



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Рак вульвы

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **C51**

Год утверждения (частота пересмотра): **2020**

Возрастная категория: **Взрослые**

ID: **KP501/1**

URL

Разработчик клинической рекомендации

- • **Общероссийский национальный союз "Ассоциация онкологов России"**
- • **Общероссийская общественная организация "Российское общество клинической онкологии"**
- • **Общероссийская общественная организация "Российское общество специалистов по профилактике и лечению опухолей репродуктивной системы"**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Титульный лист
- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.

Титульный лист

Ключевые слова

- Рак вульвы
- Плоскоклеточный рак вульвы
- Хирургическое [лечение](#)
- Лучевая терапия
- Химиотерапия

Список сокращений

- CTV – clinical target volume (клинический объем мишени)
- ECOG – Eastern Cooperative Oncology Group (Восточная объединенная группа онкологов)
- FIGO – Международная федерация гинекологов и акушеров
- GTV – непосредственный опухолевый объем (макроскопически визуализируемый)
- HSIL – поражение плоского эпителия тяжелой степени
- IMRT - лучевая терапия с модулированной интенсивностью
- LSIL – поражение плоского эпителия легкой степени
- PTV – планируемый опухолевый объем
- SCC – антиген плоскоклеточного рака
- TNM – Международная классификация стадий злокачественных новообразований
- VIN – интраэпителиальная неоплазия вульвы
- в/в – внутривенно
- в/м – внутримышечно
- ВОЗ - всемирная организация здравоохранения
- ВПЧ – вирус папилломы человека
- Гр – грей
- ЕД – единицы
- КТ – компьютерная томография
- ЛТ – лучевая терапия
- ЛФК – лечебная физкультур0430
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
- РВ – рак вульвы
- РОД – разовая очаговая доза
- СОД – суммарная очаговая доза
- УЗИ – ультразвуковое исследование
- ХТ - химиотерапия
- ЭКГ – электрокардиография

Термины и определения

Предреабилитация (prehabilitation) – реабилитация с момента постановки диагноза до начала лечения (хирургического лечения/химиотерапии/лучевой терапии).

I этап реабилитации – реабилитация в период специализированного лечения основного заболевания (включая хирургическое лечение/химиотерапию/лучевую терапию) в отделениях медицинских организаций по профилю основного заболевания.

II этап реабилитации – реабилитация в стационарных условиях медицинских организаций (реабилитационных центров, отделений реабилитации), в ранний восстановительный период течения заболевания, поздний реабилитационный период, период остаточных явлений заболевания.

III этап реабилитации – реабилитация в ранний и поздний реабилитационный периоды, период остаточных явлений заболевания в отделениях (кабинетах) реабилитации, физиотерапии, лечебной физкультуры, рефлексотерапии, мануальной терапии, психотерапии, медицинской психологии, кабинетах логопеда (учителя-дефектолога), оказывающих медицинскую помощь в амбулаторных условиях, дневных стационарах, а также выездными бригадами на дому (в том числе в условиях санаторно-курортных организаций).

Широкое иссечение опухоли выполняется в пределах здоровых тканей, при этом линия разреза должна проходить не менее чем в 1 см от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности.

Вульвэктомия выполняется из лаврообразного разреза, окаймляющего снаружи вульву таким образом, что верхняя точка разреза находится на 1,5–2,0 см выше клитора, нижняя – на таком же расстоянии от задней спайки вульвы. Иссекаются кожа и слизистая оболочка вульвы, а также 1,0–1,5 см подлежащей жировой клетчатки.

Расширенная вульвэктомия выполняется из 3 не соединяющихся между собой разрезов (один из вариантов). Послеоперационный материал состоит из 3 отдельно удаленных блоков тканей – вульвы и 2 кожно-жировых лоскутов, последовательно иссеченных из пахово-бедренных областей.

1. Краткая информация

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Рак вульвы (РВ) – злокачественное новообразование, возникающее из покровного плоского эпителия наружных половых органов женщины [1].

