

## ГЛАВА 21

### РАК КОЖИ (С44.0, С44.2-С44.9, С63.2)

В последние десять лет в Беларуси наблюдается постоянный выраженный рост числа ежегодно выявляемых случаев рака кожи: с 3 994 случаев в 2001 году до 7 247 — в 2010 году (в 1,8 раза).

Среди заболевших раком кожи в 2010 году 2 859 случаев заболевания приходилось на мужское население и 4 388 — на женское. У 6 254 больных (86,3%) установлена I стадия заболевания, у 898 (12,4%) — II, у 41 (0,6%) — III стадия, у 11 (0,2%) — IV стадия заболевания.

Грубый интенсивный показатель заболеваемости раком кожи для всего населения республики составлял  $75,0^{0/0000}$ , для мужчин —  $63,4^{0/0000}$ , для женщин —  $85,1^{0/0000}$ . Стандартизованные показатели заболеваемости —  $41,1^{0/0000}$ ,  $45,9^{0/0000}$ ,  $39,8^{0/0000}$  соответственно.

На конец года в онкологических учреждениях республики состояло на учете 34 896 больных раком кожи (12 798 мужчин и 22 098 женщин). Болезненность в целом по республике составила  $361,1^{0/0000}$ ,  $283,9^{0/0000}$  — у мужчин и  $428,5^{0/0000}$  — у женщин.

В 2010 году умерло 69 больных раком кожи (35 мужчин и 34 женщины). Грубый интенсивный показатель смертности составил в целом для всего населения и у женщин  $0,7^{0/0000}$ , у мужчин —  $0,8^{0/0000}$ , стандартизованный —  $0,4^{0/0000}$  для всего населения,  $0,6^{0/0000}$  — у мужчин,  $0,2^{0/0000}$  — у женщин.

Одногодичная летальность для женского населения и всего населения в целом была равна 0,3%, у мужчин — 0,4%.

Соотношение смертности и заболеваемости раком кожи для всех категорий населения составило 0,01.

Данная нозологическая форма опухолей встречается главным образом у лиц 50-70 лет, чаще у мужчин. Наиболее часто встречающимися морфологическими формами являются базально-клеточный и плоскоклеточный раки. Плоскоклеточный рак кожи в значительном числе случаев развивается на фоне предраковых состояний кожи (актинический кератоз, рубцы, трофические язвы и др.). Опухоль может располагаться на любых участках тела, но наиболее часто поражаются открытые части. Преимущественная локализация опухоли — кожа головы (70%), верхних и нижних конечностей (12%). Первично-множественные поражения наблюдаются в 10% случаев.

К ракам кожи, характеризующимся не только прогрессирующим местным злокачественным течением, но и склонностью к лимфогенному и гематогенному метастазированию, относятся плоскоклеточный, метатипический, недифференцированный и рак из придатков кожи.

Пятилетняя выживаемость при отсутствии метастазов в регионарных лимфатических узлах составляет 75-80%. Больные с ранними стадиями (I-II) излечиваются в 80-100% случаев. Значительно хуже прогноз при наличии метастазов в регионарных лимфатических узлах и прорастании опухоли в

подлежащие ткани: в таких случаях пятилетняя выживаемость составляет около 25%.

**185. Гистологическая классификация** (приведены наиболее часто встречающиеся гистологические типы, исключая меланому).

Плоскоклеточные опухоли.

Плоскоклеточная карцинома *in situ*.

Плоскоклеточная карцинома без дополнительных уточнений, БДУ.

Плоскоклеточная карцинома, ороговевающая, БДУ.

Плоскоклеточная карцинома, неороговевающая, БДУ.

Железисто-плоскоклеточная карцинома.

Плоскоклеточная карцинома, веретеночлеточная.

Базально-клеточные опухоли.

Базально-клеточная карцинома, БДУ.

Мультицентрическая базально-клеточная карцинома.

Базально-клеточная карцинома, склеродермоподобная.

Базально-клеточная карцинома, фиброэпителиальная.

Метатипическая карцинома.

Опухоли придатков кожи.

Карцинома придатков кожи.

Аденокарцинома потовых желез.

Аденокарцинома жировых желез.

Другие опухоли.

Недифференцированная карцинома, БДУ.

Болезнь Педжета, экстрамаммарная.

