

# Саркома кости

Что такое  
саркома кости?

Ответим на  
некоторые вопросы.

[www.anticancerfund.org](http://www.anticancerfund.org)

[www.esmo.org](http://www.esmo.org)

## САРКОМЫ КОСТЕЙ: РУКОВОДСТВО ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ

### ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ ОСНОВАНА НА ПРАКТИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЯХ ESMO

Anticancer Fund составил это пособие для того, чтобы помочь пациентам и их родственникам лучше понять природу сарком костей и подобрать наиболее подходящие варианты лечения для конкретных подтипов саркомы. Мы настоятельно рекомендуем пациентам задавать вопросы своим лечащим врачам касательно наиболее подходящих методов обследования и лечения для именно Вашего типа и стадии опухоли. Медицинская информация, изложенная в этом пособии, основана на клинических рекомендациях European Society for Medical Oncology (ESMO) по лечению сарком костей. Руководство для пациентов было подготовлено в сотрудничестве с ESMO и распространяется с его разрешения. Текст пособия написан врачом и рецензирован двумя онкологами ESMO, в том числе ведущим автором практических рекомендаций. Рецензии также предоставили представители пациентов из Рабочей группы онкологических пациентов ESMO.

Дополнительная информация о Anticancer Fund: [www.anticancerfund.org](http://www.anticancerfund.org)

Дополнительная информация о European Society for Medical Oncology: [www.esmo.org](http://www.esmo.org)

*Определения слов, отмеченных звездочкой, представлены в конце документа.*

## Оглавление

Справочная информация о саркомах костей .....	3
Определение саркомы кости .....	5
Часто ли встречаются саркомы кости? .....	6
Что вызывает саркомы кости? .....	7
Как диагностируются саркомы кости? .....	9
Что необходимо знать для получения правильного лечения? .....	12
Какие варианты лечения доступны?.....	16
Какие побочные эффекты лечения возможны? .....	23
Как могут помочь группы поддержки?.....	28
Что происходит после лечения? .....	30
Определение медицинских терминов .....	32

*Текст написан д-ром Vittoria Colia (для Anticancer Fund), рецензирован д-ром Ana Ugarte (Anticancer Fund), д-ром Svetlana Jezdic (ESMO), к.м.н. Vanessa Marchesi (ESMO), проф. Jean-Yves Blay (ESMO), Ornella Gonzato (Пациенты с саркомой, EuroNet – SPAEN), медсестрой (EONS), магистром, бакалавром Michelle Lewington и бакалавром сестринского дела медсестрой Anita Margulies (EONS).*

*Переводчик: к.м.н. К.И. Гусаков*

*Подготовка и редакция руководства в России: Ассоциация Специалистов по Изучению Сарком (к.м.н. А.А. Тарарыкова, к.м.н. Б.Ю. Бохян, А.А. Конев., д.м.н. А.К. Валиев)*

## СПРАВОЧНАЯ ИНФОРМАЦИЯ О САРКОМАХ КОСТЕЙ

---

### Определение саркомы костей

- Саркомы костей представляют собой группу злокачественных опухолей\*, которые могут возникнуть в любой кости, включая череп, конечности, пояс конечностей\*, позвоночник и ребра. Злокачественные опухоли содержат клетки, которые могут распространяться на другие ткани и органы и повреждать их.

### Диагностика

- К сожалению, саркомы костей\* могут длительное время протекать бессимптомно, а конкретные симптомы будут зависеть от пораженной части тела. Наиболее распространенным симптомом при постановке диагноза является боль. Иногда можно почувствовать необычную припухлость или уплотнение, расположенную глубоко в пораженной кости, редким первым проявлением саркомы могут быть переломы.
- Методы лучевой диагностики\* используют различные виды энергии для визуализации внутренней части тела, изображения позволяют определить степень распространения саркомы внутри кости и/или на другие части тела, что называется метастазами\*.
- Для подтверждения диагноза и получения более подробной информации о типе саркомы кости необходимо взять небольшой кусочек опухоли (биопсию\*) для исследования в лаборатории.

### Лечение

- Локализованные саркомы\* определяются только в одном участке – первичном очаге\* и не распространяются на близлежащие ткани или другие части тела.
  - Стандартным методом лечения является удаление опухоли хирургическим путем.
  - Лучевая терапия\* (использование радиации для лечения рака).
  - Химиотерапия\* (препараты, убивающие и/или ограничивающие рост и деление раковых клеток).

Лучевую терапию и химиотерапию используют как отдельно, так и вместе до и/или после хирургического вмешательства. Иногда их применяют для увеличения шансов на полное излечение и снижения риска рецидива рака.

- При распространении из первичного очага\* на другие части тела саркомы костей называют распространенными. Выделяют метастатическую и местно-распространенную саркому.
  - Основными видами лечения являются химиотерапия\* и молекулярно-таргетная терапия\*. Выбор препарата в основном зависит от состояния пациента и типа саркомы кости.
  - Лучевая терапия\* во время или после химиотерапии\* может использоваться для облегчения симптомов и контроля метастазов.
  - Хирургические операции могут применяться как для уменьшения симптомов (например, боли), так и приводить к излечению в некоторых случаях.

#### **Последующее наблюдение**

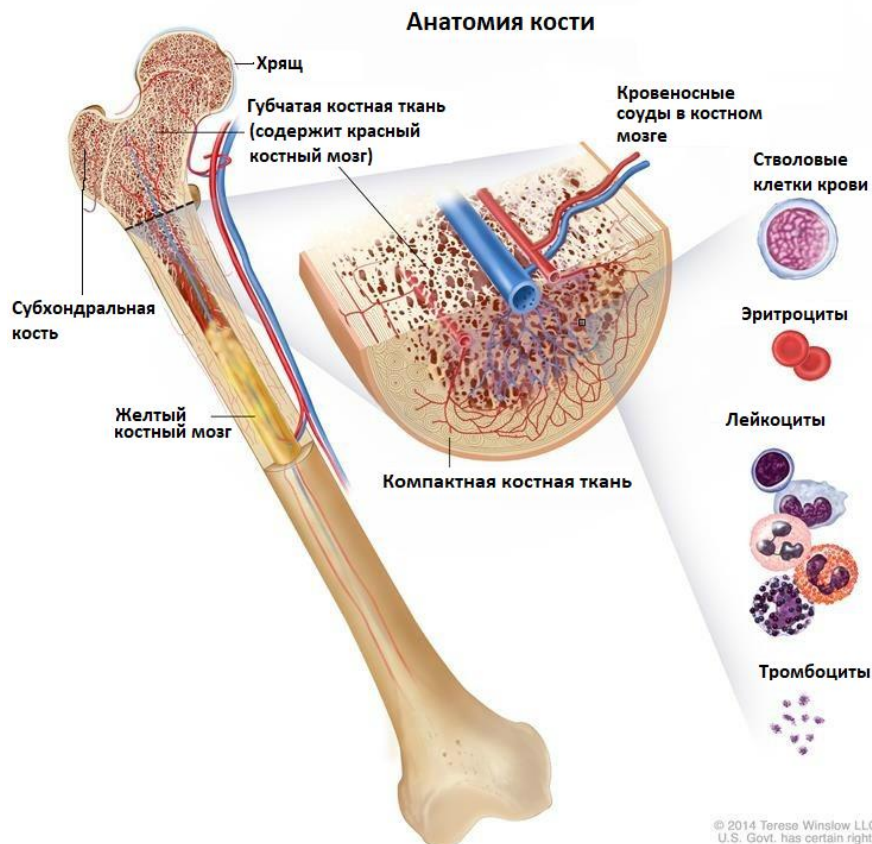
- На повторных (контрольных) консультациях проводят медицинский осмотр, анализы крови и рентгенологическое исследование\*; повторные консультации проводятся регулярно в течение нескольких лет.
- Контрольные обследования при саркоме кости зависят от локализации, размера и степени злокачественности опухоли. Частота контрольных обследований зависит от типа саркомы.

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ САРКОМЫ КОСТИ

Саркомы кости представляют собой разнообразную группу злокачественных опухолей\*, развивающихся в клетках костной ткани. Кости состоят из трех типов тканей: компактная костная ткань (твердая, жесткая внешняя часть кости), губчатая костная ткань («губчатая» ткань внутри кости, содержащая костный мозг) и субхондральная костная пластинка (гладкая костная ткань суставов, находящаяся под суставным хрящом\*). Надкостница – слой волокнистой ткани, покрывает кость снаружи. Хрящ – прочный, гибкий и эластичный тип соединительной ткани окружает субхондральную ткань, образуя вокруг суставов своеобразную подушку. Суставной хрящ – ткань, покрывающая поверхности костей под суставами.

### Анатомия костей

Существуют несколько типов сарком костей, наиболее распространенными из которых являются остеосаркома\* (остеогенная саркома), саркома Юинга, хондросаркома, гигантоклеточная опухоль кости и хордома.



Анатомия кости. Кость состоит из компактной и губчатой костной тканей и костного мозга. Компактная ткань образует внешний слой кости. Губчатая ткань находится в основном на концах костей и содержит красный костный мозг. Костный мозг находится в центре большинства костей и имеет множество кровеносных сосудов. Есть два типа костного мозга: красный и желтый. Красный костный мозг содержит стволовые клетки крови, которые могут стать эритроцитами\*, лейкоцитами\* или тромбоцитами\*. Желтый костный мозг состоит в основном из жира.

## ЧАСТО ЛИ ВСТРЕЧАЮТСЯ САРКОМЫ КОСТИ?

---

Саркомы кости являются редкими опухолями, они составляют менее 1% от всех злокачественных опухолей\*. Существуют несколько типов саркомы кости. Заболеваемость зависит от типа саркомы. Заболеваемость обозначает число новых случаев, диагностированных в течение определенного периода времени, как правило, одного года. Следует помнить, что костные метастазы\* (поражения костей, возникающие в результате распространения клеток рака из опухолей другой локализации, например, легких, предстательной железы, молочной железы и др.) из других частей тела встречаются чаще. Костные метастазы могут считаться саркомой только в случае, если первичная опухоль\* сама является саркомой. Это руководство описывает только опухоли, которые первоначально возникли в костях и не затрагивают костные метастазы других видов рака.

Остеосаркома\* является наиболее часто встречаемой первичной опухолью\* кости. Считается, что ежегодно регистрируется от 2 до 3 новых случаев на миллион человек; наиболее часто она возникает у подростков, особенно в возрасте от 15 до 19 лет.

Хондросаркома наиболее часто встречается у взрослых людей, ежегодно диагностируется 2 новых случая на миллион человек. Наиболее часто возникает в возрасте от 30 до 60 лет.

Саркома Юинга является третьей по частоте встречаемости саркомой кости. Чаще встречается у детей и подростков, у которых обычно диагностируется в возрасте около 15 лет, но иногда встречается и у взрослых. Может поражать любую кость, а также мягкие ткани, но чаще поражает конечности (50%), кости таза (25%), ребра и позвоночник. Остеосаркома\* и саркома Юинга чаще встречаются у мужчин, чем у женщин.

Гигантоклеточная опухоль кости составляет 5% всех первичных опухолей костей\*. Обычно возникает в возрасте от 21 до 30 лет, чаще встречается у женщин.

Хордома – очень редкая злокачественная опухоль\* кости, ежегодно диагностируется один случай на миллион человек. Чаще всего возникает в крестце\* (50%), основании черепа\* (30%) и позвоночнике (20%). Как правило диагностируется у людей в возрасте 60 лет. Однако хордома основания черепа\* обычно возникает у более молодых людей (в большинстве случаев она возникает в возрасте около 50 лет), но также может встречаться и у детей.

