyclophosphamide in patients with refractory or relapsed Ewing tumors // Pediatr.Blood.Cancer. – 2006 – Vol.47. – P.795.
40. Amichetti M, Amelio D, Cianchetti M, et al. A systematic review of proton therapy in the treatment of chondrosarcoma of the skull base. Neurosurg Rev 2010;33(2):155-165.

41. Ciernik IF, Niemierko A, Harmon DC, et al. Proton-based radiotherapy for unresectable or incompletely resected osteosarcoma. *Cancer* 2011;117(19):4522-4530.
42. McDonald MW, Linton OR, Shah MV. Proton therapy for reirradiation of progressive or recurrent chordoma // *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2013. Vol. 87. P. 1107-1114.
43. Rutz HP, Weber DC, Goitein G, et al. Postoperative spot-scanning proton radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma in children and adolescents: Initial experience at Paul Scherrer Institute // *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008. Vol. 71. P. 220-225.
44. Rombi B, DeLaney TF, MacDonald SM, et al. Proton radiotherapy for pediatric Ewing's sarcoma: initial clinical outcomes. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;82(3):1142-1148.
45. Munzenrider JE, Liebsch NJ. Proton therapy for tumors of the skull base // *Strahlenther Onkol.* 1999. Vol. 175(Suppl 2). P. 57-63
46. Zalupska M.M., Rankin C., Ryan J.R. et al. Adjuvant therapy of osteosarcoma. A Phase II trial: Southwest Oncology Group study 9139 // *Cancer.* – 2004, Feb. 15 – Vol.100(4). – P. 818 825
47. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. *Cancer* 2008;113:419-425.
48. Grignani G, Palmerini E, Dileo P, et al. A phase II trial of sorafenib in relapsed and unresectable high-grade osteosarcoma after failure of standard multimodal therapy: an Italian Sarcoma Group study. *Ann Oncol* 2012; 23:508-516.
49. Grignani G, Palmerini E, Ferraresi V, et al. Sorafenib and everolimus for patients with unresectable high-grade osteosarcoma progressing after standard treatment: a non-randomised phase 2 clinical trial. *Lancet Oncol* 2015;16(1):98-107.
50. Womer RB, West DC, Kralio MD, et al. Randomized controlled trial of interval-compressed chemotherapy for the treatment of localized Ewing sarcoma: A report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2012 Nov 20;30(33):4148-4154.
51. Bernstein ML, Devidas M, Lafreniere D, et al. Intensive therapy with growth factor support for patients with Ewing tumor metastatic at diagnosis: Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group Phase II Study 9457--a report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2006;24:152-159.
52. Hunold A, Weddeling N, Paulussen M, et al. Topotecan and cyclophosphamide in patients with refractory or relapsed Ewing tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:795-800.
53. Kushner BH, Kramer K, Meyers PA, et al. Pilot study of topotecan and high-dose cyclophosphamide for resistant pediatric solid tumors. *Med Pediatr Oncol* 2000;35:468-474.

54. Saylor RL 3rd, Stine KC, Sullivan J, et al. Cyclophosphamide plus topotecan in children with recurrent or refractory solid tumors: a Pediatric Oncology Group phase II study. *J Clin Oncol* 2001;19:3463-3469.
55. Casey DA, Wexler LH, Merchant MS, et al. Irinotecan and temozolomide for Ewing sarcoma: the Memorial Sloan-Kettering experience. *Pediatr Blood Cancer* 2009;53:1029-1034.
56. Wagner LM, Crews KR, Iacono LC, et al. Phase I trial of temozolomide and protracted irinotecan in pediatric patients with refractory solid tumors. *Clin Cancer Res* 2004;10:840-848.
57. Wagner LM, McAllister N, Goldsby RE, et al. Temozolomide and intravenous irinotecan for treatment of advanced Ewing sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48:132-139.
58. McNall-Knapp RY, Williams CN, Reeves EN, et al. Extended phase I evaluation of vincristine, irinotecan, temozolomide, and antibiotic in children with refractory solid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2010;54:909-915.
59. Blaney S, Berg SL, Pratt C, et al. A phase I study of irinotecan in pediatric patients: a pediatric oncology group study. *Clin Cancer Res* 2001;7:32-37.
60. Furman WL, Stewart CF, Poquette CA, et al. Direct translation of protracted irinotecan schedule from a xenograft model to a phase I trial in children. *J Clin Oncol* 1999;17:1815-1824.
61. McGregor LM, Stewart CF, Crews KR, et al. Dose escalation of intravenous irinotecan using oral cefpodoxime: A phase I study in pediatric patients with refractory solid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2012;58:372-379.
62. Reed DR, Hayashi M, Wagner L, et al. Treatment pathway of bone sarcoma in children, adolescents, and young adults. *Cancer* 2017;123(12):2206-2218.
63. Raciborska A, Bilska K, Drabko K, et al. Vincristine, irinotecan, and temozolomide in patients with relapsed and refractory Ewing sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60(10):1621-1625.
64. Wagner LM, Perentesis JP, Reid JM, et al. Phase I trial of two schedules of vincristine, oral irinotecan, and temozolomide (VOIT) for children with relapsed or refractory solid tumors: a Children's Oncology Group phase I consortium study. *Pediatr Blood Cancer* 2010; 54(4):538-545.
65. Navid F, Willert JR, McCarville MB, et al. Combination of gemcitabine and docetaxel in the treatment of children and young adults with refractory bone sarcoma. *Cancer* 2008;113:419-425.
66. Raymond AK, Chawla SP, Carrasco CH, et al. Osteosarcoma chemotherapy effect: a prognostic factor. *Semin Diagn Pathol*. 1987;4:212-236
67. Benjamin, R. S., Wagner, M. J., Livingston, J. A., Ravi, V., & Patel, S. R. (2015). Chemotherapy for Bone Sarcomas in Adults: The MD Anderson Experience. American Society of Clinical Oncology Educational Book, (35), e656–e660. doi:10.14694/edbook\_am.2015.35.e656