**185.1. Анатомические области.**

Губа (исключая красную кайму) (С44.0)

Глазное веко (С44.1)

Наружное ухо (С44.2)

Другие и неуточненные части лица (С44.3)

Волосистая часть головы и шея (С44.4)

Туловище, включая \*анальный край и перианальную кожу (С44.5)

Верхняя конечность, включая область плечевого пояса (С44.6)

Нижняя конечность, включая тазобедренную область (С44.7)

Мошонка (С63.2)

\* Примечание: Кожа анального канала влажная и не имеет волос в отличие от кожи перианальной области.

**186. Классификация TNM** (7-е издание, 2009 год).

Применима только для рака кожи, исключая веко, вульву, половой член, а также злокачественную меланому.

186.1. T – первичная опухоль.

Tx – недостаточно данных для оценки первичной опухоли.

T0 – первичная опухоль не определяется.

Tis – преинвазивная карцинома (*carcinoma in situ*).

T1 – опухоль до 2 см в наибольшем измерении.

T2 – опухоль более 2 см в наибольшем измерении.

T3 – опухоль с инвазией в глубокие экстрадермальные структуры (мышцы, кости, хрящи, челюсть и глазницу).

T4 – опухоль с непосредственным распространением или периневральной инвазией в основание черепа или осевой скелет.

Примечание: В случае синхронного развития множественных опухолей классификация производится по наибольшей, а количество опухолей указывается в скобках, например: T2 (5).

186.2. N – регионарные лимфатические узлы

Регионарными лимфоузлами являются узлы, соответствующие локализации первичной опухоли.

186.2.1. Односторонние опухоли

Голова, шея: переаурикулярные, подчелюстные, шейные и надключичные лимфоузлы на стороне поражения.

Грудная клетка: подмышечные лимфоузлы на стороне поражения.

Верхняя конечность: лимфатические узлы в локтевой ямке и подмышечные лимфоузлы на стороне поражения.

Живот, поясница и ягодицы: паховые лимфоузлы на стороне поражения.

Нижняя конечность: подколенные и паховые лимфоузлы на стороне поражения.

Анальный край и перианальная кожа: паховые лимфоузлы на стороне поражения.

186.2.2. Опухоли пограничных зон.

Лимфатические узлы, принадлежащие к областям с обеих сторон пограничной зоны, считаются регионарными. Пограничными зонами считаются следующие четырехсантиметровые полосы (таблица 62):

Таблица 62

Между	Вдоль
Правая/левая	Средняя линия
Голова и шея/грудь	Ключично-акромиальная-верхний край лопатки
Грудь/верхняя конечность	Плечо - подмышечная впадина - плечо
Грудь/брюшная стенка, поясница и ягодицы	Спереди: середина между пупком и реберной дугой Сзади: нижний край грудного отдела позвоночника
Брюшная стенка, поясница и ягодицы/нижняя конечность	Пахово- вертельно - ягодичная складка

Метастазы в любых других лимфатических узлах, не относящихся к указанным группам, обозначаются как M1.

Nx – недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов.

N0 – нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов.

N1 – метастаз в одном лимфоузле, не более 3см в наибольшем измерении

N2 – метастаз в одном лимфоузле, более 3см, но не более 6см в наибольшем измерении, или множественные метастазы в лимфатических узлах, но не более 6см в наибольшем измерении.

N3 – метастаз (ы) в лимфатическом узле, более 6см в наибольшем измерении.

186.3. M – отдаленные метастазы.

MX – недостаточно данных для оценки отдаленных метастазов.

M0 – нет признаков отдаленных метастазов.

M1 – имеются отдаленные метастазы.

186.4. pTNM – патогистологическая классификация .

Требования к определению категорий pT, pN и pM соответствуют требованиям к определению категорий T, N и M.

pN0 – гистологическое исследование включает 6 и более регионарных лимфатических узлов.

186.5. G – гистопатологическая дифференцировка.

GX – степень дифференцировки не может быть установлена.

G1 – высокая степень дифференцировки.

G2 – средняя степень дифференцировки.

G3 – низкая степень дифференцировки.

G4 – недифференцированные опухоли.

186.6. Резюме (таблица 63).

Таблица 63

Рак кожи	
T1	≤2 см
T2	>2 см
T3	Глубокие экстрадермальные структуры
T4	Основание черепа, осевой скелет
N1	Единичный метастаз ≤3см
N2	Единичный метастаз >3см до 6см
	Множественные метастазы ≤6см
N3	Метастаз >6см

186.7. Группировка по стадиям (таблица 64).