Из-за низкой частоты встречаемости, сложности диагностики, необходимости применения комбинации различных методов лечения, всех пациентов с подозрением на саркому кости следует направлять в медицинские центры, обладающие опытом лечения этого типа опухолей, в которых работают специализированные патологоанатомы\*, рентгенологи\*, хирурги-ортопеды\*, онкологи-радиологи\*, химиотерапевты\* и детские онкологи\*.

## ЧТО ВЫЗЫВАЕТ САРКОМЫ КОСТИ?

---

В настоящее время точные причины развития саркомы кости неизвестны, однако определены некоторые факторы риска\*. Фактор риска\* повышает риск развития рака, но сам по себе не является необходимым или достаточным условием для его возникновения. Фактор риска не является единственной или основной причиной развития рака.

**У некоторых людей, обладающих факторами риска\*, никогда не возникнет саркома кости, а у некоторых людей без единого фактора риска\*, наоборот, может развиваться саркома кости.**

Выявлены некоторые факторы риска\* саркомы кости, основными из которых являются следующие:

- Генетическая предрасположенность\*: как наследственные\*, так и приобретенные\* заболевания могут иметь связь с развитием саркомы кости.
  - *Синдром Ли-Фраумени*: наследственное\* генетическое заболевание, вызванное мутацией\* гена-супрессора опухоли\* (p53), который не позволяет клеткам превращаться в раковые. У пациентов с этим редким синдромом чаще развиваются несколько видов рака, включая саркомы костей.
  - *Наследственная ретинобластома (РБ)*: наследственный или «семейный» синдром, при котором все клетки организма имеют мутацию\* в гене RB1. У пациентов обычно развиваются злокачественные опухоли\* сетчатки (слой нервной ткани задней части глаза, он получает изображения и направляет их по нервам в головной мозг для дальнейшей обработки) обоих глаз в младенчестве. У таких детей также повышенный риск развития сарком костей или мягких тканей\*, включая остеосаркому\*. Семейный синдром представляет собой наследственную предрасположенность к целому ряду опухолей различных видов и локализаций.
  - *Наследственная множественная экзостозная хондродисплазия* (также известная как множественный остеохондроматоз) – редкое наследственное\* заболевание опорно-двигательного аппарата\*, для которого характерен низкий рост и деформации скелета. При таком заболевании каждая остеохондрома имеет очень небольшой риск преобразоваться в саркому кости (чаще всего в хондросаркому).
  - Другие редкие наследственные\* заболевания, в том числе *синдром Вернера* (наследственное заболевание, характеризующееся быстрым старением, которое начинается в подростковом возрасте), *синдром Ротмунда-Томсона* (наследственное заболевание, поражающее кожу, кости, глаза, нос, волосы, ногти, зубы, яички и яичники) и *синдром Блума* (для пациентов характерны рост ниже среднего, узкое лицо с покраснением и сыпью, высокий голос и проблемы с фертильностью) также имеют связь с повышенным риском развития остеосаркомы\*.



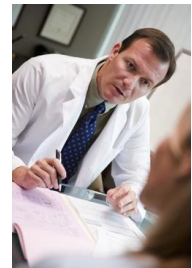
- Болезнь Педжета: заболевание, характеризующееся нарушением роста новых клеток костной ткани. Пораженные кости хрупкие, деформированные и чаще, чем нормальные здоровые кости, подвержены переломам. Саркомы костей (в основном остеосаркомы\*) развиваются примерно у 1% людей с болезнью Педжета, обычно в случае поражения многих костей. В основном встречается у людей старше 50 лет.
- Ионизирующее излучение\*: воздействие ионизирующего излучения\*, например, рентгеновских лучей или при лучевой терапии, может увеличить риск развития сарком костей даже при отсутствии других факторов риска\*. В редких случаях саркомы костей могут возникать после воздействия радиации, применяемой для лечения других видов рака, и часто возникают в области тела, подвергшейся лучевой терапии. Риск увеличивается в соответствии с дозой лечения и снижается с возрастом. Среднее время между радиационным облучением и диагнозом саркомы кости составляет около 10 лет. Следует уточнить, что радиационное облучение все же является очень редкой причиной развития сарком костей.



Риск остеосаркомы\* выше у детей и подростков с синдромом Дауна. Есть и другие факторы, которые, как предполагалось, связаны с повышенным риском развития сарком костей, но данные об этом противоречивы.

## КАК ДИАГНОСТИРУЮТСЯ САРКОМЫ КОСТИ?

Саркомы кости долгое время могут не вызывать симптомов, а воспаление (отек и покраснение) будет присутствовать только в том случае, если опухоль распространилась через компактное вещество (кортикальный слой) кости. Симптомы зависят от размера и расположения опухоли. Наиболее частым симптомом является боль в костях: обычно она начинается с ощущения болезненности при прикосновении или давлении в пораженной кости, но постепенно прогрессирует до постоянной боли. В некоторых случаях опухоль также может приводить к ослаблению костной ткани и, затем, к спонтанным переломам или переломам после незначительных травм или падений. Могут возникать неврологические проблемы из-за сужения нервов опухолью. К менее распространенным симптомам относятся повышение температуры, необъяснимая потеря веса, утомляемость/усталость или анемия\* (уменьшение количества эритроцитов в крови). Саркомы кости также могут быть случайной находкой во время обследований по поводу симптомов других заболеваний или во время плановых операций.



Диагноз основывается на следующих исследованиях:

- 1. Сбор анамнеза и клиническое обследование.** Ваш врач начнет с тщательного сбора анамнеза и изучения Вашей истории болезни. Как правило, опрос начинается с того, когда симптомы появились впервые, как они изменились с течением времени, наличие у Вас каких-либо факторов риска\*. Затем ваш врач проведет полное физическое обследование, включая обследование области воспаления, отека и/или боли: важно оценить размер и выраженность отека, его расположение и подвижность, а также отношение отека к пораженной кости. Иногда для отека может быть характерны болезненность или чувствительность, но он также может быть и безболезненным.
- 2. Рентгенологическое исследование\*.** Для определения степени распространения саркомы кости и установления наличия или отсутствия отдаленных метастазов\*, используется широкий спектр методов медицинской визуализации для исследования внутренних органов.
  - **Рентгенография костей\*:** Рентгенографическое исследование костей всегда должно быть первым методом, так как оно помогает выявить повреждение костей, вызванное раком, новообразование кости или перелом. Часто для выявления остеосаркомы\* может быть достаточной только рентгенография\* кости, но могут потребоваться и другие методы визуализации.



- **МРТ:** Магнитно-резонансная томография (МРТ) использует магнитные поля и радиоволны для создания серии подробных изображений тканей тела. МРТ пораженной кости, окружающих ее тканей и прилегающих суставов является лучшим методом визуализации для диагностики опухолей конечностей (рук и ног) и таза, а также является эффективным способом оценки размера и распространения любого злокачественного новообразования внутри костей или в окружающих мягких тканях.



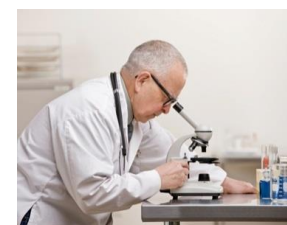
- **КТ\*:** Компьютерная томография (КТ\*) – это метод визуализации, основанный на рентгеновском\* излучении, позволяющий получить подробные изображения внутренних органов человека. Вас могут попросить выпить жидкость, называемую контрастом, а также могут ввести контрастное вещество внутривенно. Контраст помогает увидеть органы или ткани более четко, а также позволяет выявить кальцификацию (отложения кальция) или разрушение кости. КТ\* также помогает выявить метастазы саркомы костей в легкие и другие органы. С этой целью также проводят рентгенографию грудной клетки\*.



- **ПЭТ-обследование:** Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) в основном используется для определения распространения саркомы\* на другие части тела. Во время исследования пациенту вводится вещество, содержащее глюкозу\*. Это вещество помечено радиоактивным изотопом на основе глюкозы\*, опухолевые клетки поглощают его, но выводят его медленнее, чем нормальные неизменные ткани, поэтому оно «накапливается» в опухолевых тканях, делая их видимыми. ПЭТ также крайне полезно для изучения эффективности лечения, т.к. благодаря вышеупомянутому веществу на основе радиоактивно меченой глюкозы можно увидеть регрессию или прогрессирование рака.

- **Сцинтиграфия костей:** тип исследования с использованием вещества с радиоактивной меткой\* для выявления поражения других костей. Радиомеченое вещество\* перемещается к измененным участкам костной ткани. Эти участки выглядят более яркими, что указывает на возможное распространение опухоли.

- 3. Гистологическое исследование\*.** Гистологическое исследование\* – это исследование под микроскопом тканей, полученных в результате биопсии\* или после удаления всей опухоли хирургическим путем. Только гистологическая\* оценка опухоли сможет предоставить окончательный вывод, является ли опухоль саркомой кости и ее тип. Оно также определяет «степень злокачественности», которая является показателем агрессивности опухолевых клеток. Более подробно степень злокачественности обсуждается далее.



Во время биопсии\* от опухоли забирается небольшой кусочек, который затем изучается под микроскопом на наличие опухолевых клеток. Существует несколько видов биопсии: пункционная биопсия и хирургическая биопсия.

- Тонкоигольная / толстоигольная биопсия\*: клетки опухоли забираются с помощью иглы. Перед взятием биопсии\* проводят местное обезболивание, после чего интересующая область немеет, что позволяет хирургу взять сразу несколько образцов. Если опухоль расположена более глубоко, для правильного расположения и направления иглы врачу могут потребоваться методы лучевой диагностики, например УЗИ или КТ\*.
- Инцизионная / эксцизионная биопсия\*: удаление кусочка ткани опухоли («инцизионная») или всей опухоли («эксцизионная») с помощью хирургических инструментов под анестезией\*.

При проведении инцизионной биопсии\* рекомендуется проводить рентгенографическое исследование\* для уверенности в том, что выбранное место соответствует всем требованиям, а взятый кусочек будет соответствовать остальной опухоли по всем характеристикам, а если для исследования требуется больше материала, иногда рекомендуется брать дополнительный образец ткани. При агрессивных опухолях пункционный канал следует считать контаминированным («зараженным») опухолевыми клетками и должен быть иссечен вместе с резекцией опухоли для предотвращения местных рецидивов – подобные меры касаются также всех каналов, через которые были установлены дренажи. Пункционные каналы\* следует четко маркировать с помощью небольшого разреза или с помощью специальных чернил для гарантии того, что место биопсии\* можно будет легко распознать во время окончательной процедуры.

- 4. Анализ крови.** Анализ крови проводится для проверки общего состояния здоровья пациента, а также для оценки функции печени, почек и клеток крови. При некоторых остеосаркомах\* могут возникать отклонение от нормы некоторых показателей крови, например повышение уровня ферментов щелочной фосфатазы и лактатдегидрогеназы. Ферменты – это белки, которые ускоряют химические реакции в организме.

#### **Что важно знать пациентам для получения правильного диагноза?**

Пациентов следует направлять к опытным хирургам-ортопедам для проведения соответствующей биопсии\*. Даже если биопсия\* предназначена только для помощи в постановке диагноза, сама по себе она является хирургической процедурой, которая может повлиять на последующее лечение. При планировании инцизионной биопсии\* очень важна точная оценка места проведения с учетом того, что в той же области может быть проведена другая хирургическая процедура для удаления остальной части опухоли. Кроме того, гемостаз при биопсии\* должен быть очень точным, чтобы избежать гематом, которые могут содержать опухолевые клетки и, следовательно, увеличивать риск рецидива. Если биопсия\* не выполнена должным образом, это может привести к диссеминации опухоли или усложнить хирургический доступ для ее удаления; иными словами, при планировании биопсии\* необходимо учитывать возможность последующей резекции опухоли.

## ЧТО НЕОБХОДИМО ЗНАТЬ ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ ПРАВИЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ?