68. Сушенцов Е.А., Мусаев Э.Р., Маслов Л.Б., Софронов Д.И., Агаев Д.К., Дзампаев А.З., Романцова О.М., Федорова А.В., Алиев М.Д. Компьютерное моделирование, 3D-принтинг и индивидуальное протезирование в лечении больного с остеосаркомой костей таза. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2019. – т.11. - №4, с.53-61
69. JiT., GuoW., YangRL., TangXD., WangYF. Modular hemipelvic endoprosthesis reconstruction--experience in 100 patients with mid-term follow-up results. Eur J Surg Oncol. 2013 Jan;39(1):53-60. doi: 10.1016/j.ejso.2012.10.002.70.
70. Malawer M., Sugarbaker P. Musculoskeletal Cancer Surgery. Treatment of Sarcomas and Allied Diseases. 2001. – Springer. – p.606
71. Sim FH, Pritchard DJ, Ivins JC. Forequarter amputation. OrthopClinNAm. 1977;8:921–31
72. Агаев Д.К., Сушенцов Е.А., Софронов Д.И., Валиев А.К., Мусаев Э.Р., Хайленко В.А. Применение компьютерного моделирования и 3d-технологий в онкоортопедии. Обзор литературы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2019. – т.11. - №4, с.5-16
73. Ю.В. Буйденок, А.А. Феденко, В.Ю. Буйденок, И.С. Чернов. Сосудистый доступ при современной химиотерапии местно-распространенных и генерализованных форм сарком Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2010, №1 с.7-20
74. DeLaney TF, Liebsch NJ, Pedlow FX et al. Long-term results of phase II study of high dose photon/proton radiotherapy in the management of spine chordomas, chondrosarcomas, and other sarcomas. J Surg Oncol 2014; 110: 115–122.
75. Indelicato DJ. Rotondo RL, Begosh-Mayne D, et al. A prospective outcomes study of proton therapy for chordomas and chondrosarcomas of the spine. IntJRadiatOncolBiolPhys 2016; 95(1):297-303.
76. АЛГОРИТМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ. Сборник научных статей. Минск «Профессиональные издания» 2012. С508.
77. Ossi, M., Anderson, E., &Freeman, A. (1996). 5-HT3 Receptor Antagonists in the Control of Cisplatin-Induced Delayed Emesis.Oncology 1996;53(suppl 1):78—85
78. Dietrich MF, et al. J Inv Med High impact Case Rep 2014;23:1–3; 2. Ebeid W, et al. EMSOS 2015: abstract FC-140;
79. Chawla S, Henshaw R, Seeger L, et al. Safety and efficacy of Denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. Lancet Oncol 2013;14:901-8.

80. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA, et al. Effects of Denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 2014;53:1173–9.
81. Chawla, S., Henshaw, R., Seeger, L., Choy, E., Blay, J.-Y., Ferrari, S., Jacobs, I. (2013). Safety and efficacy of denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *The Lancet Oncology*, 14(9), 901–908. doi:10.1016/s1470-2045(13)70277-8.
82. Angelini A, Drago G, Trovarelli G, Calabò T, Ruggieri P. Infection after surgical resection for pelvic bone tumors: an analysis of 270 patients from one institution. *Clin Orthop Relat Res*. 2014 Jan;472(1):349-59. doi: 10.1007/s11999-013-3250-x. Epub 2013 Aug 24. PMID: 23975252; PMCID: PMC3889428.
83. Rossi B ZC, Toma L, Ferraresi V, Biagini R. Surgical site infections in treatment of musculoskeletal tumors: Experience from a single oncologic institution. *J Orthop Oncol*. 2016; 2: 1-5.
84. Тихилов, Р.М. Руководство по хирургии тазобедренного сустава / Под редакцией Р.М. Тихилова, И.И. Шубнякова // РНИИТО Санкт-Петербург. –2015. С.208—243.
85. Fink B, Grossmann A, Fuerst M, Schäfer P, Frommelt L. Two-stage cementless revision of infected hip endoprostheses. *Clin Orthop Relat Res* 2009; [Epub ahead of print].
86. Hsieh PH, Shih CH, Chang YH, Lee MS, Yang WE, Shih HN. Treatment of deep infection of the hip associated with massive bone loss. Two-stage revision with an antibiotic-loaded interim cement prosthesis followed by reconstruction with allograft. *J Bone Joint Surg Br* 2005;87:770-775.
87. Ellenrieder M, Lenz R, Haenle M, Bader R, Mittelmeier W. Two-stage revision of implant-associated infections after total hip and knee arthroplasty. *GMS KrankenhhygInterdiszip*. 2011;6(1):Doc17. doi:10.3205/dgkh000174
88. Tande AJ, Patel R. Prosthetic joint infection. *Clin Microbiol Rev*. 2014;27(2):302-345. doi:10.1128/CMR.00111-13.
89. Gallo, J. Osteolysis around total knee arthroplasty: A review of pathogenetic mechanisms / J. Gallo, S.B. Goodman, Y.T. Konttinen, M.A. Wimmer, M. Holinka // *Acta Biomater*. — 2013. — Sep. — No. 9(9). — P. 8046–8058.
90. Windisch, C. Osteodensitometry measurements of periprosthetic bone using dual energy X-ray absorptiometry following total knee arthroplasty / C. Windisch, B. Windisch, W. Kolb, K. Kolb, P. Grutzner, A. Roth // *Arch Orthop Trauma Surg*. — 2012. — No. 132. — P. 1595–1601.

91. Ro DH, Jin H, Park JY, Lee MC, Won S, Han HS. The use of bisphosphonates after joint arthroplasty is associated with lower implant revision rate. *Knee Surg Sports TraumatolArthrosc.* 2019 Jul;27(7):2082-2089. doi: 10.1007/s00167-018-5333-4. Epub 2018 Dec 13. PMID: 30547306.
92. Prieto-Alhambra D, Lalmohamed A, Abrahamsen B, Arden NK, de Boer A, Vestergaard P et al (2014) Oral bisphosphonate use and total knee/hip implant survival: validation of results in an external population-based cohort. *Arthritis Rheumatol* 66:3233–3240.
93. Namba RS, Inacio MC, Cheetham TC, Dell RM, Paxton EW, Khatod MX (2016) Lower total knee arthroplasty revision risk associated with bisphosphonate use, even in patients with normal bone density. *J Arthroplasty* 31:537–541.
94. Teng S, Yi C, Krettek C, Jagodzinski M. Bisphosphonate Use and Risk of Implant Revision after Total Hip/Knee Arthroplasty: A Meta-Analysis of Observational Studies. *PLoS One.* 2015 Oct 7;10(10):e0139927. doi: 10.1371/journal.pone.0139927. PMID: 26444555; PMCID: PMC4596810.
95. Shi, Jialing et al. “Effects of bisphosphonates in preventing periprosthetic bone loss following total hip arthroplasty: a systematic review and meta-analysis.” *Journal of orthopaedic surgery and research* vol. 13,1 225. 4 Sep. 2018, doi:10.1186/s13018-018-0918-7.
96. Hettwer WH, Horstmann PF, Grum-Schwensen TA, Petersen MM. Persistent wound drainage after tumor resection and endoprosthetic reconstruction of the proximal femur. *Open Orthop J.* 2014 Dec 29;8:475-81. doi: 10.2174/1874325001408010475. PMID: 25621083; PMCID: PMC4300510.
97. J. Sybil Biermann. *Orthopaedic Knowledge Update MusculoskeletalTumors 3: Print + Ebook.* (AAOS - American Academy of Orthopaedic Surgeons). – 2018. P.20—112.
98. Ahmad Shehadeh, Mostafa El Dahleh, Ahmed Salem, Yousef Sarhan, Iyad Sultan, Robert M Henshaw, Albert J Aboulafia. Standardization of rehabilitation after limb salvage surgery for sarcomas improves patients' outcome. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 6(3–4) Fourth Quarter 2013. P. 105-111.
99. Andrews CC, Siegel G, Smith S. Rehabilitation to Improve the Function and Quality of Life of Soft Tissue and Bony Sarcoma Patients. *Patient Relat Outcome Meas.* 2019;10:417-425. <https://doi.org/10.2147/PROM.S130183>.
100. Norden C W Antibiotic prophylaxis in orthopedic surgery *Rev Infect Dis* Sep-Oct 1991;13 Suppl 10:S842-6 doi: 10.1093