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

В этиологии и патогенезе РВ ведущую роль играют 2 фактора: возрастные инволютивно-атрофические процессы наружных половых органов и инфицирование вирусом папилломы человека (ВПЧ). С наибольшей частотой обнаруживаются 6-й и 11-й генотипы ВПЧ, причем, как правило, эти 2 серотипа выявляются одновременно. Часто определяется ассоциация 18-го генотипа с 55, 59, 83-м, а также различные сочетания 31, 33 и 45-го генотипов. Генотип 16 в большинстве случаев встречается изолированно. В целом присутствие ВПЧ при РВ устанавливается в 75–85 % наблюдений [2]. Немалое значение имеет часто диагностируемый у пациенток с РВ метаболический синдром.

К РВ ведет следующая патогенетическая цепь событий: возрастная инволюция кожи и слизистых оболочек (на фоне абсолютного дефицита эстрадиола, а также резкого снижения уровня стероидных рецепторов) → развитие инволютивно-атрофических процессов → изменение микробиоценоза вульвы (развитие условно-патогенной и патогенной микрофлоры) → формирование хронических воспалительных и дистрофических изменений, появление травм и трещин → хронические регенеративно-пролиферативные процессы → присутствие ВПЧ → развитие дисплазии → прогрессирование дисплазии в преинвазивный и инвазивный рак [2]. Это в определенной мере объясняет тот факт, что РВ возникает у женщин относительно пожилого возраста [3].

В 90 % наблюдений морфологически верифицируется плоскоклеточный рак – злокачественное новообразование, возникающее из покровного плоского эпителия наружных половых органов женщины [4].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Первичный РВ – редко встречающаяся опухоль. РВ составляет 1 % всех случаев рака у женщин. В структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями женских половых органов доля первичного РВ составляет около 2–5 % [5]. В 2018 г. заболеваемость РВ в России составила 2,6 случая на 100 тыс. женщин, что в абсолютных цифрах составило 2060 случаев [3].

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

C51.0 – Злокачественное новообразование большой срамной губы

C51.1 – Злокачественное новообразование малой срамной губы

C51.2 – Злокачественное новообразование клитора

C51.8 – Злокачественное новообразование вульвы, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций

C51.9 – Злокачественное новообразование вульвы (неуточненной части)

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.5.1 Международная морфологическая классификация РВ (классификация IARC, 4-е издание, Лион, 2014) [6]

Эпителиальные опухоли

Опухоли из плоского эпителия

Плоскоклеточные интраэпителиальные поражения (поражение плоского эпителия (SIL))

8077/0 поражение плоского эпителия легкой степени (LSIL)

8077/2 поражение плоского эпителия тяжелой степени (HSIL)

8071/2 вульварная интраэпителиальная неоплазия (VIN)

Плоскоклеточный рак (8070/3)

8071/3 ороговевающий

8072/3 неороговевающий

8083/3 базалоидный

8051/3 кондиломатозный (бородавчатый)

8051/3 веррукозный

Базальноклеточная карцинома (8090/3)

Опухоли из железистого эпителия

8542/3 Болезнь Педжета

Рак бартолиновой железы и других аногенитальных желез

Рак бартолиновой железы

8140/3 аденокарцинома

8070/3 плоскоклеточный рак

8560/3 железисто-плоскоклеточный рак

8200/3 аденокистозный рак

8120/3 переходно-клеточный рак

8500/3 Аденокарцинома маммарного типа

9020/3 Филлоидная злокачественная опухоль

8140/3 Аденокарциномы других типов

Нейроэндокринные опухоли

Нейроэндокринные опухоли высокой степени злокачественности (High-grade)

8041/3 мелкоклеточный нейроэндокринный рак

8013/3 крупноклеточный нейроэндокринный рак

8247/3 Опухоль Меркеля

Стадирование плоскоклеточного РВ проводится по 2 классификациям: TNM (8-е издание, 2017) и FIGO (2009) (см. таблицу). Применяется только для первичного РВ. Должно быть гистологическое подтверждение диагноза. Опухоль, распространяющаяся на влагалище, должна быть классифицирована как РВ.