Для выбора лучшего плана лечения врачам необходимо учитывать множество факторов, связанных как с пациентом, так и с опухолью.

### Актуальная информация о пациенте

- Общее самочувствие
- Анамнез болезни
- Анамнез злокачественных новообразований в семье пациента
- Для женщин – менопаузальный\* статус: в некоторых случаях требует анализ крови для измерения уровня гормонов.
- Результаты клинического обследования врачом
- Результаты анализов крови

### Актуальная информация об опухоли

- **Результаты биопсии\***

После биопсии\* материал исследуют в лаборатории. Это исследование называется гистологией. Второе гистологическое\* исследование включает исследование всей опухоли после полного хирургического удаления. Очень важно подтвердить результаты биопсии\* и предоставить больше информации об опухоли. В гистологическом заключении должны быть описаны:

- **Гистологический тип**
  - **Остеосаркома\***, также известная как остеогенная саркома, является наиболее распространенной первичной опухолью костей\* и обычно возникает в длинных трубчатых костях конечностей, чаще всего в бедренной кости. Ее отличительной чертой является образование в пораженных костях вещества, называемого злокачественным остеоидом во внеклеточном матриксе. Злокачественный остеоид определяется во время исследования материала под микроскопом в лаборатории. Известно несколько различных типов остеосаркомы. Анализ образцов предоставит представление о типе и прогнозе данного конкретного случая остеосаркомы.
  - **Хондросаркома** является второй наиболее распространенной опухолью кости и характеризуется наличием хряща. Они возникают в основном в осевом скелете (частях скелета, кроме конечностей), причем наиболее часто локализируются в поясе\* нижней конечности и ребрах. Могут быть, как низкой, так и высокой степени злокачественности: чем выше степень злокачественности, тем выше риск распространения опухоли. Гистологические\* подтипы включают: обычную, мезенхимальную, светлоклеточную и дедифференцированную хондросаркому.

- **Саркома Юинга** – третья по распространенности первичная опухоль кости\* (вторая – у детей и подростков), обычно для нее характерны генетические изменения. Наиболее часто встречается в области таза, ребер и длинных трубчатых костей конечностей (рук и ног).
  - **Гигантоклеточная опухоль кости** обычно возникает на концах длинных трубчатых костей и вокруг колена. Обычно считается доброкачественной опухолью, но может приводить к разрушению кости и характеризуется частыми местными рецидивами. Трансформация в злокачественную опухоль и распространение на другие органы происходит крайне редко.
  - **Хордома** – это редкая опухоль, возникающая из позвонков или остатков хорды\* (нотохорд) – структуры, которая образует позвоночник у развивающегося ребенка в утробе матери. Она характеризуется высокой частотой местных рецидивов, но метастазирование встречается редко.
  - Другие гистологические типы, такие как фибросаркома, лейомиосаркома и др. чаще всего обнаруживаются в мягких тканях и исключительно редко встречаются в виде первичных опухолей костей\*.
  - К другим опухолям, возникающим в костях, относят множественную миелому, неходжкинскую лимфому\* и метастазы в кости\* из первичных опухолей\* других локализаций, но, поскольку они не лечатся как первичные костные саркомы\*, в этом руководстве они обсуждаться не будут.
- **Степень злокачественности**
    - Степень злокачественности опухоли показывает, насколько «агрессивной» выглядит опухоль при исследовании патологоанатомом\* под микроскопом. Система классификации обычно различает четыре степени злокачественности: степень 1–2 (низкая) и 3–4 (высокая). Чем ниже степень, тем лучше прогноз\*.
  - **Молекулярное профилирование:** врачи могут запросить дополнительную информацию о характеристиках опухоли. Профилирование основано на изучении структур (например, хромосом\* или генов) и молекул (например, белков) клеток. Эти исследования проводят либо для подтверждения и уточнения гистологического типа саркомы кости, либо для получения дополнительной информации о прогнозе\* заболевания, либо для помощи в формировании схемы лечения. Эти исследования особенно важны при применении таргетной терапии\*, механизм действия которой основан на связывании и ингибировании функции определенного белка или клеточной структуры, которые участвуют в росте и прогрессировании рака.

- **Установление стадии\***

Распространенность опухоли в организме является важным индикатором прогноза\*, для ее оценки врачи определяют стадию\* заболевания. Наиболее широко используемой системой классификации стадий\* сарком костей является система TNM. При оценке комбинации T (размер опухоли и инвазия в близлежащие ткани), N (поражение лимфатических узлов\*) и M (метастазирование\* или распространение опухоли на другие органы тела) врачи классифицируют саркому в соответствии со стадиями, указанными в таблице ниже. Для сарком костей при стадировании по TNM\* также учитывается степень злокачественности (G), которая является очень важным прогностическим фактором. Опухолевая нагрузка и наличие обнаруживаемого отдаленного заболевания являются двумя основными факторами, которые принимаются во внимание при установке клинической стадии\* сарком.

Для принятия правильного решения о том, какое лечение использовать, этот этап является основополагающим. Чем ниже стадия, тем лучше прогноз\*.

В таблице ниже представлены различные стадии сарком костей. Определения несколько технические, поэтому пациентам настоятельно рекомендуется обратиться к врачу за более подробными разъяснениями.

Стадия	Описание
Стадия IA	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- степень злокачественности 1 или 2 (низкая, low-grade);</li> <li>- не более 8 см в наибольшем измерении;</li> <li>- не распространилась на лимфатические узлы* или другие части тела.</li> </ul>
Стадия IB	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- степень злокачественности 1 или 2 (низкая, low-grade);</li> <li>- более 8 см в наибольшем измерении или располагается в разных частях одной кости;</li> <li>- не распространилась на лимфатические узлы* или другие части тела.</li> </ul>
Стадия IIA	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- степень злокачественности 3 или 4 (высокая, high-grade);</li> <li>- не более 8 см в наибольшем измерении;</li> <li>- не распространилась на лимфатические узлы* или другие части тела.</li> </ul>
Стадия IIB	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- степень злокачественности 3 или 4 (высокая, high-grade);</li> <li>- более 8 см в наибольшем измерении;</li> <li>- не распространилась на лимфатические узлы* или другие части тела.</li> </ul>
Стадия III	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- степень злокачественности 3 или 4 (высокая, high-grade);</li> <li>- располагается в разных частях одной кости;</li> <li>- не распространилась на лимфатические узлы* или другие части тела.</li> </ul>
Стадия IVA	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- распространилась на ткани легких.</li> </ul>
Стадия IVB	Опухоль <ul style="list-style-type: none"> <li>- распространилась в ближайшие лимфатические узлы* или в отдаленные органы, кроме легких</li> </ul>

Несмотря на то, что эта классификация является общепринятой, обычно врачи составляют план лечения при постановке диагноза локализованной и метастатической опухоли.



## КАКИЕ ВАРИАНТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДОСТУПНЫ?

Стратегия лечения – результат работы многопрофильного коллектива врачей-специалистов. Обычно для формирования плана проводят встречу врачей различных специальностей, называемую мультидисциплинарным онкологическим консилиумом\* (или заседанием tumor board или круглым столом). На этой встрече обсуждается формирование плана лечения, учитывая всю важную информацию о пациенте и опухоли, перечисленную в прошлых главах.



Лечение обычно включает в себя:

- местное воздействие на опухоль, например хирургическое вмешательство или лучевая терапия\*
- воздействие на опухолевые клетки в других частях тела посредством системной терапии, например химиотерапия\*

Выбор метода лечения зависит от типа и стадии опухоли, также учитывается возможный риск для пациента.

### План лечения при локализованных опухолях

*Локализованными саркомами кости называются опухоли, ограниченные первичным очагом\* и не распространившиеся на близлежащие ткани или другие участки тела. На этой стадии основной целью лечения является удаление всей опухоли хирургическим путем во всех возможных случаях. Лучевая\* и химиотерапия\* также применяются с целью повышения шансов на окончательное излечение или снижения риска рецидива опухоли.*

Варианты лечения локализованных форм сарком костей направлены на местное воздействие в пораженной области.

#### Хирургическое вмешательство

Чаще всего оперативное вмешательство является стандартным методом лечения локализованных сарком костей. Саркомы костей встречаются редко, поэтому операцию должен проводить хирург, специализирующийся на лечении именно этого типа опухоли. В большинстве случаев целью оперативного вмешательства при саркоме кости является полная резекция образования с удалением всех измененных клеток (чистые края резекции или негативные края резекции\* при морфологическом исследовании), что значительно снижает риск локального рецидива.



В настоящее время, при локализации саркомы кости в конечностях, редко прибегают к ампутациям, так как в современной клинической практике часто удается удалить только опухоль и часть окружающей ткани, используя более консервативный подход – операцию с сохранением конечности с возможным применением других методов лечения, например химиотерапии\*.

Существуют несколько критериев радикальности хирургической резекции:

- Резекция «R0» означает полное удаление всей опухоли, подтвержденное микроскопическим исследованием краев резекции\* патологоанатомом\*;
- Резекция «R1» означает наличие опухолевых клеток при микроскопическом исследовании краев резекции\*;
- Резекция «R2» указывает на макроскопическую остаточную опухоль (указывает на то, что часть опухоли, видимую невооруженным глазом, не смогли удалить хирургическим путем).

Небольшие саркомы кости обычно можно полностью удалить хирургическим путем и кюретажем\*. В отдельных случаях в качестве метода лечения также может рассматриваться криохирургия\* (использование сверхнизких температур для разрушения измененной ткани). При резекциях R1 и R2 может потребоваться дополнительное хирургическое лечение. Другим вариантом является лечение самих краев резекции\*, содержащих опухолевые клетки, с помощью лучевой терапии и, возможно, химиотерапии\*.

### **Лучевая терапия\***

При саркомах костей лучевую терапию\* можно использовать как до (неoadъювантная лучевая терапия) операции (для уменьшения размера опухоли и последующего ее полного удаления во время операции), так и после (адъювантная лучевая терапия) операции (для уничтожения всех оставшихся опухолевых клеток). Рассматривается применение лучевой терапии в случаях положительных краев резекции\* или остаточной макроскопической опухоли (определяется часть опухоли, видимая невооруженным глазом). В отдельных случаях лучевая терапия\* может применяться без хирургического вмешательства для достижения местного контроля опухоли.



С течением лет методы и аппараты лучевой терапии\* дорабатывались и совершенствовались, и в настоящее время появилась возможность более точно направлять и нацеливать внешнюю лучевую терапию\*. Новые методы позволяют доставлять более высокие дозы радиации к опухоли и наносить меньше повреждений окружающим здоровым тканям. Для лечения некоторых типов саркомы кости могут рассматриваться такие методы как протонная и ионная лучевая терапия\*. Разница между обычной и протонной и ионной лучевой терапией\* заключается в том, что частицы с высокой молекулярной массой, такие как ионы углерода и протоны (адроны), высвобождают почти всю свою энергию именно в том месте, на которое они нацелены, а не на всем своем пути, как рентгеновские лучи, что вызывает меньшее повреждение окружающих здоровых тканей.

## **Химиотерапия\***

Для лечения локализованной саркомы кости химиотерапию\* можно рассматривать как отдельно, так и в сочетании с лучевой терапией\* и как до, так и после оперативного вмешательства. Ее применение настоятельно рекомендуется в двух случаях:

- Для предотвращения местных и отдаленных рецидивов\* остеосаркомы\* химиотерапия\* хорошо зарекомендовала себя, обычно ее назначают как до операции, так и после в течение 6–10 месяцев.
- При саркоме Юинга химиотерапия\* обычно проводится каждые три недели до и после операции в течение примерно 10–12 месяцев по схемам, включающим не менее 5–6 различных препаратов. Ее можно применять в сочетании с лучевой терапией\*.



Химиотерапия\* обычно не используется при локализованных хондросаркомах и не рассматривается при хордоме и гигантоклеточной опухоли кости.