101. Kevin Li , Tanmaya D Sambare, Sam Y Jiang at all. Effectiveness of Preoperative Antibiotics in Preventing Surgical Site Infection After Common Soft Tissue Procedures of the Hand Clin Orthop Relat Res 2018 Apr;476(4):664-673. doi: 10.1007
102. Dawn M G Rask , Matthew R Puntel, Jeanne C Patzkowski Multivitamin Use in Enhanced Recovery After Surgery Protocols: A Cost AnalysisMil Med 2021 Aug 28;186(9-10):e1024-e1028. doi: 10.1093
103. Rutkowski P. et al. Surgical Downstaging in an Open-Label Phase II Trial of Denosumab in Patients with Giant Cell Tumor of Bone // Ann. Surg. Oncol. 2015. Vol. 22, № 9. P. 2860–2868.
104. Goldschlager T, Dea N, Boyd M, Reynolds J, Patel S, Rhines LD, Mendel E, Pacheco M, Ramos E, Mattei TA, Fisher CG. Giant cell tumors of the spine: has denosumab changed the treatment paradigm? J Neurosurg Spine. 2015 May;22(5):526-33. doi: 10.3171/2014.10. SPINE13937. Epub 2015 Feb 20. PMID: 25700239.
105. Urakawa H, Yonemoto T, Matsumoto S, Takagi T, Asanuma K, Watanuki M, Takemoto A, Naka N, Matsumoto Y, Kawai A, Kunisada T, Kubo T, Emori M, Hiraga H, Hatano H, Tsukushi S, Nishida Y, Akisue T, Morii T, Takahashi M, Nagano A, Yoshikawa H, Sato K, Kawano M, Hiraoka K, Tanaka K, Iwamoto Y, Ozaki T. Clinical outcome of primary giant cell tumor of bone after curettage with or without perioperative denosumab in Japan: from a questionnaire for JCOG 1610 study. World J Surg Oncol. 2018 Aug 8;16(1):160. doi: 10.1186/s12957-018-1459-6. PMID: 30089488; PMCID: PMC6083623.
106. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, Le Cesne A, Reichardt P, Gelderblom H, Grimer RJ, Choy E, Skubitz K, Seeger L, Schuetze SM, Henshaw R, Dai T, Jandial D, Palmerini E. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. Lancet Oncol. 2019 Dec;20(12):1719-1729. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30663-1. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31704134.
107. Luengo-Alonso G, Mellado-Romero M, Shemesh S, Ramos-Pascua L, Pretell-Mazzini J. Denosumab treatment for giant-cell tumor of bone: a systematic review of the literature. Arch Orthop Trauma Surg. 2019 Oct;139(10):1339-1349. doi: 10.1007/s00402-019-03167-x. Epub 2019 Mar 15. PMID: 30877429.
108. Wagner MJ, Gopalakrishnan V, Ravi V, Livingston JA, Conley AP, Araujo D, Somaiah N, Zarzour MA, Ratan R, Wang WL, Patel SR, Lazar A, Ludwig JA, Benjamin RS. Vincristine, Ifosfamide, and Doxorubicin for Initial Treatment of Ewing Sarcoma in Adults. Oncologist. 2017 Oct;22(10):1271-1277. doi: 10.1634/theoncologist.2016-0464. Epub 2017 Jul 14. PMID: 28710342; PMCID: PMC5634776.

109. Dantonello TM, Int-Veen C, Leuschner I, Schuck A, Furtwaengler R, Claviez A, Schneider DT, Klingebiel T, Bielack SS, Koscielniak E; CWS study group; COSS study group. Mesenchymal chondrosarcoma of soft tissues and bone in children, adolescents, and young adults: experiences of the CWS and COSS study groups. *Cancer*. 2008 Jun;112(11):2424-31. doi: 10.1002/cncr.23457. PMID: 18438777.
110. Mitchell AD, Ayoub K, Mangham DC, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM. Experience in the treatment of dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg Br*. 2000 Jan;82(1):55-61. doi: 10.1302/0301-620x.82b1.9020. PMID: 10697315.
111. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA, et al. Effects of Denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 2014;53:1173-9.
112. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, Le Cesne A, Reichardt P, Gelderblom H, Grimer RJ, Choy E, Skubitz K, Seeger L, Schuetze SM, Henshaw R, Dai T, Jandial D, Palmerini E. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2019 Dec;20(12):1719-1729. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30663-1. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31704134.
113. Luengo-Alonso G, Mellado-Romero M, Shemesh S, Ramos-Pascua L, Pretell-Mazzini J. Denosumab treatment for giant-cell tumor of bone: a systematic review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2019 Oct;139(10):1339-1349. doi: 10.1007/s00402-019-03167-x. Epub 2019 Mar 15. PMID: 30877429.
114. Стратегия контроля антимикробной терапии в лечебно-профилактических учреждениях для стран с низким и средним уровнем дохода. Практическое пособие ВОЗ.
115. Злокачественные опухоли. Практические рекомендации 2024г. Российского общества клинической онкологии.
116. Stacchiotti S, Longhi A, Ferraresi V, et al. Phase II study of imatinib in advanced chordoma. *J Clin Oncol* 2012;30:914-920,
117. Schuetze SM, Bolejack V, Choy E, et al. Phase 2 study of dasatinib in patients with alveolar soft part sarcoma, chondrosarcoma, chordoma, epithelioid sarcoma, or solitary fibrous tumor. *Cancer* 2017;123:90-97,
118. George S, Merriam P, Maki RG, et al. Multicenter phase II trial of sunitinib in the treatment of nongastrointestinal stromal tumor sarcomas. *J Clin Oncol* 2009;27:3154- 3160.
119. Magnan H, Goodbody CM, Riedel E, et al. Ifosfamide dose-intensification for patients with metastatic Ewing sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2015;62:594-597
120. Chow W, Frankel P, Rue1 C, et al. Results of a prospective phase 2 study of pazopanib in patients with surgically unresectable or metastatic chondrosarcoma. *Cancer* 2020;126:105-111