1.5.2. Международная клиническая классификация рака вульвы в соответствии с критериями TNM 8 (2017) и комитета FIGO (2009)

TNM	FIGO	Распространение
T _x		Недостаточно данных для оценки первичной опухоли
T ₀		Первичная опухоль не определяется
T _{is}	*	Карцинома <i>in situ</i> (преинвазивный рак)
T ₁	I	Опухоль ограничена вульвой и/или промежностью
T _{1a}	IA	Опухоль ≤ 2 см в наибольшем измерении с глубиной инвазии стромы ≤ 1 мм
T _{1b}	IB	Опухоль > 2 см в наибольшем измерении или с глубиной инвазии стромы > 1 мм
T ₂	II	Опухоль любого размера, распространяющаяся на нижнюю треть уретры и/или влагалища или анальное кольцо
T ₃	IVA	Опухоль любого размера, распространяющаяся на любую из следующих структур: на слизистую оболочку верхних двух третей мочеиспускательного канала, и/или мочевого пузыря, и/или прямой кишки, и/или опухоль фиксирована к костям таза
N _{1a}	IIIA	1–2 метастатически измененных регионарных лимфатических узла < 5 мм в наибольшем измерении
N _{1b}	IIIA	1 метастатически измененный регионарный лимфатический узел ≥ 5 мм в наибольшем измерении
N _{2a}	IIIB	3 или более метастатически измененных регионарных лимфатических узла < 5 мм в наибольшем измерении
N _{2b}	IIIB	2 или более метастатически измененных регионарных лимфатических узла ≥ 5 мм в наибольшем измерении
N _{2c}	IIIC	Экстракапсулярное метастатическое поражение регионарных лимфатических узлов
N ₃	IVA	Неподвижные, изъязвленные метастатически измененные регионарные лимфатические узлы
M ₁	IVB	Отдаленные метастазы, включая метастазы в тазовых лимфатических узлах

* В данной классификации стадия 0 (карцинома *in situ*) была удалена, поскольку это преинвазивное образование.

N – регионарные лимфатические узлы

N_x – регионарные лимфатические узлы не могут быть оценены

N₀ – нет метастазов в регионарных лимфатических узлах

N_{1–3} – есть метастаз в регионарном лимфатическом узле

M – отдаленные метастазы

M₀ – нет отдаленных метастазов

M₁ – есть отдаленный метастаз

G – гистологическая степень злокачественности опухоли

G_x – степень дифференцировки опухоли не может быть определена

G₁ – высокодифференцированная опухоль

G₂ – умеренно-дифференцированная опухоль

G₃ – низкодифференцированная или недифференцированная опухоль

Примечание. N – регионарные лимфатические узлы. Регионарными считают паховые и бедренные лимфатические узлы. Поражение тазовых лимфатических узлов (наружных и внутренних подвздошных, obturatorных и общих подвздошных) расценивают как отдаленные метастазы.

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

Наиболее частые симптомы РВ – раздражение или постоянный и усиливающийся зуд вульвы, наличие опухоли в виде бородавки и/или ссадины ярко-розового, красного или белого цвета, болезненной язвы, не заживающей более 1 мес., боли в области вульвы,

носящие длительный рецидивирующий и упорный характер, болезненное мочеиспускание. Участок вульвы может казаться бледным и негладким на ощупь. Реже первыми проявлениями заболевания бывают кровянистые или гнойные выделения, увеличение паховых лимфатических узлов.

2. Диагностика

Критерии установления диагноза заболевания или состояния производится на основании:

- 1) анамнестических данных;
- 2) физикального обследования, включающего тщательный гинекологический осмотр;
- 3) цитологического исследования мазков, пунктата из увеличенных или подозрительных лимфатических узлов;
- 4) гистологического исследования биоптата опухоли;
- 5) инструментально-лучевого обследования, включающего ультразвуковое исследование (УЗИ), магнитно-резонансную (МРТ) и/или компьютерную (КТ) томографию, позитронно-эмиссионную томографию (ПЭТ), совмещенную с КТ, по показаниям.