## **План лечения при распространенных саркомах**

*При распространении саркомы костей из первичного очага\* на другие части тела их называют распространенными или метастатическими. На этом этапе основной терапевтической целью должен быть контроль заболевания и симптоматическое лечение для улучшения качества жизни пациентов.*

Нет единой схемы лечения распространенных сарком, подходящей для всех пациентов. Для подбора лучшей стратегии требуется тщательное индивидуальное рассмотрение различных вариантов многопрофильной группой врачей.

Иногда при метастатической форме для облегчения симптомов может рассматриваться хирургическое вмешательство. В некоторых случаях оперативное вмешательство может быть терапией, направленной на излечение – главным образом, при относительно немногочисленных и медленно растущих метастазах в легких и отсутствии метастазов в других органах.

Лучевая терапия\* также может назначаться с целью облегчения симптомов и контроля метастазов, в частности метастазов в кости.

Тем не менее, основным подходом при распространенных саркомах является системная терапия, включающая химиотерапию\* и молекулярно-таргетную терапию\* (препараты, нацеленные на определенные белки или клеточные структуры, которые, как известно, участвуют в росте и прогрессировании рака). Каждая группа препаратов имеет уникальный механизм действия, но все они влияют на рост, деление и восстановление опухолевых клеток.

### **Химиотерапия\***

Химиотерапия\* является основным методом лечения распространенных сарком, поскольку при попадании препарата в кровоток он достигает опухолевых клеток по всему телу. Наиболее часто применяемыми химиотерапевтическими препаратами при саркомах костей являются доксорубин\* и другие антрациклины\*, цисплатин\*, ифосфамид\*, циклофосфамид\*, гемцитабин\*, доцетаксел\*, этопозид\*, метотрексат\*, иринотекан\*, винкристин\* и другие алкалоиды барвинка\*.

Химиотерапевтические препараты можно назначать отдельно или в комбинации, амбулаторно\* или стационарно\* с госпитализацией на несколько дней. Химиотерапия\* проводится циклами, а режим химиотерапии\* обычно состоит из нескольких циклов, проводимых в течение установленного периода времени: количество циклов зависит от типа, локализации и размера саркомы кости и от того, как она реагирует на лечение.

### **Таргетная терапия**

Таргетная терапия также применяется для лечения распространенных сарком. Механизм действия таргетных препаратов основан на связывании определенным белком или клеточной структурой, участвующей в процессах роста и прогрессирования опухоли. Побочные эффекты таргетной терапии отличаются от традиционной химиотерапии\* и зависят от того, как именно препарат действует на организм.

### **Лучевая терапия\***

Лучевая терапия\* может рассматриваться для облегчения симптомов или предотвращения осложнений у пациентов с распространенной саркомой, например, при болевом синдроме или метастазах в кости.

### **Хирургическое вмешательство**

Целесообразность операции по удалению метастазов зависит от локализации метастазов и анамнеза пациента. Например, оперативное вмешательство может быть показано в случае, когда метастазы в легких появились спустя долгое время после первоначального лечения и хирург считает, что во время операции метастазы могут быть удалены полностью.

## **Лечение в зависимости от типа саркомы кости**

Лечение саркомы костей также зависит от ее типа. Ниже представлены основные различия.

### **Остеосаркома\***

Остеосаркома\* – наиболее часто встречаемая первичная опухоль кости\*. Эта опухоль может возникать у людей любого возраста, но чаще всего они встречаются у детей и молодых людей в возрасте от 10 до 30 лет. Они обычно возникают в длинных трубчатых костях конечностей, таких как бедренная кость, и, часто, вокруг колена. У взрослых остеосаркома обычно определяется в позвоночнике, костях пояса\* верхних и нижних конечностей\* и черепае.

Основным методом лечения остеосаркомы\* является оперативное вмешательство, а для снижения риска локальных и отдаленных рецидивов\* почти все пациенты получают химиотерапию\*. Доксорубин\*, цисплатин\*, метотрексат\*, ифосфамид\* и этопозид\* применяют в различных комбинациях до и/или после операции в течение примерно 6–10 месяцев. Молодым пациентам может быть предложено дополнительное лечение для укрепления иммунной системы – адъювантная иммуномодулирующая терапия и мифамуртид еженедельно в течение одного года.

При остеосаркоме\*, как правило, нет показаний для проведения лучевой терапии\*, но в случаях, когда полная резекция невозможна, можно рассмотреть либо стандартную лучевую терапию\*, либо новые методы, например, протонную и ионную лучевую терапию\*.

При распространении остеосаркомы\* на легкие, в некоторых случаях метастазы в легких могут быть удалены хирургическим путем, и в таком случае хирургическое вмешательство может быть излечивающим.

### **Саркома Юинга**

Саркома Юинга – третья по распространенности первичная опухоль кости\* (и вторая – среди детей и подростков). Обычно для нее характерны специфические генетические изменения в клетках, которые приводят к тому, что ген, называемый EWS, перемещается на другую хромосому\*, что в свою очередь приводит к активизации гена и способствует трансформации здоровых клеток в опухолевые. Саркома Юинга может возникнуть в любой кости, но чаще всего поражаются таз, грудная клетка и длинные трубчатые кости конечностей (бедренная и большеберцовая кость). Тем не менее, она также может возникнуть в мягких тканях, окружающих кости или суставы, тогда этот тип саркомы Юинга называется внекостной или экстраоссальной («extra» означает снаружи, «osseous» означает кость). У некоторых пациентов при постановке диагноза могут быть обнаружены метастазы (в основном в легкие, кости или костный мозг) – в таких случаях тактика лечения обычно не отличается от методов, применяемых для пациентов с локализованной опухолью.

При саркоме Юинга обычно применяется сразу несколько методов: химиотерапия\*, хирургическое вмешательство и/или лучевая терапия\*. Лечение включает 3–6 курсов начальной комбинированной химиотерапии\* (для уменьшения размера опухоли и облегчения ее хирургического удаления), затем – местная терапия (хирургическая операция и/или лучевая терапия\*). Почти всегда после хирургического вмешательства или лучевой терапии\* проводят еще 6–10 циклов химиотерапии\* в течение 10–12 месяцев.

Лучевую терапию\* можно использовать перед операцией для уменьшения размера опухоли, совместно с химиотерапией\* и для снижения риска рецидива рака после операции. Проведение операции может быть затруднительно, если саркома кости образовалась в определенных областях, например в области таза или позвоночника. В таких случаях лучевая терапия\* может применяться в качестве основного лечения.

## **Веретеноклеточная/плеоморфная саркома кости высокой степени злокачественности**

Этот вид саркомы составляет от 2% до 5% первичных опухолей костей\*. Было выявлено несколько факторов риска\* их возникновения, например болезнь Педжета, некроз кости\* или облучение в анамнезе. Лечение не отличается от остеосарком\*: часто пациенту сначала назначают химиотерапию\* для уменьшения опухоли, а затем проводят хирургическую операцию. В некоторых случаях химиотерапия\* также назначают после операции. Применение лучевой терапии можно также рассматривать после операции, при подозрении на то, что часть опухоли не была удалена, или вместо операции, если опухоль неоперабельна.

### **Хондросаркома**

Хондросаркома образуется из хрящей и чаще встречается у взрослых, обычно у людей старше 50 лет. Обычно это медленно растущие опухоли, чаще всего встречающиеся в костях головы и туловища, таза и ребрах. Они могут возникать из доброкачественных образований костей, таких как энхондромы и остеохондромы. Хондросаркомы могут быть как низкой, так и высокой степени злокачественности\*: чем выше степень злокачественности, тем выше риск распространения опухоли. В большинстве случаев это опухоли низкой степени злокачественности, для которых не характерно метастазирование\*. Хирургические операции считаются основным методом лечения, а для хондросарком низкой степени злокачественности можно использовать кюретаж\*.

Хондросаркомы черепа трудно поддаются лечению, поскольку полное хирургическое удаление опухоли затруднено и могут возникать тяжелые побочные эффекты. Вместо этого можно применять лучевую терапию\*, а поскольку хондросаркомы относительно устойчивы к фотонам (частицам, содержащим энергию), можно рассмотреть возможность применения высоких доз или новых методов лучевой терапии\*, таких как протонная и углеродно-ионная лучевая терапия\*.

Химиотерапия\* и лучевая терапия\* обычно не применяются для предотвращения риска локальных и отдаленных рецидивов\*. Однако для лечения некоторых особых типов хондросаркомы химиотерапия\* может применяться, например, для лечения дедифференцированной и мезенхимальной хондросаркомы, которые особенно чувствительны к химиотерапии\*. Для этих двух типов применяются схемы лечения остеосаркомы\* и саркомы Юинга соответственно.

### **Гигантоклеточная опухоль кости**

Гигантоклеточная опухоль (ГКО) – это редкая опухоль костей, которая чаще всего возникает на концах длинных трубчатых костей, обычно вокруг колена. Несмотря на то, что ГКО часто является доброкачественной опухолью, она имеет местно-агрессивное поведение с тенденцией к разрушению кости и частыми рецидивами. Злокачественная трансформация и распространение на другие органы наблюдаются крайне редко. ГКО в основном лечат хирургическим путем, начиная с кюретажа\* и заканчивая эксцизией единым блоком (удаление опухоли и окружающих тканей с захватом большей части потенциально здоровых окружающих тканей). При метастазировании чаще всего поражаются легкие. В некоторых случаях метастазы в легких можно удалить хирургическим путем.

При невозможности проведения хирургической операции или распространения на другие ткани, можно эффективно лечить ГКО деносумабом\*.

## Хордома

Хордома – это редкий тип опухоли, развивающийся из эмбриональных остатков хорды\*, которая представляет собой структуру, формирующую позвоночник у плода во время беременности. Они могут проявляться в любом возрасте, но в основном выявляются у людей в возрасте 40–60 лет; в детском возрасте встречаются очень редко. Их можно обнаружить в любом отделе позвоночника, чаще всего в крестце\* (50%), у основания черепа\* (30%) или в области шеи, верхней и нижней части спины (20%). Они растут медленно и редко распространяются на другие части тела. При распространении наиболее часто поражаются легкие, печень, кости и кожа. Для хордомы характерна высокая частота местных рецидивов. Хирургическая операция является основным методом лечения этого заболевания, но во многих случаях очень сложно полностью удалить опухоль. Другие виды лечения, например, лучевая терапия\*, рассматриваются при распространении на окружающие ткани. Лучевая терапия\* может быть назначена после операции или отдельно, если операция невозможна или при рецидиве после первоначального лечения и невозможности проведения очередной операции. Паллиативная лучевая терапия\* (терапия, направленная на улучшение качества жизни пациента, а не на излечение его болезни) также иногда применяется для облегчения таких симптомов, как боль, особенно при метастазах в кости. Новые методы облучения, такие как протонная лучевая терапия, могут быть эффективными при лечении хордомы. Химиотерапия\* не рассматривается в качестве варианта лечения хордомы, но иногда ее можно назначать для контроля рецидивирующей опухоли или при ее распространении в другие части тела. Таргетная терапия\* иматинибом\* рассматривается на поздних стадиях хордомы.

Как правило, план лечения саркомы кости может меняться в зависимости от конкретного гистологического подтипа опухоли, а также ее стадии. Перечисленные методы лечения имеют свои преимущества, риски и противопоказания\*. Мы рекомендуем узнавать у своих врачей об ожидаемых преимуществах и рисках каждой схемы лечения, чтобы быть информированными о возможных последствиях. При некоторых видах лечения существует несколько возможностей, и выбор следует делать в соответствии с балансом пользы и риска.