121. Nooij MA, Whelan J, Bramwell VH, Taminiau AT, Cannon S, Hogendoorn PC, Pringle J, Uscinska BM, Weeden S, Kirkpatrick A, Glabbeke Mv, Craft AW; European Osteosarcoma Intergroup. Doxorubicin and cisplatin chemotherapy in high-grade spindle cell sarcomas of the bone, other than osteosarcoma or malignant fibrous histiocytoma: a European Osteosarcoma Intergroup Study. *Eur J Cancer.* 2005 Jan;41(2):225-30. doi: 10.1016/j.ejca.2004.08.026. PMID: 15661546.
122. Attia S, Bolejack V, Ganjoo K, et al. A phase II trial of regorafenib in patients with advanced Ewing sarcoma and related tumors of soft tissue and bone: SARC024 trial results. *Cancer Med* 2023;12:1532-1539
123. Italiano A, Mir O, Mathoulin-Pelissier S, et al. Cabozantinib in patients with advanced Ewing sarcoma or osteosarcoma (CABONE): a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol* 2020;21:446-455
124. Grier HE, Kralo MD, Tarbell NJ, Link MP, Fryer CJ, Pritchard DJ, Gebhardt MC, Dickman PS, Perlman EJ, Meyers PA, Donaldson SS, Moore S, Rausen AR, Vietti TJ, Miser JS. Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. *N Engl J Med.* 2003 Feb 20;348(8):694-701. doi: 10.1056/NEJMoa020890. PMID: 12594313.
125. Aggerholm-Pedersen N, Rossen P, Rose H, Safwat A. Pazopanib in the Treatment of Bone Sarcomas: Clinical Experience. *Transl Oncol.* 2020 Feb;13(2):295-299. doi: 10.1016/j.tranon.2019.12.001. Epub 2019 Dec 23. PMID: 31875575; PMCID: PMC6931211.
126. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2020. (WHO classification of tumours series, 5th ed)
127. Соколовский А.В., Соколовский В.А., Мачак Г.Н., Петухова И.Н., Курильчик А.А., Жеравин А.А. Отдалённые результаты профилактики и лечения перипротезной инфекции в онкоортопедии // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 2023. - Т. 30. - №2. - С. 143-159. doi: 10.17816/vto322787
128. Соколовский А.В., Соколовский В.А., Алиев М.Д. Долгосрочные результаты первичного и повторного онкологического эндопротезирования // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 2024. - Т. 31. - №4. - С. 553-573. doi: 10.17816/vto628927.
129. Hatano M, Sasabuchi Y, Aso S, Yamada K, Ishikura H, Tanaka T, Tanaka S, Yasunaga H. Antimicrobial prophylaxis with ampicillin/sulbactam versus cefazolin for orthopedic implant-related surgical site infections: A retrospective cohort study. *J Orthop Sci.* 2025 Apr 10:S0949-2658(25)00083-1. doi: 10.1016/j.jos.2025.03.010. Epub ahead of print. PMID: 40216570.

130. Валиев А. К., Таарыкова А. А., Тепляков В. В. и соавт. Первичные злокачественные опухоли костей. Практические рекомендации RUSSCO, часть 1.2. Злокачественные опухоли 2024;14(3s2):367–392.
131. Wyles CC, Hevesi M, Osmon DR, Park MA, Habermann EB, Lewallen DG, Berry DJ, Sierra RJ. 2019 John Charnley Award: Increased risk of prosthetic joint infection following primary total knee and hip arthroplasty with the use of alternative antibiotics to cefazolin: the value of allergy testing for antibiotic prophylaxis. *Bone Joint J.* 2019 Jun;101-B(6\_Supple\_B):9-15. doi: 10.1302/0301-620X.101B6.BJJ-2018-1407.R1. PMID: 31146571.
132. No authors listed. Information statement: recommendations for the use of intravenous antibiotic prophylaxis in primary total joint arthroplasty. American Academy of Orthopaedic Surgeons (AAOS). 2004. [https://www.aaos.org/uploadedFiles/PreProduction/About/Opinion\\_Statements/advistmt/1027%20Recommendations%20for%20the%20Use%20of%20Intravenous%20Antibiotic%20Prophylaxis%20in%20Primary%20Total%20Joint%20Arthroplasty.pdf](https://www.aaos.org/uploadedFiles/PreProduction/About/Opinion_Statements/advistmt/1027%20Recommendations%20for%20the%20Use%20of%20Intravenous%20Antibiotic%20Prophylaxis%20in%20Primary%20Total%20Joint%20Arthroplasty.pdf) (date last accessed 27 February 2019).
133. Tan TL, Springer BD, Ruder JA, Ruffolo MR, Chen AF. Is Vancomycin-only Prophylaxis for Patients With Penicillin Allergy Associated With Increased Risk of Infection After Arthroplasty? *Clin Orthop Relat Res.* 2016 Jul;474(7):1601-6. doi: 10.1007/s11999-015-4672-4. PMID: 26689584; PMCID: PMC4887347.