2.1 Жалобы и анамнез

Основной жалобой пациенток является зуд вульвы. В 30 % наблюдений заболевание протекает бессимптомно. Для пациенток РВ также типичны жалобы на жжение, боли в зоне промежности, бели, кровянистые и гноевидные выделения. Из анатомических областей наиболее часто поражаются большие половые губы (52 %), клитор (12–20 %), реже – малые половые губы (7,1 %), периуретральная зона (1,7 %) [4].

2.2 Физикальное обследование

- **Всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** рекомендуется тщательное общее физикальное обследование и гинекологический осмотр (необходимо указывать размер опухоли), пальпация образования вульвы, осмотр шейки матки в зеркалах, бимануальное исследование, пальпация периферических лимфатических узлов с диагностической целью [4].

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

Комментарии: *проводятся* осмотр и пальпация вульвы, осмотр влагалища с использованием ложкообразных влагалищных зеркал по Симсу поскольку при использовании влагалищных зеркал по Куско некоторые зоны влагалища (передняя и задняя стенки) плохо просматриваются, осмотр шейки матки в зеркалах, бимануальное исследование, пальпация периферических лимфатических узлов.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** рекомендуется неспецифическая лабораторная диагностика, которая включает общий клинический и биохимический анализы крови, исследование свертывающей системы крови (коагулограмма), общий анализ мочи. Возможно исследование уровня антигена плоскоклеточной карциномы (SCC) в крови с целью последующего мониторинга [4].

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

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Для верификации диагноза используются цитологические, иммуноцитохимические, гистологические, иммуногистохимические методы. **Биопсия опухоли и морфологическое исследование биоптатов – главный диагностический метод при РВ.**

- **Всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** рекомендуется получение соскоба с вульвы; мазка-отпечатка с поверхности кожи; патологоанатомическое исследование биопсийного (операционного) материала вульвы; выполнение пункции лимфатического узла; цитологическое исследование биоптатов лимфоузлов; патологоанатомическое исследование биопсийного (операционного) материала лимфоузла) с целью морфологической верификации [2, 6, 7].

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

Комментарий: для исключения первично-множественных злокачественных новообразований, вторичного поражения и диссеминации опухоли рекомендуется взятие мазков с шейки матки и цервикального канала и проведение аспирационной биопсии эндометрия с цитологическим и последующим гистологическим исследованиями [8].

- **Рекомендуется** выполнение вульвоскопии, вагиноскопии и кольпоскопии **всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** для верификации диагноза и диагностики сопутствующей патологии [8, 9].

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

Комментарий: вульвоскопия – наиболее простой метод визуализации опухолевого образования.

- **Рекомендуется** выполнять УЗИ органов малого таза, брюшной полости, пахово-бедренных, забрюшинных (подвздошных и парааортальных), надключичных лимфатических узлов для оценки распространенности опухолевого процесса **всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** [8, 9].

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

Комментарий: УЗИ является поисковым методом определения распространенности опухолевого процесса в брюшной полости, полости малого таза, а также в регионарных и отдаленных лимфатических узлах.

- **Рекомендуется** выполнить цистоскопию и ректороманоскопию **всем пациенткам с распространенными стадиями РВ** с целью выявления инвазии опухоли в мочевой пузырь и прямую кишку [8, 9].

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

- **Рекомендуется** выполнять рентгенографию и/или КТ органов грудной клетки **всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ** с целью оценки распространенности опухолевого процесса [9].

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

- **Рекомендуется** выполнять МРТ и/или КТ мягких тканей промежности, органов малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства, регионарных лимфатических узлов с внутривенным контрастированием [9].

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

Комментарий: МРТ и/или КТ с контрастированием с наибольшей чувствительностью и убедительностью способны выявить распространенность опухоли в мягких тканях, наличие метастазов в лимфатических узлах.