## Почему важны клинические исследования\*?

Цель клинических исследований\* – попытаться найти новые методы лечения рака и выяснить, являются ли новые методы лечения безопасными и эффективными или лучше, чем стандартное лечение. Пациенты, принимающие участие в клиническом исследовании\*, могут получить как стандартное лечение, так и стать одними из первых, кто получит новые варианты терапии. Смыслом клинических исследований\* является оценка новых способов предотвращения рецидивов рака, снижение побочных эффектов лечения и поиск более эффективных способов предотвращения, скрининга или диагностики опухоли. Исследования помогают расширить наши знания о раке, улучшить существующие варианты лечения и разработать новые методы лечения для пациентов в настоящее время и в будущем. Поощряется спросить своего врача о клинических исследованиях, в которых Вы могли бы быть включены.

## КАКИЕ ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВОЗМОЖНЫ?

---

### Риски и побочные эффекты хирургического вмешательства

#### Общие риски хирургического вмешательства

При малых операциях и биопсиях нежелательных последствий, как правило, меньше, чем при обширных: возможны боль, инфекция в месте биопсии\* и реакция на местную анестезию\*.

Для больших хирургических вмешательств характерны такие же риски, как и для всех операций, проводимых под общей анестезией\*. Послеоперационные осложнения встречаются нечасто и включают тромбоз глубоких вен\* (образование тромба в глубокой вене конечностей или нижней части таза), проблемы с сердцем или дыханием, кровотечение, инфекцию или реакцию на анестезию\*. Врачи предпримут все необходимые шаги, чтобы свести к минимуму любые риски. Перед любой операцией Вас должны четко и тщательно проинформировать о возможных рисках.

#### Резекция опухоли в руке или ноге

После операции Вам могут вставить в рану трубку для удаления жидкости, скопившейся в области операции. Дренажную трубку удалят после того, как жидкость перестанет стекать. Сразу после операции для купирования болевого синдрома Вам будут вводиться сильные обезболивающие препараты системного действия.

#### Ампутация

Последствия хирургической резекции зависят от ее объема: включает ли она удаление частей кости или всего сегмента и окружающих мягких тканей. Не всегда удается сохранить всю конечность даже при реконструкции, иногда может потребоваться ампутация части конечности.

- Некоторые люди испытывают боль, которая, как кажется, исходит от ампутированной части конечности – такую боль называют фантомной. Ваши врачи будут пытаться лечить эту особую форму боли, при этом может потребоваться несколько видов лечения: противосудорожные препараты\*, антидепрессанты\* и опиоиды могут помочь уменьшить боль, вызванную повреждением нервов или заблокировать болевые сигналы.
- Реабилитация начинается вскоре после операции. Цель реабилитации состоит в том, чтобы помочь пациенту вернуться к максимально возможному уровню функциональности и независимости, улучшая при этом общее качество жизни в физическом, эмоциональном и социальном плане. Специалист по физической реабилитации\* (*физиотерапевты в США не считаются полноправными врачами и не имеют права назначать лекарства. Они занимаются физической реабилитацией, используя методы ЛФК – прим. переводчика*) расскажет Вам, как выполнять упражнения для укрепления мышц туловища, рук и ног для подготовки оставшейся части конечности к использованию протеза (искусственной конечности).



### **Резекция опухоли позвоночника или пояса\* нижней конечности или грудной стенки**

Последствия хирургической резекции зависят от объема и места операции. Для резекции опухоли, исходящей из ребер, обычно характерны незначительные послеоперационные последствия или их отсутствие. Резекция опухоли, расположенной в позвоночнике или поясе\* нижней конечности может привести к повреждению нерва и функциональному нарушению, в зависимости от конкретного пораженного нерва. Дальнейшая реабилитация поможет восстановить дефицит и улучшить функциональные результаты лечения.

### **Риски и побочные эффекты лучевой терапии\***

Во время лучевой терапии\* побочные эффекты могут возникать как в органах, непосредственно подвергаемых облучению, так и в здоровых органах, расположенных близко к облучаемому участку. Побочные эффекты после комбинированного лечения лучевой терапией\* и химиотерапией\* могут быть более тяжелыми. Совместное применение лучевой терапии\* и хирургического вмешательства также может увеличить риск хирургических осложнений и приводить к проблемам с заживлением ран. За последние десятилетия были достигнуты значительные усовершенствования в методах и аппаратах для проведения лучевой терапии\*, и в настоящее время тяжелые побочные эффекты встречаются очень редко.

Большинство побочных эффектов лучевой терапии\* постепенно исчезают после окончания курса лечения. Однако у некоторых людей они могут продолжаться в течение нескольких недель или даже дольше. Врачи-радиотерапевты будут поддерживать Вас в течение этого периода лечения.

#### **Немедленные побочные эффекты**

Поскольку лучевая терапия\* является местным лечением, ее побочные эффекты также локальны. Наиболее частыми побочными эффектами лучевой терапии\* являются:

- Кожные реакции (покраснение, болезненность и/или зуд) после трех-четырех недель наружной лучевой терапии\*, обычно они проходят через две-четыре недели после окончания лечения. Область кожи, подверженная прямому воздействию лучевой терапии может оставаться немного более пигментированной, чем окружающая кожа.
- Дисфагия или затрудненное глотание из-за воспаления пищевода часто возникают во время лучевой терапии\*, направленной на область шеи или грудной клетки.
- Тошнота и рвота, диарея: в некоторых случаях лечение вызывает у пациентов тошноту. Чаще всего эти побочные эффекты наблюдаются, когда область воздействия находится рядом с желудком или кишечником.
- При облучении головы может происходить выпадение волос.
- Усталость является распространенным побочным эффектом и может сохраняться в течение некоторого времени после окончания лечения.
- Боль во рту и воспаление слизистых оболочек рта (мукозит\* слизистой рта): во время лечения могут возникнуть воспаление или сухость или небольшие язвочки во в полости рта. Часто такие побочные явления возникают, когда область воздействия находится рядом с полостью рта. Очень важно, чтобы слизистая оболочка полости рта\* была хорошо увлажнена, а зубы – чистыми в течение всего курса лечения.

### Долгосрочные побочные эффекты

Тяжелые долгосрочные побочные эффекты после лучевой терапии развиваются редко\*. Однако они могут сильно повлиять на качество жизни некоторых пациентов. К некоторым возможным долгосрочным побочным эффектам относятся:

- Длительно не проходящие изменения кожи;
- Лимфатический отек\* – припухлость, возникающая при поражении лимфатических узлов\* и сосудов в результате воздействия лучевой терапией\*;
- Недержание кишечника\*, недержание мочевого пузыря\*, бесплодие и ранняя менопауза\* у женщин при облучении малого таза. Если существует риск бесплодия после лучевой терапии\*, Ваш врач обсудит с Вами все варианты и предложит доступную поддержку до начала лечения. Мужчины могут сдавать сперму, а женщины – яйцеклетки для будущего использования;
- Невропатическая боль (боль вследствие повреждения нерва) при наличии крупных нервов в поле облучения.

Существует связь лучевой терапии\* с несколько повышенным риском возникновения второй опухоли по прошествии многих лет после лечения. Для снижения риска тип и доза лучевой терапии\* тщательно планируются.

### Риски и побочные эффекты химиотерапии\*

Побочные эффекты химиотерапии\* встречаются часто, несмотря на то что в сфере борьбы с ними с помощью адекватных поддерживающих мер, был достигнут большой прогресс. Побочные эффекты зависят от вводимых препаратов, доз и индивидуальных факторов. Если у пациента есть другие проблемы со здоровьем, возможно, придется принять некоторые меры предосторожности и/или будет проведена адаптация лечения. Пожалуйста, расскажите Вашим врачам о Вашем предыдущем опыте и истории болезни.

Ниже перечислены побочные эффекты, которые, как известно, возникают при применении одного или нескольких химиотерапевтических\* препаратов, используемых в настоящее время для лечения сарком костей. Характер, частота и тяжесть побочных эффектов различаются для каждой используемой комбинации химиотерапевтических препаратов.

Наиболее частыми общими побочными эффектами химиотерапии\* являются:

- Риск инфекции: химиотерапия\* воздействует на способность клеток расти или размножаться и может уменьшать количество лейкоцитов\* (клетки крови, которые помогают бороться с инфекцией), т.е. приводить к состоянию, известному как лейкопения. Перед химиотерапией\* будет проведен анализ крови для проверки количества лейкоцитов\*.
- Кровотечение: химиотерапия\* может снижать количество тромбоцитов\*, которые отвечают за свертывание крови. В редких случаях может потребоваться переливание тромбоцитов\*, если количество тромбоцитов\* низкое.
- Анемия\*: химиотерапия\* может снижать количество эритроцитов\*, что может вызвать у вас усталость и одышку. Если количество эритроцитов\* низкое, может потребоваться переливание крови.

- Тошнота и рвота: для предотвращения или уменьшения выраженности этого побочного эффекта можно использовать эффективные противорвотные препараты\*.
- Боль во рту: полость рта может стать болезненной или сухой или Вы можете заметить появление небольших язвочек во время лечения. Поддержание влажности и регулярная чистка зубов могут помочь снизить риск мукозита\*.
- Выпадение волос: не все химиотерапевтические\* препараты вызывают выпадение волос. Волосы могут полностью выпасть или просто истончиться. Если Ваши волосы выпадают, они почти всегда отрастают в течение 3–6 месяцев после окончания химиотерапии\*.
- Усталость: чувство усталости является частым побочным эффектом химиотерапии\*.
- Фертильность: поскольку существует риск бесплодия, Ваш врач обсудит с Вами все варианты и доступную поддержку перед началом лечения.

В месте венозного доступа для введения препарата в вену может возникнуть местная реакция. Местные ткани также могут повреждаться, если лекарство проникнет из вены в окружающие ткани. Ваши врачи предоставят Вам дополнительную информацию, если Вы будете получать такой препарат.

В зависимости от используемых химиотерапевтических\* препаратов могут возникать более специфические побочные эффекты. Не все доступные химиотерапевтические\* препараты будут использоваться в Вашей схеме лечения. Предлагаемая схема будет зависеть от типа саркомы кости, а побочные эффекты будут зависеть от конкретного используемого препарата или препаратов. Перед началом химиотерапии Ваши врачи проинформируют Вас о всех побочных эффектах, которые можно ожидать от препаратов, которые Вы будете получать.

- Доксорубин\* и эпирубинин\* могут вызывать повреждение сердечной мышцы. Перед началом терапии этими двумя препаратами необходимо оценить функцию сердца; вероятность возникновения проблем с сердцем зависит от дозы этого препарата и состояния пациента до начала лечения. Проблемы с сердцем могут возникнуть, даже если у пациента нет никаких факторов риска\*. Эти препараты также могут сделать кожу более чувствительной к солнечному свету и вызвать покраснение в областях, где пациент проходил лучевую терапию\* в прошлом. В течение нескольких дней после лечения моча может стать красной или оранжевой – это не кровь, а цвет выводимого препарата.
- У некоторых пациентов ифосфамид\* может вызывать проблемы с почками, что приводит к появлению крови в моче и боли в мочевом пузыре. В некоторых случаях он также может вызывать нейротоксичность\*, приводящую к сонливости, галлюцинациям и спутанности сознания.
- Цисплатин\* и метотрексат\* могут вызывать поражение почек. Поэтому до и во время лечения будут проводиться анализы крови для контроля функции почек. Для защиты почек внутривенно\* будут вводиться дополнительные жидкости до и после химиотерапии\*. Метотрексат\* также может вызывать мукозит\*. Для защиты нормальных клеток вместе с жидкостями после инфузии будет вводиться антидот.

