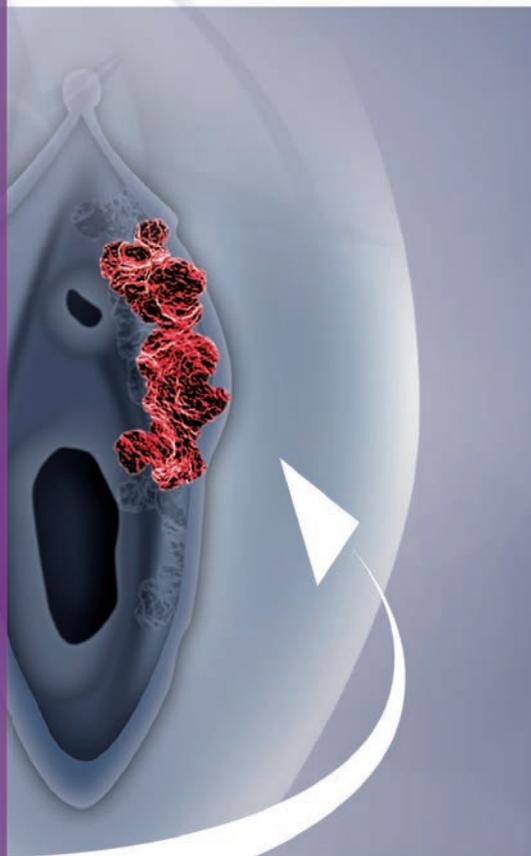


Рекомендации по раку вульвы

Информация
для врачей,
пациенток
и общественности



<http://engage.esgo.org/>



Рекомендации по раку вульвы

Информация для врачей, пациенток и общественности

Европейское общество гинекологической онкологии (ESGO) - ведущая некоммерческая организация, объединяющая профессионалов с целью профилактики и повышения стандартов лечения гинекологического рака. Если вы хотите сделать пожертвование, напишите по адресу adminoffice@esgo.org. Ваша поддержка будет оценена и признана.

Дорогая пациентка,

В этом буклете изложены рекомендации по лечению рака вульвы. Они основаны на профессиональных рекомендациях Европейского общества гинекологической онкологии (ESGO) и адаптированы для непрофессионалов (пациенток, а также родственников и друзей пациенток). Поскольку стандарты лечения рака вульвы в каждой стране могут иметь свои особенности, все детали лечения обсуждайте со своим лечащим врачом.

Может случиться так, что, несмотря на адаптацию, содержание и термины будут сложны для понимания.

Наша цель состоит в том, чтобы изложить доступным языком профессиональные рекомендации. При этом мы старались избегать чрезмерного упрощения, чтобы не исказить материал.

Мы надеемся, что после прочтения этих рекомендаций вы поймете, почему ваши врачи задают вам определенные вопросы, назначают различные анализы, обсуждают результаты, меняют решения и советуют пройти или отказаться от определенных медицинских процедур. Вы также узнаете, насколько четкими и конкретными иногда бывают эти рекомендации. Вы оцените, какие огромные знания и опыт необходимы вашей медицинской команде, чтобы она могла учесть все, в том числе сложные этические и психосоциальные факторы, необходимые для предотвращения клинических или технических ошибок.

С другой стороны, рекомендации не всегда адаптированы к конкретным случаям. Кроме того, доступны руководства и рекомендации других международных или национальных научных сообществ.

Какими бы ни были рекомендации, ваш врач не «обязан» им следовать, но должен продемонстрировать их знание и должен объяснить вам причину, если он или она не следует им строго. Вы увидите, насколько сложно иногда сохранять индивидуальный подход, одновременно следуя утвержденным рекомендациям.

И наконец, современная медицина – это тесное сотрудничество врача и пациента. Мы должны принимать общие решения в борьбе за ваше здоровье, принимая во внимание мнения, опыт, чувства и состояние друг друга.