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

1. Алиев Мамед Джавадович, д.м.н., профессор, академик РАН, советник генерального директора ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, президент «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
2. Анисеня Илья Иванович, к.м.н., старший научный сотрудник НИИ онкологии Томского НИМЦ, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
3. Бухаров Артем Викторович, к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
4. Бохян Бениамин Юрикович, к.м.н., старший научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», координатор «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
5. Валиев Аслан Комраддинович, д.м.н., заведующий отделом общей онкологии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
6. Гафтон Георгий Иванович, д.м.н., профессор, заведующий научным отделением, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
7. Егоренков Виталий Викторович, к.м.н., заместитель директора по медицинской части ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
8. Жеравин Александр Александрович, к.м.н., руководитель центра онкологии и радиотерапии ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
9. Курильчик Александр Александрович, к.м.н., ведущий научный сотрудник МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

10. Мусаев Эльмар Расимович, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий отделением вертебральной хирургии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
11. Сафин Ильдар Рафаилович, к.м.н., старший научный сотрудник ГАУЗ «Республиканский клинический онкологический диспансер МЗ РТ», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
12. Соколовский Анатолий Владимирович, д.м.н., научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
13. Соколовский Владимир Александрович, д.м.н. ведущий научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
14. Софонов Денис Игоревич, к.м.н., научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком»..
15. Сушенцов Евгений Александрович, д.м.н., старший научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», ученый секретарь «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
16. Таraryкова Анастасия Алексеевна, к.м.н., врач-онколог отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
17. Тепляков Валерий Вячеславович, д.м.н., профессор, заведующий отделением онкологической ортопедии комбинированных методов лечения ФГБУ «РНЦПР» Минздрава России, эксперт «Восточно-европейской группы по изучению сарком».
18. Феденко Александр Александрович, д.м.н., профессор РАН, заведующий отделом химиотерапии ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, исполнительный директор «Восточно-европейской группы по изучению сарком».

- 19. Гуменецкая Юлия Васильевна**, Заведующая отделения радиотерапии МРНЦ им. А.Ф. Цыба-филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
- 20. Булычева Ирина Владиславовна**, врач-патологоанатом паталогоанатомического отделения НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина».
- 21. Микайлов Илькин Мугадасович**, врач травматолог-ортопед Научного отделения нейроортопедии с костной онкологией ФГБУ "НМИЦ ТО им. Р.Р. Вредена" Минздрава России.

#### **Блок по организации медицинской помощи**

- 1. Фоменко Юрий Александрович**, к.м.н., заместитель генерального директора по клинико-экспертной работе ФГБУ "НМИЦ онкологии" Минздрава России.
- 2. Иванов Сергей Анатольевич**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заслуженный врач РФ, директор МРНЦ им. А.Ф. Цыба — филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, главный внештатный специалист-онколог ЦФО Минздрава России.
- 3. Хайлова Жанна Владимировна**, к.м.н. заместитель директора по организационно-методической работе МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
- 4. Комаров Юрий Игоревич**, к.м.н., заместитель директора по организационно-методической работе ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Петрова» Минздрава России.

#### **Блок по сопроводительной терапии**

- 1. Гладков Олег Александрович**, профессор, д.м.н., директор медицинского центра ООО “ЭВИМЕД”.
- 2. Карасева Вера Витальевна**, д.м.н., доцент, профессор, кафедра онкологии ИНОПР ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

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

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- 1) врачи – онкологи, врачи-травматологи-ортопеды, врачи-хирурги, врачи общей практики, врачи-радиологи, врачи-педиатры;
- 2) преподаватели и студенты медицинских образовательных учреждений, ординаторы и аспиранты.

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

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

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

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

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

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

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

**Метод валидизации рекомендаций:**

- внешняя экспертная оценка;
- внутренняя экспертная оценка.

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

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

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и

вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

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

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

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

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

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

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

1. Приказ Минздрава России от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критерииев оценки качества медицинской помощи».
2. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р (ред. от 15.01.2025) <Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи.
3. Постановление Правительства РФ от 5 апреля 2022 г. № 588 "О признании лица инвалидом".
4. Приказ Минтруда России от 26.07.2024 N 374н "Об утверждении классификаций и критерииев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы" (Зарегистрировано в Минюсте России 23.08.2024 N 79273)
5. Федеральный закон от 9 декабря 2010 г. № 351-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон «О ветеранах» и статьи 11 и 11.1 Федерального закона «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации».