- Циклофосфамид\* может вызывать повреждение мочевого пузыря и его раздражение, что вызывает дискомфорт при мочеиспускании. Лечение может повлиять на функцию почек и печени, но это, как правило, не тяжелые осложнения, их функции вернутся к норме после лечения. В высоких дозах циклофосфамид\* может вызвать поражение легких или сердца. Возникновение второй опухоли является редким побочным эффектом.
- Этопозид\* может вызывать временное снижение артериального давления (транзиторную гипотензию) и мукозит\*.
- Винкристин\* и другие алкалоиды барвинка\* могут вызывать спазмы в животе и повреждение нервов (известное как периферическая невропатия), характеризующееся покалыванием и онемением.

## Риски и побочные эффекты таргетной терапии

Деносумаб\* и иматиниб\* являются единственными таргетными препаратами\*, применяемыми при саркомах костей.

- Основными побочными эффектами деносумаба\* являются диарея, боли в скелетных мышцах, снижение уровней фосфатов (гипофосфатемия) и кальция (гипокальциемия) в крови. Поэтому во время лечения важно принимать биологические активные добавки кальция и витамина D. Остеонекроз\* челюсти является редким побочным эффектом деносумаба\*. Профилактический уход за полостью рта может снизить этот риск. Перед началом лечения рекомендуется провести консультацию стоматолога.
- Иматиниб\* может вызывать головокружение, диарею, тошноту и рвоту, мышечные спазмы, кровотечение, нарушение зрения, отек\* (чаще всего вокруг глаз или ног), а также онемение или покалывание в руках, ногах или губах. Иматиниб\* также может вызывать нейтропению, т.е. снижение количества лейкоцитов\* – клеток, которые помогают бороться с инфекциями.

Большинство этих побочных эффектов можно лечить с помощью соответствующих лекарств или корректировки дозы препаратов, поэтому очень важно сообщить своему врачу о любом дискомфорте, который вы ощущаете.

## КАК МОГУТ ПОМОЧЬ ГРУППЫ ПОДДЕРЖКИ?

*Материал подготовил Маркус Вартенберг, Ассоциация пациентов с саркомой EuroNet (the Sarcoma Patients EuroNet Association, [www.sarcoma-patients.eu](http://www.sarcoma-patients.eu))*

В день постановки диагноза, независимо от того, являетесь ли вы пациентом в кабинете врача или осуществляете уход, держите за руку члена семьи или утешаете друга, диагноз саркомы\* является незапланированным, новым, а иногда и пугающим опытом. Внезапно появляется много всего, что нужно узнать, понять и с чем справиться. К счастью, пациенты и лица, осуществляющие уход, часто не одиноки. В такой же ситуации тоже есть люди, кто никогда раньше не слышал слова «саркома»\*, те, кто знают каково это – искать ответы, ждать результатов, и, конечно, наконец-то найти того самого эксперта по лечению сарком или как сложно выбрать вариант лечения. В некоторых европейских странах пациенты с саркомами\* объединились и создали группы поддержки и защиты интересов пациентов. В основном это некоммерческие организации, основанные пациентами и их родственниками для пациентов. Их миссия состоит в том, чтобы работать вместе с ведущими экспертами по лечению сарком\*, исследователями, медицинскими страховыми компаниями, другими группами пациентов и другими представителями системы здравоохранения, чтобы оптимизировать информацию, лечение и исследования для пациентов с саркомой\*, гастроинтестинальной стромальной опухолью (ГИСО, GIST)\*, десмоидной опухолью или определенными типами злокачественной опухоли кости. Важнейшими направлениями их работы являются:

- Повышение уровня информированности и компетентности пациента (помочь человеку помочь самому себе)
- Обеспечение доступа к инновационным методам лечения и повышение качества лечения
- Поддержка исследований саркомы\*
- Пропаганда в среде национальной системы здравоохранения

Между тем многочисленные исследования показывают, что своевременное лечение в междисциплинарных центрах лечения саркомы\* существенно меняет результаты и прогноз у многих пациентов. Таким образом, международные руководства по лечению (ESMO и NCCN) и европейские организации пациентов с саркомой\* утверждают, что саркому\*, из-за ее редкости, должны лечить опытные врачи в медицинских центрах.

К сожалению, многие пациенты, долго живущие с диагнозом «саркома»\*, проводят слишком много времени на лечении в неспециализированных центрах, прежде чем обратиться к опытным специалистам по саркоме\*. Эти пациенты могли бы получить более качественную помощь раньше, если бы их направили в соответствующие центры лечения саркомы. До боли ясно: если бы они были проинформированы о существовании центров саркомы\* раньше или если бы их врачи направили их к специалистам, их болезнь была бы диагностирована раньше, и они получили бы лучшее лечение. У нескольких пациентов прогноз сегодня был бы лучше.

Если Вам поставили диагноз саркома\* или подозрение на нее, прежде чем приступать к операции или длительному, обширному лечению, крайне важно получить второе мнение у другого врача. Кроме того, если у пациента есть обоснованные сомнения относительно первоначального диагноза и/или он не чувствует себя достаточно осведомленным, в центре, специализирующемся на лечении саркомы\* можно провести дополнительные исследования. Второе мнение позволит исключить возможность неправильного диагноза, проверить доступные варианты терапии и, возможно, предложить новые/другие варианты лечения. Группы поддержки пациентов с саркомой\* отлично осведомлены об экспертах по лечению саркомы\* в своих странах. Они знают, где находятся центры/эксперты по лечению сарком\* и могут помочь пациентам найти лучшее место для получения второго мнения даже при очень редком подтипе саркомы\*, для получения особого варианта лечения или клинического исследования.

Если пациент хочет получить больше информации о своей ситуации или ему просто нужно с кем-то поговорить, было бы чрезвычайно полезно связаться с национальной группой поддержки пациентов с саркомой\*.

Список групп поддержки пациентов с саркомой\* и благотворительных организаций в разных странах можно найти на странице поиска групп Ассоциации пациентов с саркомой EuroNet по адресу <http://www.sarcoma-patients.eu>.

## ЧТО ПРОИСХОДИТ ПОСЛЕ ЛЕЧЕНИЯ?

---

### Последующее наблюдение

Независимо от цели терапии, Вам необходимо проходить регулярные контрольные осмотры в течение нескольких лет после лечения. На них будут проводиться медицинские осмотры для исключения любых признаков рецидива\* опухоли, анализы крови для оценки Вашего общего состояния и возможных побочных эффектов лечения. В зависимости от первичной локализации и типа саркомы\* кости, врач может назначить рентгенологическое исследование\* этой области, а также других областей, где может возникнуть рецидив опухоли. Во время контрольных осмотров очень важно сообщать о любых новых симптомах или изменениях, которые Вы заметили, а также обсудить любые вопросы или проблемы, которые у Вас появились.

Сначала визиты будут проходить каждые несколько месяцев. Постепенно они будут становиться менее частыми, а промежуток между ними будет увеличиваться, потому что риск рецидива опухоли со временем неуклонно снижается. Как правило, при саркомах костей высокого риска рецидив\* появляется в первые два-три года после лечения; саркомы низкого риска\* могут рецидивировать\* позже.

Рутинное последующее наблюдение зависит от степени злокачественности опухоли, ее размера и локализации. «Лучшего» графика рутинного наблюдения, подходящего для всех, не существует, однако при рутинном наблюдении после лечения саркомы кости промежуточной или высокой степени злокачественности контрольные осмотры проводятся более часто, чем при саркомах низкой степени злокачественности.

### Возвращение к нормальной жизни

Возвращение к нормальной жизни является одной из основных задач лечения сарком. Сообщайте своему врачу о любых беспокойствах и переживаниях по поводу возвращения домой, на работу или учебу. Обязательно заранее обсудите эти вопросы с лечащим врачом для того, чтобы можно было организовать помощь вовремя. Некоторые пациенты также могут найти поддержку в группах бывших пациентов или в средствах информации для пациентов. Консультация эксперта-психолога может быть очень полезна.



### А если опухоль вернется?

Рецидивы саркомы костей может произойти в той же области, где была первоначальная опухоль. Это называется локальным рецидивом. Пациентам с изолированным локальным рецидивом\* может быть предложена повторная операция по удалению опухоли или дополнительное лечение.

Саркомы кости также могут рецидивировать в другие органы и части тела. Этот процесс называется метастазированием\*. У пациентов с саркомой кости метастазы в основном возникают в легких, других костях и печени. Поскольку метастазы, особенно на ранней стадии, когда их можно удалить, могут не вызывать каких-либо симптомов, Ваш лечащий врач будет уделять особое внимание этим областям во время последующего наблюдения. У пациентов, ранее получавших системные препараты, могут быть рассмотрены варианты дальнейшего лечения с применением химиотерапии\* или таргетной терапии\*.

Лучевая терапия\* может применяться для облегчения симптомов или предотвращения осложнений, связанных с опухолью.

Важно, чтобы каждый рецидив опухоли\* оценивался междисциплинарной группой экспертов для выбора наиболее подходящего метода лечения или комбинации методов.

Возможным отсроченным побочным эффектом некоторых методов лечения, используемых при саркомах костей, является образование нового вторичного образования. При подозрении на вторичный рак врач назначит ряд обследований для определения типа образования и его распространенности. Наиболее подходящие варианты лечения следует обсудить с междисциплинарной группой, ответственной за Ваше лечение, принимая во внимание предыдущие методы лечения саркомы кости.



## ОПРЕДЕЛЕНИЕ МЕДИЦИНСКИХ ТЕРМИНОВ

---

### **Алкалоиды барвинка**

Алкалоиды барвинка (винкристин, винбластин) представляют собой набор антимитотических и антимикротрубочковых алкалоидов, первоначально выделенных из растений барвинка. Алкалоиды барвинка применяются в химиотерапии. Воздействуя на тубулин, они предотвращают его формирование в микротрубочки, которые представляют собой клеточные структуры, помогающие перемещать хромосомы\* во время митоза\* и являющиеся необходимым компонентом для клеточного деления.

### **Амбулаторное лечение**

Пациент посещает медицинское учреждение для диагностики или лечения, не ночуя в нем. Иногда называют дневным стационаром.

### **Анемия**

Заболевание, характеризующееся недостаточным количеством эритроцитов\* или гемоглобина – железосодержащего белка, который переносит кислород от легких ко всему телу. При анемии транспортировка кислорода снижается, а ее симптомы включают усталость и одышку.

### **Анестезия**

Обратимое состояние потери сознания, искусственно вызванное применением определенных веществ, известных как анестетики. Во время анестезии пациент не чувствует боли, не имеет нормальных рефлексов и меньше реагирует на стресс. Она может быть полной или частичной и позволяет пациентам перенести операцию или другие инвазивные процедуры.

### **Антидепрессанты**

Препараты, используемые для лечения депрессии.

### **Антрациклины**

Класс антибиотиков, применяемых в химиотерапии\* для лечения широкого спектра онкологических заболеваний.

### **Биопсия**

Взятие клеток или тканей для исследования патологоанатомом\*. Патологоанатом\* изучает ткань под микроскопом или проводит другие исследования на клетках или тканях. Существует несколько типов биопсии. К наиболее распространенным типам относятся: (1) инцизионная биопсия, при которой берется только образец ткани; (2) эксцизионная биопсия, при которой удаляется вся опухоль или подозрительная область; и (3) пункционная биопсия, при которой образец ткани или жидкости забирается иглой. При использовании широкой иглы манипуляция называется пункционной биопсией. При использовании тонкой иглы процедура называется тонкоигольной аспирационной биопсией.

### **Винкристин**

Активный компонент препарата, применяемого для лечения острого лейкоза. Он используется в сочетании с другими препаратами для лечения болезни Ходжкина, неходжкинской лимфомы\*, рабдомиосаркомы\*, нейробластомы и опухоли Вильмса. Эффективность винкристина также изучается для лечения других видов рака. Он блокирует рост клеток, останавливая деление клеток. Он является одним из типов алкалоида барвинка\* и антимиотическим агентом.