Таким образом, данная адаптированная версия профессиональных рекомендаций – это не только упрощенный учебный материал о болезни, но и реальный инструмент, который может улучшить ваше понимание очень серьезной работы, которую вы и команда ваших врачей выполняете, чтобы спасти вашу жизнь и, надеемся, окончательно победить рак.

С уважением,

*Eka Sanikidze (Грузия), Dina Kurdiani (Грузия), Murat Gultekin (Турция),
Karina Dahl Steffensen (Дания), Esra Urkmez (США), Denis Querleu (Франция),
Kim Hulscher (Нидерланды), Linda Snoep (Нидерланды)*

Европейское общество гинекологической онкологии (ESGO) разработало рекомендации, включающие в себя диагностику, направление к специалистам, предоперационные обследования, хирургическое вмешательство, хирургические процедуры для определения сигнальных лимфатических узлов (первый лимфатический узел или группа узлов, в которых могут быть обнаружены раковые клетки), лучевую терапию, химиолучевую терапию, системное лечение, лечение рецидивов заболевания и последующее наблюдение за пациентками с раком вульвы.

Целью данного руководства является улучшение и стандартизация ведения пациенток с раком вульвы. Руководство предназначено для использования онкологами-гинекологами, гинекологами общего профиля, хирургами, патологами, радиационными онкологами, медицинскими и клиническими онкологами (химиотерапевтами), терапевтами, бригадами паллиативной помощи и смежными медицинскими специалистами и адаптированы для пациенток, чтобы лучше понимать решения специалистов.

Данные рекомендации применимы к взрослым пациенткам старше 18 лет с плоскоклеточной карциномой (тип рака кожи, который формируется в плоскоклеточном эпителии - внешнем слое кожи) вульвы. Данное руководство не подходит для лечения пациенток с другими гистологическими типами рака вульвы. Предполагается, что любой клиницист, стремящийся применить или воспользоваться данными рекомендациями, будет использовать независимое медицинское заключение в контексте индивидуальных клинических обстоятельств для определения тактики лечения или ухода за пациенткой.

Европейское общество гинекологической онкологии (ESGO www.esgo.org)

– ведущая некоммерческая организация, объединяющая профессионалов с целью профилактики и повышения стандартов лечения гинекологического рака. Если вы хотите сделать пожертвование, напишите по адресу admin@esgo.org. Ваша поддержка будет оценена и признана.

The European Network of Gynaecological Cancer Advocacy Groups (ENGAGe)

– это созданная ESGO в 2012 году сеть европейских групп по защите интересов пациенток, сталкивающихся с онкогинекологической патологией, особенно с раком яичников, эндометрия, шейки матки, вульвы и редкими типами гинекологического рака.

СОДЕРЖАНИЕ

1. ПРЕДОПЕРАЦИОННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ	7
2. СТАДИРОВАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	8
3. ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА	9
4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ	10
5. ПРОЦЕДУРА ОПРЕДЕЛЕНИЯ СИГНАЛЬНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ	11
6. ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ	12
7. ХИМИЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ	12
8. СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ	13
9. ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВА ЗАБОЛЕВАНИЯ	13
10. ДАЛЬНЕЙШЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ	14

1. ПРЕДОПЕРАЦИОННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для любой пациентки, у которой есть подозрение на рак вульвы, диагноз должен быть установлен с помощью пункционной/инцизионной биопсии (при которой удаляется только часть патологического образования). Для первоначального диагноза следует избегать эксцизионной биопсии (когда вся опухоль удаляется целиком), поскольку это может помешать дальнейшему планированию лечения.

- ✓ У пациенток с множественными поражениями вульвы следует проводить биопсию всех очагов поражения по отдельности (с четким документированием расположения).
- ✓ Все пациентки с раком вульвы должны быть направлены в онкоучреждение и проходить лечение у многопрофильной команды онкогинекологов.