Таблица 64

Стадия 0	Tis	N0	M0
Стадия I	T1	N0	M0
Стадия II	T2	N0	M0
Стадия III	T3	N0	M0

	T1, T2, T3	N1	M0
Стадия IV	T1, T2, T3	N2-3	M0
	T4	любая N	M0
	любая T	любая N	M1

### **187. Диагностические мероприятия:**

187.1. осмотр кожных покровов и очага поражения, в том числе с методами оптического усиления (при необходимости);

пальпаторное исследование кожи в области локализации опухоли;

пальпация регионарных лимфатических узлов;

рентгенографическое исследование органов грудной клетки;

ультразвуковое исследование органов брюшной полости и регионарных лимфатических узлов (при первично-распространенных опухолевых процессах и метастатических формах опухоли);

цитологическое исследование мазков-отпечатков или соскобов из новообразования;

при отсутствии убедительных данных клинического и цитологического исследования производят инцизионную (на границе со здоровыми тканями) или эксцизионную (при небольших новообразованиях) биопсию опухоли;

при наличии увеличенных регионарных лимфатических узлов выполняется тонкоигольная пункционная (аспирационная) биопсия.

187.2. При обширных раковых поражениях проводится дополнительное обследование:

рентгенография костей в проекции очага опухолевого поражения;

КТ пораженной анатомической области.

Лабораторные исследования:

группа крови и резус-фактор (при хирургическом лечении);

серореакция на сифилис;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза, электролиты – K, Na, Ca, Cl);

коагулограмма (по показаниям).

Дополнительные методы обследования:

187.3. ЭКГ;

пальцевое исследование прямой кишки.

### **188. Общие принципы лечения.**

188.1. Лечение проводится с учетом стадии процесса, локализации опухоли, ее гистологического строения. Используются лучевые, хирургические, лекарственные методы в самостоятельном виде или в форме комбинированного и комплексного лечения. Лучевая терапия и хирургическое лечение являются альтернативными методами при раке кожи I стадии. При этом учитываются противопоказания к операции, высокая степень операционного риска и локализация опухоли в сложных топографо-анатомических областях (крыло носа, угол глаза, ушная раковина и др.).

188.2. Лучевая терапия в качестве самостоятельного метода лечения не рекомендуется при локализации опухоли на коже стопы, кисти, гениталий, а также веррукозном раке кожи. Противопоказанием к лучевой терапии являются генетические состояния и некоторые заболевания соединительной ткани, предрасполагающие к развитию рака кожи (пигментная ксеродерма, базально-клеточный невус-синдром, склеродермия, красная волчанка).

188.3. Хирургический метод.

188.3.1. При хирургическом методе лечения плоскоклеточного рака кожи производится иссечение опухоли, отступя от клинически определяемого края опухоли не менее 1,5-2,0 см.

188.3.2. При иссечении узловых и поверхностных форм базалиомы, а также высокодифференцированного плоскоклеточного рака с хорошо отграниченными краями возможно уменьшение отступа от краев опухоли до 0,5 см в следующих случаях:

опухоль локализуется на коже туловища, конечностях и имеет размер  $T < 2$  см,

опухоль локализуется на коже щеки, лба, волосистой части головы и шеи и имеет размер  $T < 1$  см,

опухоль локализуется на коже века, носа, периорбитальной области, брови, коже верхней губы, подбородке, околочелюстной области, ушной раковине, предушной и позадиушной области, виске, гениталиях, кисти, стопе и имеет размер  $T < 0,6$  см,

188.3.3. В остальных случаях от края базалиомы отступают не менее 1 см.

188.3.4. В блок удаляемых тканей включают опухоль с окружающей ее кожей, подкожно-жировой клетчаткой, а также всю воспаленную или гиперемированную кожу, окружающую опухоль.

188.3.5. При инфильтративных формах рака от клинически определяемого края опухоли отступают не менее 2,0 см. В случае вовлечения в опухолевый процесс подлежащих структур (фасция, мышцы, кости) последние резецируют. При сомнении в радикальности выполненного оперативного вмешательства при местно-распространенных опухолях выполняют срочное гистологическое исследование тканей краев и дна раневого дефекта.

188.3.6. При образовании послеоперационного дефекта кожи, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов пластики:

свободным кожным лоскутом (при локализации опухоли на нижней конечности лоскут заготавливается на бедре противоположной конечности или в других донорских зонах);

местными тканями;

комбинированная кожная пластика;

пластика перемещенными островковыми лоскутами на сосудистых ножках или свободными тканевыми лоскутами с использованием микрохирургической техники.