### **Внутривенно**

В вену или внутри вены. Обычно таким термином описывается способ введения лекарственных средств или других препаратов через иглу или трубку, вставленную в вену. Часто обозначается как ВВ.

### **Врач-рентгенолог**

Врач, специализирующийся на диагностике заболеваний и травм с использованием устройств визуализации, таких как рентген\*, компьютерная томография\* или МРТ\* (магнитно-резонансная томография).

### **Гастроинтестинальные стромальные опухоли (ГИСО, GIST)**

Тип опухоли, которая обычно возникает в клетках стенки желудочно-кишечного тракта. Он может быть доброкачественным или злокачественным.

### **Ген-супрессор опухоли**

Тип гена, производящий белок, называемый белком-супрессором опухоли, который помогает контролировать рост клеток. Мутации\* (изменения в ДНК) в генах-супрессорах опухолей могут привести к раку. Также называются антионкогенами или опухолевыми супрессорами.

### **Генетическая предрасположенность**

Наследственное увеличение риска развития заболевания. Также называется наследственной предрасположенностью.

### **Гемцитабин**

Активный компонент в лекарственном средстве, используемом для лечения поздних стадий или распространенного рака поджелудочной железы. В комбинации с другими препаратами он применяется для лечения распространенного рака молочной железы, поздних стадий рака яичников и поздних стадий или распространенного немелкоклеточного рака легкого. Он также используется и изучается при лечении других видов рака. Гемцитабин ограничивает способность клеток создавать ДНК и может убивать раковые клетки. Это тип антиметаболитов.

### **Гистопатология/Гистология**

Изучение тканей и клеток под микроскопом. Ткани, полученные при биопсии\* или во время операции, помещают в фиксирующий раствор и транспортируют в лабораторию. В лаборатории его разрезают на тонкие срезы, окрашивают различными красителями, а затем изучают под микроскопом.

### **Глюкоза Glucose**

Глюкоза представляет собой моносahаридный сахар, который широко встречается в тканях растений и животных. Это основной источник энергии тела.

### **Дактиномицин**

Дактиномицин, также известный как актиномицин D, является наиболее важным представителем актиномицинов – класса полипептидных противоопухолевых антибиотиков, выделенных из почвенных бактерий рода *Streptomyces*. Это один из старейших противоопухолевых препаратов, который применяется в течение многих лет.

### **Деносумаб**

Препарат, используемый для предотвращения или лечения определенных проблем с костной тканью. Он часто применяется для предотвращения переломов костей и других проблем с костями, вызванных солидными опухолями, которые распространились на кость. Он также используется у некоторых пациентов для лечения гигантоклеточной опухоли кости, которую невозможно удалить хирургическим путем. Его можно использовать для лечения остеопороза (снижение массы и плотности костей) у женщин в постменопаузе, у которых высок риск переломов костей. Деносумаб также изучается при лечении других заболеваний и типов рака. Он связывается с белком\* RANKL и предотвращает его связывание с другим белком\*, называемым RANK, на поверхности определенных клеток кости, включая клетки рака. Это может помочь предотвратить разрушение кости и рост раковых клеток.

### **Детский онколог**

Врач, специализирующийся на лечении детей, больных раком.

### **Доксорубицин**

Препарат, который используется для лечения многих видов рака и изучается для лечения других. Доксорубицин получают из бактерии *Streptomyces peucetius*. Он повреждает ДНК и может уничтожить раковые клетки. Это тип антрациклинового\* противоопухолевого антибиотика. Его также называют гидрохлоридом доксорубицина и гидроксидоанорубицином.

### **Доцетаксел**

Доцетаксел относится к группе противоопухолевых препаратов, известных как таксаны\*. Доцетаксел предотвращает разрушение внутреннего «скелета» клеток, который позволяет им делиться и размножаться. Пока скелет все еще на месте, клетки не способны делиться и со временем умирают. Доцетаксел также влияет на нераковые клетки, например, клетки крови, что может приводить к побочным эффектам.

### **Злокачественные опухоли**

Злокачественные опухоли, состоят из злокачественно трансформированных клеток, которые обычно быстро делятся и склонны распространяться на другие части тела.

### **Иматиниб**

Иматиниб является ингибитором протеинтирозинкиназы. Он блокирует некоторые специфические ферменты, известные как тирозинкиназы. Эти ферменты можно найти в некоторых рецепторах на поверхности раковых клеток, включая рецепторы, которые участвуют в стимуляции клеток к неконтрольному делению. Блокируя эти рецепторы, иматиниб помогает ограничивать деление клеток.

### **Ионизирующее излучение**

Вид излучения, создаваемое (или испускаемое) рентгеновскими\* процедурами, радиоактивными веществами, лучами, попадающими в атмосферу Земли из космоса и другими источниками. В высоких дозах ионизирующее излучение увеличивает химическую активность внутри клеток и может привести к риску заболеваний, включая рак.

### **Иринотекан**

Иринотекан – препарат, применяемый для лечения рака. Иринотекан предотвращает раскручивание ДНК за счет ингибирования топоизомеразы I. С химической точки зрения это полусинтетический аналог природного алкалоида камптотецина.

### **Ифосфамид**

В комбинации с другими препаратами ифосфамид применяется для лечения герминогенного рака яичка, который не ответил на лечение другими препаратами. Он также используется и изучается при лечении других видов рака. Ифосфамид прикрепляется к ДНК в клетках и может убивать раковые клетки. Является типом алкилирующего агента и антиметаболитом.

### **Клиническое исследование**

Исследование, проводимое с участием пациентов для оценки того, безопасно ли новое лечение и насколько оно эффективно. Клинические исследования проводятся для проверки эффективности лекарств, а также немедикаментозных методов лечения, таких как лучевая терапия\* или хирургия, а также комбинаций различных методов лечения.

### **Край резекции**

Край или граница ткани опухоли, удаленной во время операции или манипуляции. Патологоанатом\* описывает край отрицательным или «чистым», если не обнаруживает раковых клеток на границе ткани, что позволяет предположить, что во время процедуры была удалена вся опухоль. Край описывается как положительный или вовлеченный, когда патологоанатом\* обнаруживает раковые клетки на краю ткани, предполагая, что не вся опухоль была удалена.

### **Крестец**

Большая треугольная кость в нижнем отделе позвоночника, образующая часть таза. Состоит из 5 сросшихся костей позвоночника.

### **Крихирургия**

Крихирургия (также называемая криотерапией) – метод, основанный на применении воздействия низких температур для разрушения измененной ткани. Часто применяется жидкий азот (или газообразный аргон). Крихирургия используется для лечения нескольких видов рака, а также некоторых предраковых или доброкачественных состояний.

### **КТ исследование / Компьютерная Томография**

Метод визуализации, при котором органы тела сканируются с помощью рентгеновских лучей\*, а результаты обрабатываются компьютером для создания изображений частей тела.

### **Кюретаж**

Медицинская процедура, применяемая для удаления ткани с помощью специального инструмента – кюретки. Метод используется для соскабливания или извлечения ткани, которую необходимо убрать.

### **Лейкоцит**

Клетки иммунной системы, участвующие в защите организма от инфекций.

### **Лимфатический узел**

Орган лимфатической системы, представляет собой округлое образование лимфатической ткани, окруженное капсулой из соединительной ткани. Лимфатические узлы фильтруют лимфу (жидкость, которая циркулирует по лимфатической системе) и содержат лимфоциты (разновидность лейкоцитов). Они располагаются по ходу лимфатических сосудов. Также называются лимфоузлами.

### **Лимфедема**

Заболевание, при котором в тканях накапливается лимфатическая жидкость, что вызывает отек. Это может произойти в руке или ноге, если лимфатические сосуды заблокированы, повреждены или удалены хирургическим путем.

### **Лимфома**

Злокачественное новообразование, которое формируется в клетках иммунной системы. Существуют две основные категории лимфом. Одним из видов является лимфома Ходжкина, которая характеризуется наличием клеток Рида-Штернберга. Другой вид – неходжкинские лимфомы, которые включают в себя большую и разнообразную группу злокачественных заболеваний клеток иммунной системы. Неходжкинские лимфомы можно разделить на виды с индолентным (медленно растущие) и агрессивным (быстрорастущие) течением. Эти подтипы имеют разную клиническую картину и реагируют на лечение по-разному. Как ходжкинские, так и неходжкинские лимфомы могут встречаться у детей и взрослых, а прогноз\* и лечение зависят от стадии и типа опухоли.

### **Лучевая терапия**

Терапия, при которой радиация используется при лечении рака, всегда ориентированная на конкретный участок новообразования.

### **Менопауза**

Время жизни, когда яичники женщины перестают вырабатывать гормоны и прекращается менструация. Естественная менопауза обычно наступает в возрасте около 50 лет. Считается, что женщина находится в менопаузе, если у нее нет менструаций в течение одного года. Симптомы менопаузы включают приливы, перепады настроения, ночную потливость, сухость влагалища, проблемы с концентрацией внимания и бесплодие.

### **Метастаз / Метастазирование**

Распространение рака из одной части тела в другую. Опухоль, образованная распространившимися раковыми клетками, называется метастатической опухолью или метастазом. Метастатическая опухоль содержит клетки, подобные клеткам исходной опухоли.

### **Методы лучевой диагностики**

Исследование, при котором используются технологии визуализации (такие как рентгенография, ультразвук\*, компьютерная томография\* и ядерная медицина) для визуализации органов, структур и тканей в организме с целью диагностики и лечения заболеваний.

### **Метотрексат**

Метотрексат, сокращенно – МТХ, является антиметаболитным и антифолатным препаратом. Он действует путем ингибирования метаболизма фолиевой кислоты, которая необходима клеткам для производства ДНК. Он применяется при лечении рака, а также при ревматоидном артрите и тяжелых кожных заболеваниях, например, псориаз.

### **Митоз**

Процесс, при котором одна родительская клетка делится на две новые дочерние клетки. Каждая дочерняя клетка получает полный набор хромосом\* от родительской клетки. Этот процесс позволяет телу расти и заменять клетки.

### **Мультидисциплинарный онкологический консилиум**

Один из подходов к формированию плана лечения, при котором несколько врачей, являющихся экспертами в различных специальностях (дисциплинах), детально рассматривают и обсуждают состояние здоровья и варианты лечения пациента. В онкологический консилиум могут входить химиотерапевт (специализирующийся на лечении раком лекарствами), хирург-онколог (который проводит лечение рака хирургическим путем) и радиолог (который проводит лечение рака лучевой терапией). Консилиум также иногда называется tumour board или круглым столом.

### **Мукозит**

Осложнение некоторых методов лечения рака, при котором воспаляется слизистая оболочка пищеварительной системы. Частым проявлением являются язвочки в полости рта.

### **Мукозит полости рта**

Осложнение некоторых методов лечения рака, при котором воспаляется слизистая оболочка полости рта. Частым проявлением являются язвочки во рту.

### **Мутация**

Изменение последовательности спаренных оснований в ДНК, составляющих ген. Мутации в гене не обязательно навсегда изменяют ген.

### **Наследственное (заболевание)**

В медицине так описывает передачу генетической информации от родителя к ребенку через гены в сперматозоидах и яйцеклетках.

### **Недержание кала / Недержание кишечника**

Неспособность контролировать отхождение стула из прямой кишки.

### **Недержание мочи / Недержание мочевого пузыря**

Неспособность контролировать поток мочи из мочевого пузыря.

### **Нейротоксичность**

Склонность некоторых видов лечения вызывать повреждение нервной системы.

### **Некроз**

Обозначает преждевременную гибель клеток тканей.

### **Обострение**

Возвращение симптомов и признаков рака после периода улучшения.

### **Онколог-радиолог**

Специалист по лечению рака с помощью радиации. Этот врач отличается от рентгенолога\* – специалиста, который проводит исследования с помощью методов визуализации для диагностики и последующего наблюдения при различных заболеваниях.