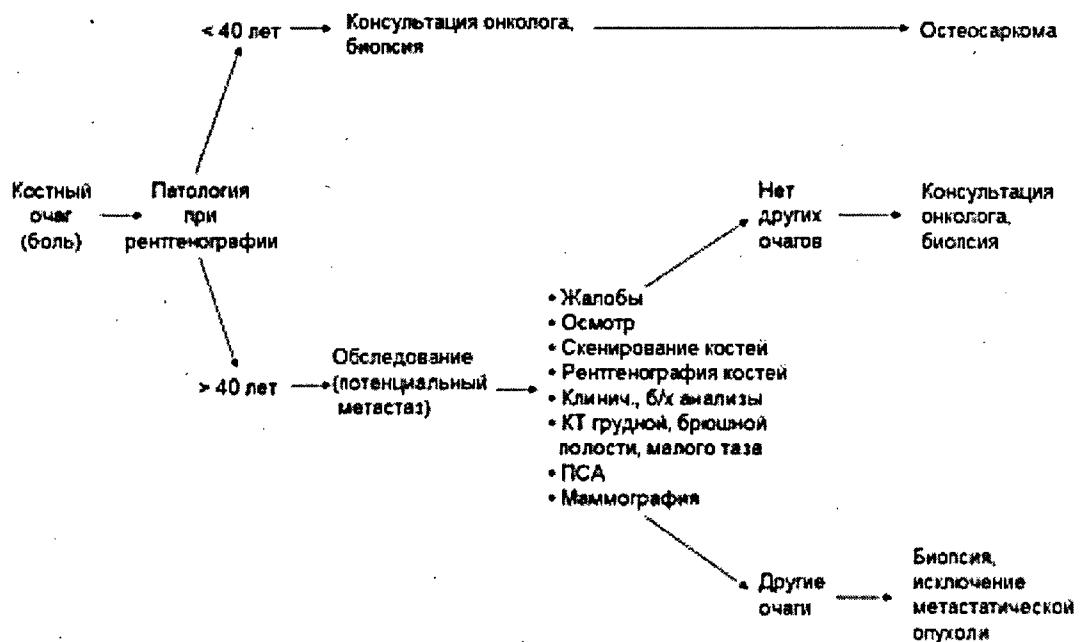
## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

**Таблица П3.** Блок-схема диагностики и лечения пациента с саркомой кости

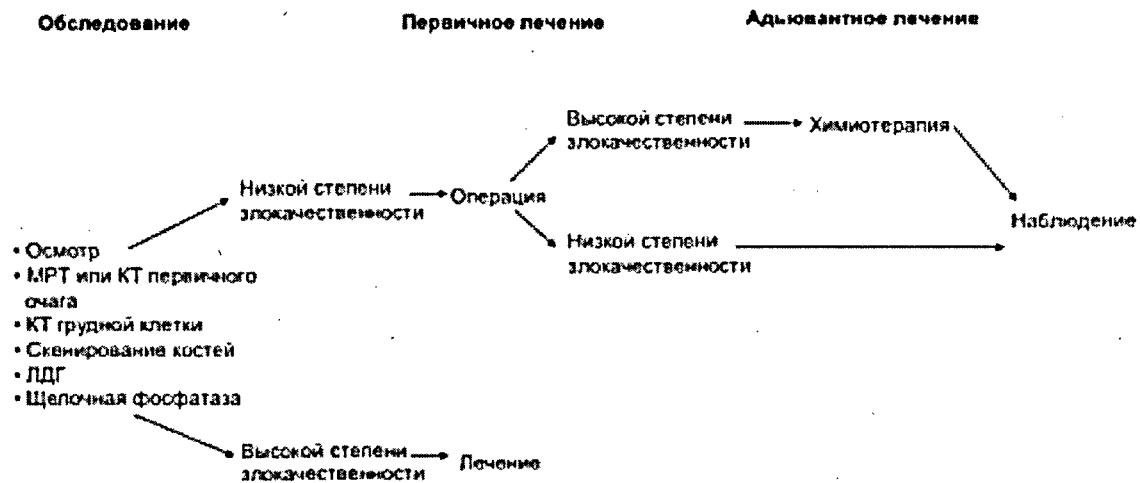
<b>Диагноз подтвержден</b>	
<b>Пациент с подозрением на саркому кости</b>	
<b>Обследование в соответствии с разделом 2</b>	
<b>ДА</b>	<b>НЕТ</b>
Направление в профильное лечебное учреждение	Лечение в соответствии с разделом 3