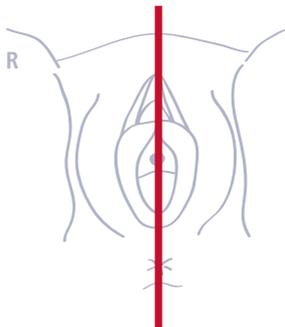
Поскольку рак вульвы является серьезным онкологическим заболеванием, его следует диагностировать и лечить надлежащим образом в зависимости от стадии, области, в которой рак распространился, и типа имеющихся поражений. Пациенток с раком вульвы следует направлять не в обычное гинекологическое отделение, а в отделение или центр гинекологической онкологии, где их будет лечить многопрофильная бригада гинекологов-онкологов, включая гинеколога-онколога, уролога, абдоминального онколога, клинического онколога, химиотерапевта, радиолога и других специалистов, в зависимости от вовлеченности органов и любых других сопутствующих заболеваний.

2. СТАДИРОВАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Когда врачи диагностируют у пациентки рак, они используют систему баллов, чтобы оценить распространение рака, если таковое имеется, и присвоить ему стадию. Исходя из стадии заболевания, команда врачей планирует лечение. Широко используются рекомендации по определению стадий рака вульвы, представленные Международной федерацией гинекологии и акушерства (сокращенно FIGO). Смотрите www.igo.org для получения дополнительной информации. Другая система – это классификация TNM Международного союза борьбы с раком (UICC). См. www.uicc.org для получения дополнительной информации.

3. ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА

Предоперационная подготовка должна, по крайней мере, включать четкий анализ клинических обследований (должны быть указаны размер поражения, расстояние до средней линии/клитора/ануса/влагалища/уретры и пальпация лимфатических узлов). Рекомендуется делать фотографии или клинический рисунок (см. ниже).



Рекомендовано обследование шейки матки/влагалища/ануса.

Перед биопсией сигнальных лимфатических узлов необходимо провести клиническое обследование и визуализацию паховой области (с помощью ультразвукового исследования (УЗИ), позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ), компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ)) для выявления потенциальных метастазов в лимфатические узлы.

- ✓ Подозрительные узлы (при пальпации и/или визуализации) должны быть исследованы с помощью тонкоигльной аспирационной биопсии (когда тонкой иглой производится забор образцов подозрительной ткани или биологических жидкостей для последующей диагностики) или основной биопсии (процедура, при которой через кожу вводится игла для взятия образца ткани из подозрительных масс (образований), так как это может изменить тактику первичного лечения).
- ✓ Дальнейшее определение стадии заболевания проводится после проведения компьютерной томографии грудной клетки/брюшной полости и области таза при доказанном или, по крайней мере, клиническом подозрении на наличие метастатических узлов и/или на поздней стадии заболевания.
- ✓ Результат патологического исследования предоперационной биопсии должен включать как минимум гистологический тип (тип ткани, в которой возникает рак) и глубину инвазии процесса.

4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Локальное (местное) хирургическое лечение

Рекомендуется радикальное местное иссечение очагов (хирургическое удаление).

- ✓ Врач также должен учитывать необходимость дополнительной, более поверхностной резекции плоскоклеточной вульварной интраэпителиальной неоплазии (состояния, при котором аномальные клетки обнаруживаются на поверхности или в ткани, выстилающей орган) в дополнение к радикальному местному удалению инвазивных опухолей.
- ✓ При мультифокальном (имеющем более одного очага) инвазивном процессе может рассматриваться радикальное удаление каждого очага как отдельного образования. Вульвэктомия (частичное или полное удаление вульвы) может потребоваться в случаях мультифокальной инвазии, возникающей на фоне обширного дерматоза вульвы.
- ✓ Цель хирургического иссечения - получить поля ткани без патологической опухоли. Рекомендуется хирургическое иссечение с краевым отступом не менее 1 см от опухоли. Допустимо оставлять более узкие края, если опухоль лежит близко к структурам средней линии (клитор, уретра, задний проход), так как предпочтительно сохранение их функции.
- ✓ Если в крае отсечения первичной опухоли определяется опухолевый процесс, то приоритетным лечением является повторное иссечение.
- ✓ Также должна быть определена оптимальная тактика хирургического лечения паховой области при наличии увеличенных, доказанных метастатических узлов (полная пахово-бедренная лимфаденэктомия – хирургическое удаление поверхностных паховых лимфатических узлов и глубоких тазобедренных лимфатических узлов или в отдельных случаях только изолированное удаление).