### **Опорно-двигательный аппарат**

Термин описывает систему, которая двигает тело и поддерживает его форму, состоит из костей, мышц, суставов, сухожилий и связок.

### **Основание черепа**

Нижняя часть черепа, контактирующая с мозгом, и костный гребень за носом и глазами.

### **Остеонекроз**

Заболевание, при котором происходит омертвление части костной ткани из-за нарушения кровоснабжения кости.

### **Остеосаркома**

Рак кости, который обычно поражает крупные кости руки или ноги. Чаще всего встречается у молодых людей и чаще поражает мужчин, чем женщин. Также называется остеогенной саркомой.

### **Отек**

Аномальное скопление жидкости под кожей или в полости тела.

### **Саркомы костей: руководство для пациентов**

Информация основана на Практических Рекомендациях ESMO - v.2016.1.

Стр. 38

*Документ предоставлен Anticancer Fund с разрешения ESMO.*

*Информация в этом документе не заменяет консультацию врача. Он предназначен только для личного использования и не может быть изменен, воспроизведен или распространен каким-либо образом без письменного разрешения ESMO и Anticancer Fund.*

### **Отрицательный край резекции**

Край или граница удаленной во время операции опухоли. Патологоанатом\* описывает край отрицательным или «чистым», если не обнаруживает раковых клеток на границе ткани, что позволяет предположить, что во время процедуры была удалена вся опухоль. Если патологоанатом обнаруживает раковые клетки на границе ткани, то край считается положительным или вовлеченным, т.е., вероятно, была удалена не вся опухоль.

### **Патологоанатом**

Врач, специализирующийся на гистологии\*, которая изучает пораженные клетки и ткани с помощью микроскопа.

### **Первичная опухоль (или рак/саркома кости)/локализация**

Термин, используемый для описания исходной или первой опухоли в организме. Раковые клетки первичного рака могут распространяться на другие части тела и образовывать новые или вторичные опухоли. Это называется метастазированием. Вторичные опухоли относятся к тому же типу рака, что и первичный рак (опухоль).

### **Положительные края резекции**

Край или граница удаленной во время операции опухоли. Патологоанатом\* описывает край положительным или вовлеченным, если обнаруживает раковые клетки на границе ткани, предполагая, что была удалена не вся опухоль.

### **Пояс конечности**

Плечевой (пояс верхней конечности) и тазовый (пояс нижней конечности) пояса обеспечивают опору и движение верхних или нижних конечностей, представлены совокупностью костей и мышц.

### **Приобретенное (заболевание)**

Обозначает заболевание, которого не было при рождении, не наследуемое, но развилось после рождения.

### **Прогноз**

Вероятный исход или течение болезни; вероятность выздоровления или рецидива\*.

### **Противопоказание**

Состояние или симптом, препятствующий назначению пациенту данного конкретного лечения или процедуры. Противопоказания бывают абсолютными, то есть лечение никогда не следует назначать пациентам с этим состоянием или симптомом и относительными, что означает, что польза для некоторых пациентов с этим состоянием или симптомом может перевешивать риск.

### **Противорвотное средство**

Препарат, который предотвращает или уменьшает тошноту и рвоту, которые могут быть вызваны противоопухолевой терапией. Противорвотные препараты включают гранисетрон, метоклопрамид и ондансетрон.



### **Противосудорожное средство**

Лекарственный препарат или другое вещество, используемое для предотвращения или прекращения припадков или судорог. Также называется противоэпилептическим препаратом.

### **Рабдомиосаркома**

Тип саркомы\*, которая обычно образуется в мышцах, прикрепленных к костям и помогающих телу двигаться (скелетные мышцы). Большинство рабдомиосарком возникают у детей, но они могут встречаться и у взрослых.

### **Радиоактивная метка**

Радиоактивное вещество. После введения в организм движение вещества можно проследить по телу с помощью детектора.

### **Рентгенограмма**

Рентгеновские лучи – это форма излучения, используемая для получения изображений внутренней части объектов. В медицине рентгеновские лучи обычно используются для получения изображений внутренней части тела.

### **Рецидив**

Возвращение заболевания или рака после периода времени, в течение которого рак или болезнь отсутствовали или не могли быть обнаружены. Рецидив может произойти в том же месте, что и исходная (первичная) опухоль, или в другой области тела. Может называться рецидивирующим раком или заболеванием.

### **Саркома**

Рак (злокачественная опухоль) кости, хряща, жировой ткани, мышц, кровеносных сосудов или другой соединительной или поддерживающей ткани.

### **Слизистая оболочка полости рта**

Влажная внутренняя поверхность полости рта. Железы в слизистой оболочке вырабатывают слюну (густую, скользкую жидкость). Также называется просто слизистой.

### **Специалист по физической реабилитации**

Медицинский работник, обученный обследовать и лечить людей с заболеваниями или травмами, которые ограничивают их способность двигаться и заниматься физической деятельностью. Специалист по физической реабилитации, также называемые физическими терапевтами, используют такие методы, как физические упражнения, массаж, горячие компрессы, лед и электрическую стимуляцию для укрепления мышц, облегчения боли и улучшения подвижности. Они также обучают упражнениям, помогающим предотвратить травмы и потерю подвижности.

### **Стационарное лечение**

В отличие от амбулаторного\* лечения, пациент пребывает в больнице на всем протяжении терапии.

### **Суставной хрящ**

Гладкая ткань, покрывающая концы костей в местах их формирования суставов. Суставной хрящ облегчает движение. Он позволяет костям скользить друг по другу с очень небольшим трением.

### **Таксаны\***

Таксаны – это препараты, которые используются для лечения рака, они блокируют рост клеток, останавливая митоз\* (деление клеток). Таксаны связываются с микротрубочками (клеточным структурам, помогающим перемещать хромосомы\* во время митоза\*). Они известны как ингибиторы митоза или антимиотубуловые агенты.

### **(Молекулярная) Таргетная терапия**

Тип лечения, при котором используются препараты или другие вещества, такие как моноклональные антитела, для выявления и воздействия на определенные белки или клеточные структуры, участвующие в росте и прогрессировании рака. Таргетная терапия может иметь меньше побочных эффектов, чем другие виды лечения рака.

### **Тромбоз глубоких вен**

Образование тромба в конечности или нижней части таза. К симптомам относятся боль, отек, повышение температуры и покраснение в пораженной области. Сокращенно – ТГВ.

### **Тромбоцит**

Мелкие фрагменты клеток, играющие основную роль в образовании тромбов. Пациенты с низким количеством тромбоцитов подвержены риску сильного кровотечения. Пациенты с высоким уровнем тромбоцитов подвержены риску тромбоза – образования тромбов, которые могут блокировать кровеносные сосуды и привести к инсульту или другим тяжелым поражениям, а также могут подвергаться риску сильного кровотечения из-за нарушения функции тромбоцитов.

### **Установка стадии рака**

Проведение обследований и анализов для оценки распространенности рака в организме, особенно для оценки распространении с исходной локализации на другие части тела. Установка стадии заболевания важна для планирования наиболее подходящей стратегии лечения.

### **Фактор риска**

Что-то, что увеличивает вероятность развития болезни. Некоторыми примерами факторов риска рака являются возраст, семейный анамнез некоторых видов рака, употребление табачных изделий, воздействие радиации или определенных химических веществ, заражение определенными вирусами или бактериями и определенные генетические изменения.

### **Фантомная боль в конечности**

Ощущение боли или других неприятных ощущений в месте отсутствующей (фантомной) конечности.

### **Фибробласт**

Клетка соединительной ткани, которая вырабатывает и секретирует белки коллагена.

### **Химиотерапевт**

Врач, специализирующийся на диагностике и лечении рака с помощью химиотерапии\*, гормональной, биологической и таргетной терапии. Химиотерапевт часто является основным поставщиком медицинских услуг для пациентов с раком. Химиотерапевт также оказывает поддерживающую помощь и может координировать лечение, проводимое другими специалистами.

### **Химиотерапия**

Тип лечения рака с использованием препаратов, убивающих раковые клетки и/или ограничивающих их рост. Эти препараты обычно вводят пациенту путем медленного вливания в вену, но их также можно вводить перорально, путем прямого вливания в конечность или вливания в печень, в зависимости от локализации рака.

### **Хирург-ортопед**

Хирург, специализирующийся на диагностике и лечении травм и заболеваний опорно-двигательного аппарата\*. К нему относятся кости, суставы, сухожилия, связки и мышцы.

### **Хорда (Нотохорд)**

Хорда – это структура, которая образует позвоночник у развивающегося в утробе матери ребенка. Она появляется у зародышей в виде небольшого гибкого стержня, состоящего из одного из трех слоев зародышевых клеток. Хорда выполняет множество функциональных и эволюционных функций. Наиболее часто упоминаемые в литературе функции – это место прикрепления мышц, предшественник позвонков и ткань срединной линии, которая передает сигналы окружающим тканям во время развития.

### **Хромосома**

Организованная структура, которая кодирует гены, являющиеся кодом тела для таких характеристик, как цвет волос или пол. Клетки человека имеют 23 пары хромосом (всего 46 хромосом). Раковые, саркомные или лейкозные клетки часто имеют хромосомную аномалию, которая представляет собой изменение их хромосом, например, хромосомная дупликация или дополнительная хромосома (47 хромосом), или имеют хромосомную делецию или потерю хромосомы (45 хромосом). Хромосомная или генетическая инверсия – аномалия, при которой дополнительные хромосомы не добавляются и не удаляются, а вместо этого часть хромосом располагается в обратном направлении.

### **Циклофосфамид**

Препарат, который используется для лечения многих видов рака и изучается для лечения многих других видов рака. Он также используется для лечения некоторых видов заболеваний почек у детей. Циклофосфамид прикрепляется к ДНК в клетках и может убивать раковые клетки. Это тип алкилирующего агента. Сокращенно – СТХ.

### **Цисплатин**

Препарат, используемый для лечения многих видов рака. Цисплатин содержит платину. Он убивает раковые клетки, повреждая их ДНК и останавливая их деление. Цисплатин представляет собой тип алкилирующего агента.

### **Эпирубицин**

Этот препарат применяется вместе с другими препаратами для лечения рака молочной железы на ранних стадиях с распространением на лимфатические узлы\*. Он также используется и изучается при лечении других видов рака. Эпирубицин относится к группе антрациклиновых\* антибиотиков. Также называется гидрохлоридом эпирубицина.

### **Эритроцит**

Самый распространенный тип клеток крови. Эритроциты придают крови красный цвет. Основной функцией этих клеток является транспорт кислорода.

### **Этопозид**

Этопозид является противоопухолевым препаратом, который повреждает раковые клетки напрямую (цитотоксичен), он относится к классу химиотерапевтических\* ингибиторов топоизомеразы. Топоизомеразы – это белки, необходимые для раскручивания ДНК во время копирования ДНК клеток. Этопозид блокирует этот процесс, что приводит к тому, что раковые клетки не могут делиться. Его вводят внутривенно\* или перорально в виде капсул.

Руководства для пациентов ESMO / Anticancer Fund предназначены для того, чтобы помочь пациентам, их родственникам и лицам, осуществляющим уход, лучше понять природу различных видов рака и подобрать наиболее подходящие варианты лечения. Медицинская информация, изложенная в пособиях, основана на клинических рекомендациях ESMO, которые предназначены для помощи врачам-онкологам в диагностике, последующем наблюдении и лечении различных типов рака. Руководства подготовлены Anticancer Fund в тесном сотрудничестве с Рабочей группой по рекомендациям ESMO и Рабочей группой онкологических пациентов ESMO.

Для получения дополнительной информации посетите сайты [www.esmo.org](http://www.esmo.org) и [www.anticancerfund.org](http://www.anticancerfund.org)