- Пациенткам с РВ при подозрении на отдаленное метастазирование должно быть рекомендовано ПЭТ-КТ с целью выявления распространенности опухолевого процесса [10].

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

- **Рекомендуется** выполнять остеосцинтиграфию **пациенткам с РВ** при подозрении на метастатическое поражение костей скелета [9].

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

- **Рекомендуется** выполнять МРТ или КТ головного мозга с внутривенным контрастированием пациенткам с РВ при подозрении на метастатическое поражение головного мозга [9].

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

- **Пациенткам с РВ при подготовке к хирургическому лечению** рекомендовано в целях оценки функционального статуса их состояния, по показаниям проводить дополнительное обследование: эхокардиографию, с учетом данных ЭКГ, холтеровское мониторирование сердечной деятельности, исследование функции внешнего дыхания, ультразвуковую доплерографию сосудов шеи и нижних конечностей, консультации кардиолога, эндокринолога, невролога и др. [9].

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

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проводить патологоанатомическое исследование биопсийного (операционного) материала вульвы всем пациенткам с РВ и подозрением на РВ, при этом в морфологическом заключении рекомендуется отразить следующие параметры:

1. размер и распространенность первичной опухоли;
2. глубину инвазии первичной опухоли;
3. гистологическое строение опухоли;
4. степень дифференцировки опухоли;
5. наличие периваскулярной, перилимфатической, периневральной инвазии (отрицательный результат также должен быть констатирован);
6. статус регионарных лимфатических узлов (pN) с указанием общего числа исследованных и пораженных лимфатических узлов, признаков экстранодального распространения опухоли (ENE+/-);
7. микроскопическую оценку краев резекции (статус) R0-1 с указанием расстояния до ближайшего края резекции в мм;
8. степень лечебного патоморфоза в случае предоперационной терапии. [8, 10,12].

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

Комментарий: -при сомнительных или отрицательных результатах первичной биопсии новообразования вульвы по результатам патолого-анатомического исследования пациенткам с подозрением на РВ показано проведение или повторной биопсии, или, при возможности, хирургического вмешательства с патолого-анатомическим исследованием биопсийного (операционного) материала;

- при необходимости морфологической верификации диагноза РВ патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала может дополняться иммуногистохимическим типированием.

- **Рекомендуется** у всех пациенток с РВ установить стадию заболевания в соответствии с международными классификациями TNM и FIGO с целью определения тактики и алгоритма лечения, оценки прогноза заболевания (см. п 1.5.2) [12].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 5)

3. Лечение

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

- **Рекомендуется** рассматривать хирургическое вмешательство как основной метод радикального лечения пациентов с плоскоклеточным РВ [8].

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

Комментарий: по показаниям дополнительно проводятся адъювантная лучевая или химиолучевая терапия. Лучевая терапия (и как самостоятельный метод лечения, и в сочетании с химиотерапией) назначается при противопоказаниях к хирургическому лечению. Индивидуальный подход (сочетание лучевых, лекарственных и хирургических методик) – при IV стадии и рецидивах заболевания [8, 10–13, 14].

3.1 Общие принципы лечения в зависимости от стадии

3.1.1 Лечение рака вульвы TisNOM0

- **Рекомендуется** у молодых пациенток с РВ TisNOM0 выполнять широкое локальное иссечение на расстоянии 1 см от края поражения. Меньшее расстояние до латерального края резекции допустимо в случае близкого расположения опухоли к срединным структурам (уретре, анальному кольцу). Во всех других ситуациях целесообразно выполнение вульвэктомии [12]

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

3.1.2 Лечение рака вульвы Ia стадии (T1aNOM0)

- **Всем пациенткам с РВ Ia стадии (T1aNOM0) рекомендуется** хирургическое лечение. Лучевое лечение в самостоятельном варианте проводится при общих соматических противопоказаниях к хирургическому лечению или отказе пациента от хирургического лечения. У пациенток при микроинвазивном РВ с диаметром опухоли ≤ 2 см и стромальной инвазией ≤ 1 мм возможно широкое локальное иссечение без пахово-бедренной лимфаденэктомии при отсутствии тяжелой диффузной дистрофии вульвы. У всех остальных пациенток необходимо выполнение вульвэктомии без пахово-бедренной лимфаденэктомии [12].

