

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00335&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00335. Саркоми

Коментар експерта. В Україні наявні медико-технологічні документи за темою Остеосаркома <http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/167-osteosarkoma>

Автор: Risto Johansson

Редактори оригінального тексту: Jukkapekka Jousimaa, Hanna Pelttari

Дата останнього оновлення: 2017-07-25

Основні положення

- Виділяють дві групи сарком: м'яких тканин і кісток. Обидві групи по-різному розвиваються, тому кожен випадок захворювання потребує індивідуального підходу.
- На ранніх стадіях саркоми супроводжуються невеликою кількістю симптомів. Саркоми кісток спричиняють біль, набряк або локальне підвищення температури шкіри лише на пізніх стадіях і при великих розмірах. Саркоми м'яких тканин зазвичай безболісні навіть на пізніх стадіях.
- Саркоми в основному поширюються через кровотік, у рідкісних випадках через лімфатичні вузли. Саркоми найчастіше метастазують у легені.
- Методом вибору при лікуванні локалізованих сарком найчастіше є оперативне втручання. За необхідності його супроводжують променевою терапією та цитотоксичною хіміотерапією, що сповільнює прогресування захворювання.

Діагностика

- Ведення пацієнтів із саркомами м'яких тканин і кісток, починаючи з діагностики та проведення біопсії, повинне проводитися високопрофесійними спеціалізованими командами у закладах третинного рівня медичної допомоги.
- Гістопатологічна діагностика потребує спеціальних методів фарбування. Диференційна діагностика між доброякісною та злоякісною саркомою може викликати труднощі.

Саркоми кісток

- Остеосаркома, периостальна остеосаркома, хондросаркома, саркома Юінга та злоякісна фіброзна гістіоцитома
- Біль, набряк, інколи локальне підвищення температури або дисфункція прилеглого суглобу викликають підозри щодо саркоми кісток.
- Встановлення діагнозу ґрунтується на результатах клінічного, візуалізаційного, гістопатологічного та молекулярно-біологічного досліджень, інтерпретованих разом. Вік пацієнта та локалізація ураження впливає на вибір різних діагностичних альтернатив.
- При диференційній діагностиці виявляють, що більшість пухлин кісток є метастазами злоякісних новоутворень інших органів, мієломою або доброякісними новоутвореннями. Деякі субтипи остеосарком можна лікувати за допомогою таргетних методів лікування.
- Діагностику і лікування усіх пухлин кісток проводять у спеціалізованих лікарнях із специфічними командами, що займаються пухлинами кісток. Якщо лікування є правильним із самого початку, прогноз буде сприятливий.
- Лікування агресивних сарком кісток починається з ефективних міжнародно узгоджених схем комбінованої хіміотерапії, за допомогою яких розміри пухлини можна зменшити перед проведенням оперативного втручання і одночасно провести лікування метастазів. Після декількох тижнів проводять радикальну операцію або променеву терапію з продовженням цитотоксичної хіміотерапії з тією ж або новою комбінацією протягом наступних 6-9 місяців.
- Зазвичай при саркомах кісток низького ступеня злоякісності радикальної операції достатньо.

- Хірургічне лікування націлене на радикальне видалення зі збереженням функціональності.
- Ампутацію виконують рідко. Досвідчені хірурги можуть виконувати радикальну хірургію зі збереженням функції кінцівки, використовуючи ендопротез або трансплантат.
- Променева терапія може зменшити або відтермінувати рецидиви, особливо якщо проводилась не радикальна операція.