188.3.7. Лимфодиссекция выполняется исключительно при наличии метастазов в лимфатических узлах, при этом стандартными хирургическими вмешательствами являются подключично-подмышечно-подлопаточная лимфодиссекция, подвздошно-пахово-бедренная лимфодиссекция.

188.3.8. При раке кожи головы и шеи с регионарными метастазами, выполняется классическая шейная лимфодиссекция (операция Крайла) или модифицированная радикальная шейная лимфодиссекция III типа (футлярно-фасциальная шейная). При одиночном метастазе до 3 см в диаметре возможно выполнение селективной лимфодиссекции.

188.3.9. При метастазах в околоушной слюнной железе выполняется субтотальная паратитидэктомия с последующим ее облучением (электронотерапия в дозе 50-60 Гр).

188.4. Лучевое лечение.

Лучевая терапия в качестве самостоятельного метода наиболее показана для лечения больных с базальноклеточным и плоскоклеточным раком кожи с размерами опухоли до 2 см в диаметре.

При диаметре опухоли < 2 см облучается опухоль и окружающие ее ткани на расстоянии 1-1,5 см в СОД 60-70 Гр (РОД 2,5-3 Гр). При диаметре опухоли  $\geq$  2 см облучается опухоль и окружающие ее ткани на расстоянии 1,5-2 см в СОД 60-70 Гр (РОД 2 Гр) или 50-60 Гр (РОД 2,5 Гр).

Лучевое лечение применяется при T1-T2 в виде короткофокусной рентгенотерапии (РОД 3,5-4 Гр, при базалиоме изоэквивалентная СОД 60-65 Гр, при плоскоклеточном раке – 70 Гр).

Альтернативным методом лучевой терапии рака кожи I ст. является контактная лучевая терапия РОД 3-5 Гр (2 фракции в день), изоэквивалентная СОД 60-70 Гр.

При T3-T4 используется электронотерапия, телегамматерапия, сочетанная лучевая терапия (с дополнительной контактной лучевой терапией). Преимущество имеет электронотерапия. Первые 4-7 фракций при РОД 4-5 Гр, затем по 2 Гр до СОД 70 Гр. Выбор энергии электронного пучка (5-15 МэВ) определяется толщиной опухоли.

При T3-T4 может использоваться сочетанная лучевая терапия (дистанционная и контактная), при этом СОД составляет соответственно 40-50 Гр и 20-30 Гр. Оценка эффекта облучения производится через 1-1,5 мес. При выявлении неполной резорбции опухоли выполняется ее хирургическое удаление или, при наличии противопоказаний к операции, проводится дополнительное облучение в дозе 20-30 Гр.

188.5. Особенности анестезиологического пособия:

биопсия и удаление небольших новообразований T1 выполняется под местной инфильтрационной анестезией (если не планируется пластическая операция);

в остальных случаях оперативные вмешательства выполняются под наркозом.

188.6. Лечение по стадиям

#### 188.6.1. I и II стадии (T1-2N0M0):

Хирургическое удаление опухоли, при необходимости с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов кожной пластики (при выявлении опухоли в крае отсечения (по данным окончательного гистологического исследования) выполняется реиссечение (при локализации опухоли на туловище или конечностях). При всех других локализациях, в случае ожидаемого плохого косметического исхода операции, проводится послеоперационная лучевая терапия);

Лучевая терапия по радикальной программе;

При поверхностно-распространяющихся формах базалиомы, в том числе синхронных поражениях, раке кожи *in situ* с целью улучшения косметического исхода лечения допустимо использовать фотодинамическую терапию, электрохимиотерапию, криохирургический метод.

#### 188.6.2. III стадия (T1-3 N1 M0; T3 N0 M0):

Хирургическое удаление опухоли с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов пластики + регионарная лимфодиссекция (при наличии цитологического или морфологического подтверждения метастатического поражения регионарного лимфатического узла).

при выраженном периневральном распространении или вовлечении крупных нервов проводится послеоперационная лучевая телегамма- или электронотерапия в СОД 60-70 Гр на ложе удаленной опухоли;

при локализации местно-распространенной опухоли на конечности с целью создания оптимальных условий для выполнения органосохраняющей операции возможно применение регионарной внутриартериальной химиотерапии с цисплатином и флуороурацилом, в том числе в сочетании с электрохимиотерапией;

при локализации опухоли на конечности, когда имеет место обширное поражение мягких тканей, кости или сосудисто-нервного пучка на большом протяжении – ампутация конечности.