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

Комментарий: клинически линия разреза должна проходить на расстоянии не менее 1 см от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности. Вульвэктомия без пахово-бедренной лимфаденэктомии выполняется при мультифокальном поражении, при опухоли на фоне дистрофических изменений всей поверхности вульвы.

3.1.3 Лечение рака вульвы Ib стадии (T1bNOM0)

Хирургическое лечение

- **Всем пациенткам с РВ Ib стадии (T1bNOM0) при латеральном поражении вульвы (≥ 2 см от средней линии) рекомендуется** выполнение радикальной вульвэктомии с пахово-бедренной лимфаденэктомией. При латеральном расположении опухоли в 2–4 см от средней линии рекомендуется вульвэктомия с определением сторожевых лимфатических узлов, по показаниям лимфаденэктомия. [12]

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

Комментарии: клинически линия разреза должна проходить на расстоянии ≥ 1 см (но < 2 см) от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности.

- **Всем пациенткам с РВ Ib стадии (T1bN0M0) при центральном поражении вульвы** (переднем или заднем, в пределах 2 см от средней линии) рекомендуется выполнение радикальной вульвэктомии с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией (при обнаружении метастазов рекомендуются адъювантная химиолучевая терапия или двусторонняя пахово-бедренная лимфаденэктомия с последующей химиолучевой терапией) [12].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: клинически линия разреза должна проходить на расстоянии ≥ 1 см (но < 2 см) от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности.

- **Пациенткам с РВ Ib стадии (T1bN0M0) при размере опухоли вульвы ≤ 4 см** рекомендовано выполнение радикальной вульвэктомии с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией или биопсией сторожевых лимфатических узлов (при обнаружении метастазов рекомендуется двусторонняя пахово-бедренная лимфаденэктомия с последующим химиолучевым лечением). [12]

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

Комментарии:

- клинически линия разреза должна проходить на расстоянии ≥ 1 см (но < 2 см) от визуально и пальпаторно определяемого края опухоли по всей ее окружности;
- послеоперационная лучевая (облучение вульвы) или химиолучевая терапия рассматривается при условии гистологического обнаружения признаков опухоли в краях резекции при линии разреза на расстоянии < 1 см от опухоли, лимфоваскулярного распространения, стромальной инвазии опухоли > 5 мм;
- для пациенток, у которых невозможно проведение хирургического вмешательства из-за сопутствующих заболеваний или распространенности процесса, альтернативный метод лечения – лучевая терапия по радикальной программе [13, 15, 16];
- **Всем пациенткам с РВ Ib стадии (T1bN0M0) при размере опухоли ≥ 4 см** рекомендован основной метод лечения – хирургический (радикальная вульвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией и возможной пластикой перемещенным кожно-фасциальным лоскутом) [12].

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

- **Пациенткам с РВ Ib стадии (T1bN0M0) при сомнительной резектабельности опухоли** рекомендуется неоадъювантная химиотерапия с последующей радикальной вульвэктомией. При неэффективной неоадъювантной химиотерапии и сомнительной резектабельности – химиолучевая терапия [12].

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

Комментарии: для пациенток, у которых невозможно проведение хирургического вмешательства из-за сопутствующих заболеваний или распространенности процесса, альтернативный метод лечения – лучевая терапия по радикальной программе [15, 16].

3.1.4 Лечение рака вульвы II стадии (T1N0M0)

- Пациенткам с РВ II стадии (T2N0M0) **рекомендована** радикальная химиолучевая терапия. При минимальном распространении опухоли на нижнюю треть уретры и/или влагалища рекомендовано выполнение комбинированного вида хирургического вмешательства с дистальной уретроэктомией и/или дистальной вагинэктомией и последующей адъювантной лучевой терапией [8, 12].