Саркоми м'яких тканин

- Наприклад, злоякісна фіброзна гістіоцитома, рабдоміосаркома, ліпосаркома, лейоміосаркома, синовіальна саркома, нейрофібросаркома
- Саркоми м'яких тканин складають близько 1% від усіх злоякісних новоутворень.
- Половина пухлин виникає на кінцівках, а половина - на тулубі, в ділянці голови та шиї.
- Саркома м'яких тканин зазвичай являє собою безсимптомну пухлину, що росте відносно повільно. Саркому варто запідозрити, особливо якщо пухлина знаходиться під здоровою шкірою, прикріплена до підлеглих тканин, тверда на дотик і за розміром більше 5 см у діаметрі.
- При підозрі на саркому м'яких тканин пацієнта без зволікань потрібно скерувати в центральну лікарню для хірургічної оцінки. В університетських і спеціалізованих лікарнях існують багатопрофільні команди, що займаються саркомами, які відповідають за невідкладні випадки.
- Саркоми м'яких тканин видаляють хірургічно з широким краєм резекції (4-6 см). При саркомах кінцівок рекомендовано видаляти всі прилеглі фасції. Ад'ювантна променева терапія проводиться після не радикальної хірургії або якщо хірургічне втручання неможливе через локалізацію саркоми і дає хороший результат у третини пацієнтів. Хіміотерапію ДОКАЗ
00496 | A використовують у випадках метастазування або з метою зменшення розмірів пухлини перед операцією. Хіміотерапія є частиною загальної схеми лікування сарком у дитячому віці.
- Метастази сарком м'яких тканин, наприклад, солітарні або невелику кількість метастазів у легені потрібно видаляти хірургічно. Видалення метастазів у деяких випадках може бути лікувальною процедурою.

Спостереження

- Реабілітація, протезування та допоміжні пристрої є необхідною складовою подальшого лікування. Багато пацієнтів живуть довго і добре відновлюються.
- За саркомами спостерігають або в онкологічній лікарні або на первинній ланці медичної допомоги з оглядами кожні 3-6 місяців впродовж 5 років, а згодом - кожні 12 місяців впродовж 10 років. Під час оглядів пацієнта обстежують на наявність локальних рецидивів і метастазів у легені, оскільки їхнє раннє виявлення і лікування часто призводить до хорошого тривалого результату.
- Лікування сарком кісток повинно проводитись у закладах третинного рівня (університетські клініки). Огляд складається з ретельного збору анамнезу, рентгенографії ОГК, сцинтиграфії кісток, КТ та, за необхідності, МРТ і біопсії.
- З усіх пацієнтів із саркомою, які отримували відповідне лікування, у 50-80% не виникають рецидиви через 5 років.

Пов'язані джерела

- Кокранівські огляди [\[пов'язані 00561\] Sarcomas – Related resou...](#)
- Інтернет-джерела [\[пов'язані 00561\] Sarcomas – Related resou...](#)

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 00496](#). Chemotherapy in resectable soft-tissue sarcoma.
Дата оновлення: 2003-03-20
Рівень доказовості: A
Резюме: Doxorubicin-based adjuvant chemotherapy improves time to recurrence and overall recurrence-free survival in adults with resectable soft tissue sarcoma.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00335 Ключ сортування: 020.091 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-07-25

Автор(и): Risto Johansson Редактор(и): Jukka Pekka Jousimaa Hanna Pelttari
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Neoplastic diseases Surgery

Ключові слова індексу

mesh: Histiocytoma mesh: Osteosarcoma mesh: soft tissue sarcoma mesh: Neurofibrosarcoma mesh: Chondrosarcoma
mesh: Liposarcoma mesh: pulmonary metastasis mesh: Leiomyosarcoma mesh: Histiocytoma, Malignant Fibrous
mesh: sarcoma mesh: bone cancer mesh: Fibrosarcoma mesh: Rhabdomyosarcoma mesh: Sarcoma, Ewing's
mesh: Antineoplastic Agents mesh: Sarcoma, Synovial icpc-2: B72 icpc-2: B73 icpc-2: B74 icpc-2: D77 icpc-2: L71
icpc-2: N74 speciality: Neoplastic diseases icpc-2: S77 speciality: Surgery icpc-2: U75 icpc-2: X77