при отказе больного от операции возможно проведение лучевой терапии (электронотерапия, телегамматерапия) по радикальной программе.

#### 188.6.3. IV стадия (T4 N0 M0):

Комбинированное лечение (хирургическое удаление опухоли с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов пластики + лучевая терапия в СОД 60-70 Гр);

При нерезектабельной опухоли или при отказе пациента от операции проводится телегамма- или электронотерапия на первичный очаг (РОД 2 Гр, СОД 60-70 Гр). Через 2-3 недели после завершения лучевой терапии рассматривается вопрос о возможности хирургического удаления резидуальной опухоли с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов пластики.

#### 188.6.4. IV стадия (T1-3N2-3M0, T4N1-3M0):



Хирургическое удаление опухоли с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов пластики + регионарная лимфодиссекция. При локализации опухоли на конечности, когда имеет место обширное поражение мягких тканей, кости или сосудисто-нервного пучка на большом протяжении – ампутация конечности + регионарная лимфодиссекция;

при множественных регионарных метастазах или конгломерате метастатически пораженных лимфатических узлов проводится послеоперационная дистанционная лучевая терапия на область удаленного лимфатического коллектора (РОД 2 Гр, СОД 50-60 Гр);

при регионарных шейных метастазах (N2-3) во всех случаях проводится послеоперационная дистанционная лучевая терапия на область удаленного лимфатического коллектора (РОД 2 Гр, СОД 50-60 Гр).

При нерезектабельной первичной опухоли и/или регионарных метастазах проводится лучевая или одновременная химиотерапия и лучевая терапия:

Цисплатин 100 мг/м<sup>2</sup> внутривенная инфузия со скоростью не более 1 мг/мин с пред- и постгидратацией в 1-й, 22-й и 43-й дни на фоне лучевой терапии в СОД 70 Гр (РОД 2 Гр) на первичный очаг и в СОД 50-60 Гр (РОД 2 Гр) на регионарные лимфатические узлы. Через 2-3 недели после завершения лучевой терапии или одновременной лучевой и химиотерапии рассматривается вопрос о возможности хирургического удаления резидуальной опухоли.

188.6.5. IV стадия (любая Т любая N M1):

лечение по индивидуальным программам (могут использоваться хирургические методы, лучевая терапия, системная химиотерапия).

При лечении метастатических форм рака кожи возможно проведение системной химиотерапии.

188.6.5.1. Цисплатин 25 мг/м<sup>2</sup> внутривенная инфузия со скоростью не более 1 мг/мин с пред- и постгидратацией в 1-5-й дни;

метотрексат 15 мг/м<sup>2</sup> внутривенно струйно в 1, 8 и 15-й дни;

блеомицин 15 мг/м<sup>2</sup> внутривенно в течение 10 мин в 1, 3, 5, 8, 10 и 12-й дни;

курс повторяется каждые 3-4 недели.

188.6.5.2. Цисплатин 100-120 мг/м<sup>2</sup> внутривенная инфузия со скоростью не более 1 мг/мин с пред- и постгидратацией в 1-й день;

флуороурацил 800-1000 мг/м<sup>2</sup> в сутки внутривенно или внутриартериально, 24-х часовая инфузия с 1-го по 4-й день;

2-4 курса с интервалом 4 недели.

188.6.6. Лечение рецидивов рака кожи хирургическое и комбинированное.

**189. Наблюдение, сроки и объем обследования.**

189.1. Режим наблюдения

189.1.1. Диспансерное наблюдение за излеченными больными осуществляется в течение 5 лет:

в течение 1-го и 2-го года после завершения лечения – 1 раз каждые 3 месяца;

с 3-го года после завершения лечения – 1 раз каждые 6-12 мес.  
в последующие годы – 1 раз каждые 12 месяцев.

189.1.2. При наличии регионарных метастазов:

в течение 1-го года после завершения лечения – 1 раз каждые 3 месяца;

со 2-го года после завершения лечения – 1 раз каждые 4-6 мес.

с 5-го года после завершения лечения – 1 раз каждые 6-12 месяцев.