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

Комментарии:

- лучевое лечение в самостоятельном варианте проводят при противопоказаниях к хирургическому лечению или отказе пациента от хирургического лечения;
- при распространении опухоли на анальное кольцо рекомендуется лечение как при IV стадии;

3.1.5 Лечение рака вульвы III стадии (T1–2N1a–bM0, T1–2N2a–bM0)

- Пациенткам с РВ III стадии (T1–2N1a–bM0, T1–2N2a–bM0) при резектабельных опухолях рекомендованы ниже следующие варианты лечения: операция + адъювантное химиолучевое лечение или операция + адъювантное лучевое лечение (при наличии противопоказаний к химиотерапии, отказе пациентки от химиотерапии) [12].

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

- Пациенткам с РВ III стадии (T1–2N1a–bM0, T1–2N2a–bM0) при нерезектабельных опухолях рекомендовано химиолучевое лечение по радикальной программе или лучевая терапия по радикальной программе (при наличии противопоказаний к химиотерапии, отказе пациентки от химиотерапии) [15, 16, 21].

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

- Пациенткам с РВ III стадии (T1–2N1a–bM0, T1–2N2a–bM0) возможно рекомендовать проведение неoadъювантной химиотерапии при перспективе последующего выполнения радикального хирургического лечения [21].

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

- Пациенткам с РВ III стадии (T1–2N1a–bM0, T1–2N2a–bM0) **лучевое лечение в самостоятельном варианте рекомендовано** при общих соматических противопоказаниях к хирургическому лечению, химиотерапии или отказе пациента от хирургического лечения, химиотерапии [12].

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

Комментарии:

- при распространении опухоли на нижнюю треть уретры и/или влагалища рекомендуется выполнение комбинированного хирургического вмешательства радикальной вульвэктомии, пахово-бедренной лимфаденэктомии с дистальной уретерэктомией и/или дистальной вагинэктомией, послеоперационной химиолучевой терапии;
- при распространении опухоли на анальное кольцо рекомендуется такое же лечение, как при IV стадии;
- послеоперационная (на регионарные и наружные подвздошные лимфатические узлы) лучевая или химиолучевая терапия рассматривается в следующих случаях: при макроскопических метастазах в регионарных лимфатических узлах; при наличии >2 микроскопических метастазов в регионарных лимфатических узлах [8].

3.1.6 Лечение рака вульвы IV стадии

Каждый клинический случай должен быть обсужден на мультидисциплинарном консилиуме для определения оптимального метода и возможности лечения.

- **Всем пациенткам с РВ IVA стадии (T1–2N3M0, T3N0–3M0)** рекомендовано химиолучевое лечение [8,9, 12].

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

Комментарий: В случаях персистенции первичного опухолевого процесса (неустойчивой стабилизации или локальном прогрессировании в ходе лучевого лечения на СОДэкв 40 Гр), зафиксированной по данным физикального и визуального осмотра, УЗИ, вопрос о дальнейшей тактике лечения рассматривается на онкологическом консилиуме. В отдельных случаях возможно выполнение расширенных и комбинированных хирургических вмешательств, включая различные варианты эвисцерации таза, курсов консолидирующей химиотерапии [8, 9, 12].

- **Всем пациенткам с РВ IVB стадии (T1–3N0–3M1) (отдаленные метастазы)** рекомендуется проведение химиотерапии или лучевого лечения по индивидуальной

программе [8, 12].

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

Комментарий: курс химиолучевой терапии следует начинать не позднее

28-го дня с момента выявления метастатической болезни или циторедуктивной операции при наличии метастазов (при отсутствии послеоперационных осложнений) [8, 12].

- **Всем пациенткам с рецидивами плоскоклеточного РВ** рекомендуется лечение по индивидуальной программе (хирургическое вмешательство любого объема с добавлением или без добавления лучевой терапии и платиносодержащей сенсibiliзирующей химиотерапии при локальных рецидивах, или химиолучевое лечение с добавлением или без добавления оперативного лечения, или паллиативное лечение с химиотерапией) [12].