Хирургическое лечение паховой области

- ✓ Пациенткам с поздней стадией заболевания следует пройти более расширенное обследование с привлечением различных специалистов, чтобы выбрать оптимальную тактику лечения и определить порядок проведения методов лечения.
- ✓ При обнаружении увеличенных (более 2 см) тазовых лимфатических узлов следует рассмотреть возможность их удаления.

Реконструктивная хирургия

Наличие навыков реконструктивной хирургии в составе многопрофильной команды врачей требуется как на ранних, так и на поздних стадиях заболевания.

5. ПРОЦЕДУРА ОПРЕДЕЛЕНИЯ СИГНАЛЬНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Определение сигнальных лимфатических узлов рекомендуется пациенткам с унифокальным раком (только 1 очаг), размером менее 4 см, без наличия подозрительных паховых лимфатических узлов.

С этой целью используются красящие или радиоактивные вещества. Использование радиоактивного индикатора обязательно; использование синего красителя необязательно.

Лимфосцинтиграфия (техническое название различных процедур, используемых для изучения лимфатической системы) рекомендуется для обеспечения предоперационной идентификации, расположения и определения количества сигнальных лимфатических узлов.

6. ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

Адьювантная лучевая терапия (лучевая терапия, проводимая после первичного лечения для уничтожения оставшихся раковых клеток) должна быть начата как можно скорее, предпочтительно в течение 6 недель после хирургического лечения.

- ✓ Если инвазия процесса распространяется на патологически иссеченные границы первичной опухоли и дальнейшее хирургическое иссечение становится невозможным, следует провести послеоперационную лучевую терапию.
- ✓ В тех случаях, когда края отсечения не содержат опухолевых клеток, но иссечение произведено близко к опухоли, может быть рекомендована послеоперационная лучевая терапия для уменьшения частоты местных рецидивов. Нет единого мнения о предельном значении дистанции краев отсечения между патологическими образованиями, ниже которого следует рекомендовать адьювантную лучевую терапию.
- ✓ Послеоперационная лучевая терапия паховой области рекомендуется для случаев с наличием более 1 метастатического лимфатического узла и/или при наличии экстракапсулярного поражения лимфатических узлов (инфильтрация раковых клеток за пределы капсулы метастатического лимфатического узла).

7. ХИМИЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

Самостоятельная химиолучевая терапия (с последующим увеличением дозы облучения) является методом выбора у пациенток с неоперабельным раком.

При запущенной стадии заболевания следует рассмотреть возможность проведения неоадьювантной химиолучевой терапии (проводится перед основным лечением, чтобы попытаться уменьшить размер опухоли или уничтожить раковые клетки, которые уже распространились), чтобы избежать операции экзентерации органов малого таза (радикальное хирургическое лечение, при котором могут удаляться все органы в полости малого таза).

Также рекомендована радиосенсибилизирующая химиотерапия предпочтительно с еженедельным приемом цисплатина (делает опухолевые клетки более чувствительными к лучевой терапии).

8. СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Данных поведению рака вульвы недостаточно, чтобы рекомендовать предпочтительный план паллиативного лечения заболевания.

9. ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВА ЗАБОЛЕВАНИЯ

Лечение рецидива рака вульвы

Рекомендуется радикальное местное иссечение

- ✓ При рецидиве рака вульвы с глубиной инвазии более 1 мм и предшествующим удалением только сигнальных лимфатических узлов следует выполнить пахово-бедренную лимфаденэктомию.
- ✓ Показания к послеоперационной лучевой терапии рецидива рака вульвы такие же, как и при лечении первичного заболевания.

Лечение рецидива заболевания в паховой области

Рекомендуется рестадирование заболевания после проведения КТ (или ПЭТ-КТ) грудной клетки/брюшной полости/таза.

- ✓ Предпочтительным лечением является радикальное иссечение, если это возможно, с последующим послеоперационным облучением у пациенток, ранее не получавших лучевую терапию.
- ✓ Следует рассмотреть возможность добавления радиосенсибилизирующей химиотерапии к послеоперационной лучевой терапии.
- ✓ Окончательное химиолучевое лечение предпочтительнее, когда хирургическое лечение невозможно.

Лечение отдаленных метастазов

Симптоматическая (паллиативная) терапия может быть рассмотрена для отдельных пациенток (см. Симптоматическое лечение).

10. ДАЛЬНЕЙШЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Оптимальный график последующего наблюдения при раке вульвы не определен (зависит от страны и национальных стандартов).

1. После первичного хирургического лечения предлагается следующий график наблюдения:

- Первое наблюдение через 6-8 недель после операции
- Наблюдение каждые 3-4 месяца первые два года
- Третий и четвертый год наблюдение 2 раза в год
- Последующее длительное наблюдение, особенно в случаях с предрасположенностью к заболеваниям вульвы

Наблюдение после хирургического лечения должно включать в себя клиническое обследование вульвы и паховой области.

2. После окончательной химиолучевой терапии предлагается следующий план наблюдения:

- Первое контрольное посещение через 10-12 недель после завершения окончательной химиолучевой терапии
- Наблюдение каждые 3-4 месяца первые два года
- Третий и четвертый год наблюдение 2 раза в год
- После этого долгосрочное наблюдение, особенно в случае предрасположенности к заболеваниям вульвы

При первом посещении через 10-12 недель после радикальной (химио)лучевой терапии для подтверждения полной ремиссии рекомендуется проведение КТ или ПЭТ-КТ.

ENGAGe благодарит авторов, участников, и членов Исполнительной Группы ENGAGe за их работу и постоянную доступность.

ENGAGe благодарит Екатерину Плетнёву (Беларусь) за перевод текста на русский язык, врача-онколога-хирурга, к.м.н, врача высшей квалификационной категории, с 2012 по 2021 гг. старшего научного сотрудника лаборатории онкогинекологии хирургического отдела РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова Андрея Плетнёва (Беларусь) за медицинское сопровождение данных рекомендаций.



Контакты ENGAGe:

<http://engage.esgo.org/>
engage@esgo.org

Facebook: <https://www.facebook.com/engage.esgo>

ENGAGe рекомендует обратиться к пациентской организации в Беларуси!

Контактная информация социально-просветительского учреждения «Центр поддержки онкопациентов «Во имя жизни» (Беларусь)

Webpage: <https://oncopatient.by>

E-mail: oncopatient.by@gmail.com

Facebook: <https://www.facebook.com/oncopatient>



Access the full ESGO Guidelines



All rights reserved. No part of this book can be reprinted, reproduced, transmitted or utilised in any form by any electronic, mechanical, or other means, now known or hereafter invented, including photocopying, microfilming, and recording, or any information storage or retrieval system, without written permissions of ESGO.

Reasonable efforts have been made to publish reliable data and information, but the authors and publisher cannot assume responsibility for the validity of all materials or for the consequences of their use, and the ultimate responsibility rests with the prescribing physician.

© 2019 European Society of Gynaecological Oncology



ESGO Office
7, Rue François-Versonnex
1211 Geneva 6, Switzerland
Email: adminoffice@esgomain.org
www.esgo.org