189.2. Объем обследования:

осмотр всех кожных покровов с акцентом на состояние кожи в области удаленной опухоли – при каждом посещении;

пальпация регионарных лимфатических узлов – при каждом посещении;

рентгенографическое исследование органов грудной клетки – один раз в год (при плоскоклеточном раке кожи);

УЗИ органов брюшной полости – один раз в 6 месяцев (при первично-распространенных и метастатических опухолях).

Пациенты должны быть информированы о необходимости использовать средства индивидуальной защиты от ультрафиолетового излучения, а также обучены методам самоконтроля периферических лимфатических узлов и кожных покровов.

### **Карцинома Меркеля (ICD-O C44.0-9, C63.2)**

Карцинома Меркеля относится к редким нейроэндокринным агрессивным опухолям кожи, характеризующаяся высокой частотой рецидивирования (25-30%), метастазирования в регионарные лимфатические узлы ( $\approx 25\%$ ), легкие, печень и кости ( $\approx 30\%$ ). Опухоль чаще развивается у мужчин в возрасте старше 65 лет. Ведущим фактором риска является повышенная инсоляция. Наиболее часто карцинома Меркеля локализуется на конечностях, лице и шее. Пятилетняя выживаемость не превышает 50-60%.

**190. Классификация TNM (7-е издание, 2009 год).**

190.1. T – первичная опухоль

TX – недостаточно данных для оценки первичной опухоли.

T0 – первичная опухоль не определяется.

Tis – преинвазивная карцинома (carcinoma in situ).

T1 – опухоль до 2 см в наибольшем измерении.

T2 – опухоль от 2 см до 5 см в наибольшем измерении.

T3 – опухоль более 5 см в наибольшем измерении.

T4 – опухоль поражает глубокие экстрадермальные структуры, напр., хрящ, скелетная мускулатура, фасции или кости.

190.2. N – регионарные лимфатические узлы

NX – недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов.

N0 – нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов.

N1 – имеется поражение регионарных лимфатических узлов метастазами.

N1a – микроскопические метастазы (клинически не определяемые: cN0 +pN1 )

N1b – макроскопические метастазы (клинически определяемые: cN1 +pN1)

N2 – Транзиторные метастазы\*

Примечание: \* транзиторные метастазы – опухолевые узлы, расположенные вне первичной опухоли и локализующиеся между первичным опухолевым очагом и дренирующими регионарными узлами или дистальнее по отношению к первичному опухолевому очагу.

190.3. M – отдаленные метастазы.

M0 – нет признаков отдаленных метастазов.

M1 – имеются отдаленные метастазы.

M1a – кожа, подкожные ткани или неререгионарный лимфатический узел(ы)

M1b – легкие

M1c – другие области

190.4. – pTNM патогистологическая классификация

Требования к определению категорий pT и pN соответствуют требованиям к определению категорий T и N.

pN0 гистологическое исследование включает 6 и более регионарных лимфатических узлов. Если лимфатические узлы не поражены, а их количество меньше 6, это классифицируется как pN0.

190.5. – Гистопатологическая дифференцировка не применяется.

190.6. Резюме (таблица 65)

Таблица 65

Карцинома Меркеля	
T1	≤2см
T2	>2-5см
T3	>5см
T4	Глубокие экстрадермальные структуры (хрящ, скелетная мускулатура, фасции, кости)
N1	Регионарные метастазы
N1a	Микроскопические
N1b	Макроскопические
N2	Транзиторные метастазы
M1	Отдаленные метастазы
M1a	Кожа, подкожные ткани или неререгионарные лимфоузлы
M1b	Легкие
M1c	Другая область(и)

190.7. Группировка по стадиям (таблица 66)

Таблица 66

Стадия 0	Tis	N0	M0
Стадия I	T1	N0	M0

Стадия IA	T1	pN0	M0
Стадия IB	T1	cN0	M0
Стадия IIA	T2, T3	pN0	M0
Стадия IIB	T2, T3	cN0	M0
Стадия IIC	T4	N0	M0
Стадия IIIA	Любая T	N1a	M0
Стадия IIIB	Любая T	N1b, N2	M0
Стадия IVC	Любая T	Любая N	M1

### **191. Диагностические мероприятия (см. рак кожи).**

#### 191.1. Дополнительные методы исследования:

в сложных диагностических случаях для установления нозологической формы заболевания проводится иммуногистохимическое исследование;

при наличии регионарных метастазов выполняют КТ органов грудной клетки и брюшной полости.