### Алгоритм диагностики и лечения остеосаркомы

#### ДИАГНОСТИКА ОСТЕОГЕННОЙ САРКОМЫ

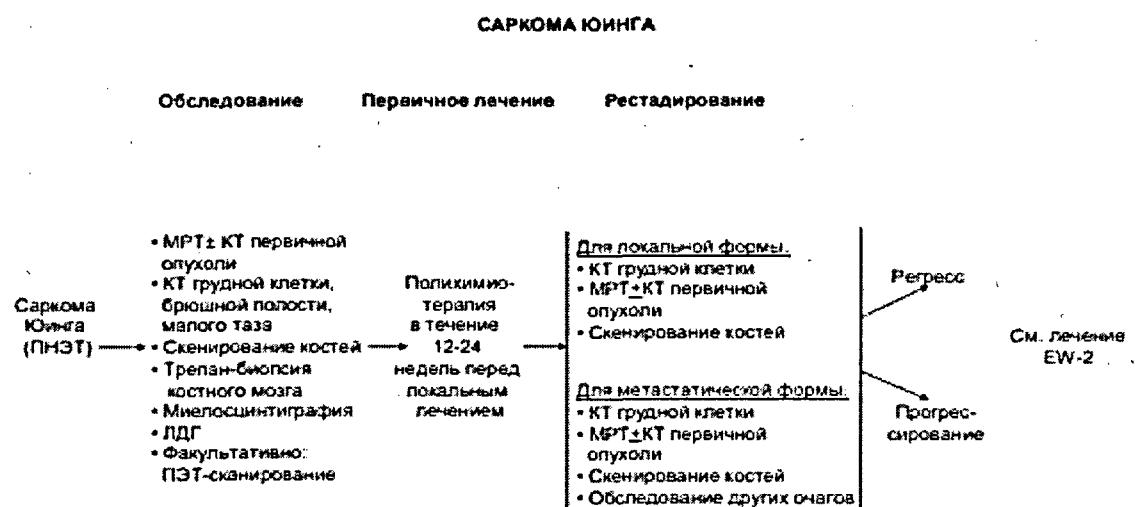


## ОСТЕОГЕННАЯ САРКОМА ЛЕЧЕНИЕ



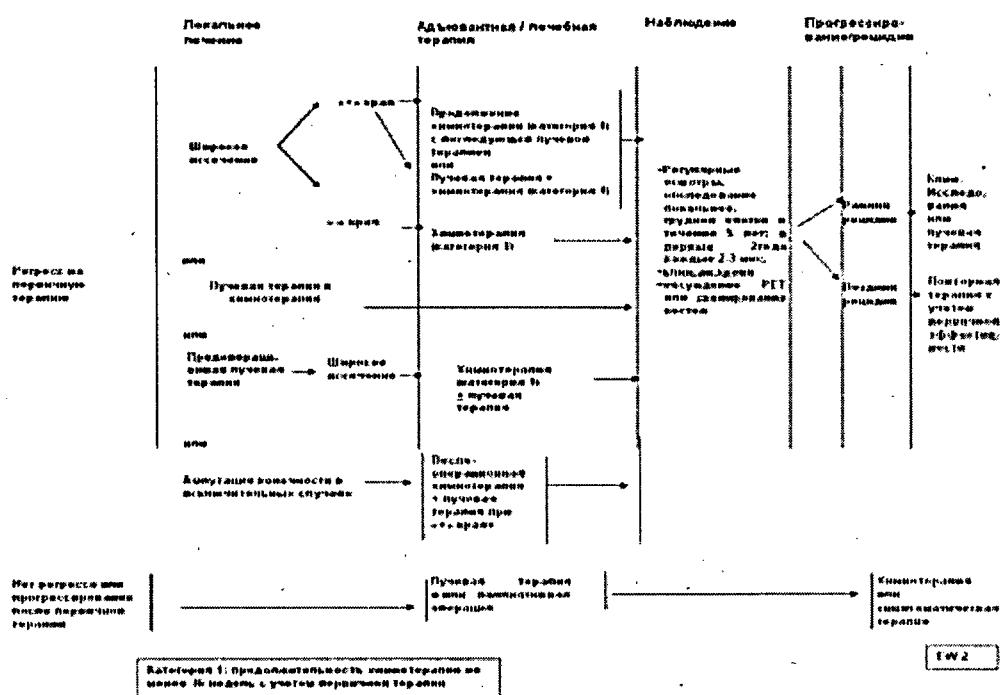
**Химиотерапия:** в/венная или в/артериальная, включает не менее двух цитостатиков (доксорубицин, цисплатин, ифосфамид, высокие дозы метотрексата), колониестимулирующие факторы

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



**Химиотерапия включает комбинацию не менее трех цитостатиков: ifосфамид и/или циклофосфамид, этопозид, доксорубицин, винкристин и колониестимулирующий фактор**

EW-1



## **Диспансерное наблюдение**

## Прогрессирование

---

HET

ДА

## **Приложение В. Информация для пациента**

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

## **Приложение Г1 - ГН. Шкалы оценки, вопросы и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Нет.