### **192. Общие принципы лечения.**

Иссечение опухоли с подкожной клетчаткой и фасцией с отступлением от клинически определяемых краев новообразования по 2 см + лучевая терапия на область послеоперационного рубца и окружающие ткани (3-5 см) и регионарный лимфатический коллектор в СОД 45-50 Гр (РОД 2 Гр);

при опухолях <2 см послеоперационная лучевая терапия не проводится;

при наличии регионарных метастазов: лимфодиссекция + послеоперационная лучевая терапия на область группы крупных отводящих лимфатических сосудов и регионарного лимфатического коллектора в СОД 45-50 Гр (РОД 2 Гр);

при наличии отдаленных метастазов лечение по индивидуальной программе (ХТ ± хирургическое вмешательство ± ЛТ);

при образовании послеоперационного дефекта кожи, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из вариантов пластики.

#### 192.1. Химиотерапия:

этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> внутривенно в течение 30-60 мин в 1, 2, 3-й дни;

цисплатин 100 мг/м<sup>2</sup> внутривенная инфузия со скоростью не более 1 мг/мин с пред- и постгидратацией в 1-й день;

курс повторяется каждые 3-4 недели (до развития химиорезистентности).

### **193. Наблюдение, сроки и объем обследования.**

#### 193.1. Режим наблюдения.

Диспансерное наблюдение за излеченными больными:

в течение первого года после завершения лечения – 1 раз каждые 1-3 месяца;

в течение второго года после завершения лечения – 1 раз каждые 3-6 месяцев;

с третьего года после завершения лечения – 1 раз в год.

#### 193.2. Объем обследования:

осмотр всех кожных покровов с акцентом на состояние кожи в области удаленной опухоли – при каждом посещении;

пальпация регионарных лимфатических узлов – при каждом посещении;

рентгенографическое исследование органов грудной клетки – один раз в год;

УЗИ органов брюшной полости – один раз в 6 месяцев (при первично-распространенных и метастатических опухолях).

Пациенты должны быть информированы о необходимости использовать средства индивидуальной защиты от ультрафиолетового излучения, а также обучены методам самоконтроля периферических лимфатических узлов и кожных покровов.

### **Дерматофибросаркома (Dermatofibrosarcoma Protuberans).**

Дерматофибросаркома относится к редким низкоквалифицированным саркомам. Рост опухоли медленный. Среди больных преобладают лица среднего и пожилого возраста (к моменту постановки диагноза). Первые признаки заболевания появляются, как правило, в возрасте 25-35 лет.

Рецидивы после удаления опухоли возникают спустя 3-4 года и позже. Частота рецидивов варьирует от 0 до 60%. Опухоль крайне редко метастазирует (1%-5%).

**194. Общепринятой системы стадирования опухоли в настоящее время нет.**

**195. Диагностические мероприятия (см. рак кожи).**

С целью уточнения морфологического диагноза рекомендуется иммуногистохимическое исследование (CD34, фактор XIIIa).

**196. Общие принципы лечения.**

иссечение опухоли с подкожной клетчаткой и фасцией с отступлением от клинически определяемых краев новообразования по 2-4 см (с обязательным морфологическим исследованием всех краев отсечения);

при местно-распространенных опухолях или в случае невозможности адекватного отступления от ее краев проводится послеоперационная лучевая терапия в СОД 50-60 Гр (РОД 2 Гр);

при образовании послеоперационного дефекта кожи, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из вариантов пластики;

химиотерапия может применяться при первично нерезектабельных и метастатических опухолях.

При рецидивах и метастазах дерматофибросаркомы лечение хирургическое и комбинированное (если ранее не применялась лучевая терапия). В случае невозможности хирургического лечения или ожидаемом крайне плохом функциональном или косметическом исходе операции наряду с лучевой терапией может назначаться иматиниб.

196.1. Лекарственная терапия.

Иматиниб 800 мг/сут. внутрь (до развития химиорезистентности).

**197. Наблюдение, сроки и объем обследования.**

197.1. Режим наблюдения.

Контрольные осмотры проводятся каждые 6-12 мес.

197.2. Объем обследования:

осмотр всех кожных покровов с акцентом на состояние кожи в области удаленной опухоли – при каждом посещении;

рентгенографическое исследование органов грудной клетки – один раз в год;

Пациенты должны быть обучены методам самоконтроля периферических лимфатических узлов и кожных покровов.