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

Комментарии:

-у пациентов с операбельным поражением подвздошных лимфатических узлов возможно проведение радикальной лимфаденэктомии с последующей химиолучевой терапией [12].

-особого внимания при проведении паллиативной терапии требует оценка состояния тяжести пациента по версии ВОЗ/ЕСОГ и/или шкале Карновского (см.Приложение Г1-2).

3.2 Принципы лучевой терапии

- **Всем пациенткам с РВ при необходимости проведения лучевой терапии** рекомендуется использование конформных вариантов дистанционной и контактной лучевой терапии, основанных на индивидуальном объемном планировании параметров проводимого облучения по данным современных методов медицинской визуализации, в первую очередь мультипараметрической МРТ, КТ с внутривенным контрастированием, ПЭТ-КТ, для обеспечения адекватных онкологических результатов лечения, его эффективности и безопасности. Конкретные методики проведения лучевой терапии зависят от локализации первичной опухоли, степени ее распространения и глубины опухолевой инфильтрации [12].

Уровень убедительности доказательств С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии:

- лучевую терапию следует начинать не позднее 6–8 нед. после операции;
- дистанционная ЛТ проводится на область вульвы и/или зоны регионарного метастазирования: пахово-бедренные, наружные и внутренние подвздошные;
- внутритканевая ЛТ (брахитерапия) как локальный метод облучения в некоторых случаях проводится на область первичного очага – вульву;
- дистанционная ЛТ проводится в режиме ежедневного фракционирования (РОД 1,8–3,0 Гр) 5 раз в неделю. Перерывы во время курса лечения должны быть минимальными. Важно подведение максимальных доз с использованием 3D-конформного облучения или технологии IMRT (intense modulated radiotherapy – модулированной по интенсивности лучевой терапии) до СОДэкв 46–50 Гр при адъювантном лечении и до 60–64 Гр при радикальной самостоятельной лучевой терапии. В ряде случаев при наличии больших регионарных лимфатических узлов возможно подведение локального буста до суммарной дозы 70 Гр [22, 23];
- при поверхностной локализации опухолевого поражения вульвы возможно применение дистанционной лучевой терапии на медицинских ускорителях электронов опухолей женских половых органов;
- купирование проявлений лучевой реакции на фоне дистанционного облучения, а также химиолучевой терапии (диареи, цистита, местной воспалительной реакции кожи и слизистой оболочки) проводится с помощью противовоспалительной симптоматической терапии (в том числе ухода за кожей и слизистой оболочкой половых губ). Это дает возможность избежать перерывов в лечении.

3.2.1 Топографическое и топометрическое планирование лучевой терапии

Топографическое и топометрическое планирование лучевой терапии к проведению дистанционной лучевой терапии проводится в положении лежа на спине или с иммобилизацией верхней и нижней части тела с помощью подголовника и подставки под колени. Возможно использование наружных и эндовагинальных рентгеноконтрастных маркеров с целью верификации нижней границы опухоли (GTV) и входа во влагалище (introitus). Для более точного оконтуривания первичной опухоли (GTV), тазовых и паховых лимфатических узлов, включаемых в облучаемый объем (CTV, PTV), возможно использование данных КТ/МРТ с внутривенным контрастированием, ПЭТ-КТ, полученных как в ходе процедуры топометрии, так и при интеграции данных первичного обследования с применением fusion-технологий.

3.2.2 Дистанционная лучевая терапия

- У пациенток с РВ при отсутствии поражения тазовых лимфатических узлов **рекомендовано** расположение верхней границы поля не ниже середины крестцово-подвздошного сочленения или не выше границ L4/L5 [12].

Уровень убедительности доказательств С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: В случае поражения тазовых лимфатических узлов верхняя граница поля должна быть на 5 см выше метастатически пораженного лимфатического узла. Верхняя граница поля должна проходить по горизонтали на уровне передней нижней подвздошной ости так, чтобы в объем облучения входили пахово-бедренные лимфатические узлы. Боковая граница поля – это вертикальная линия от передней нижней подвздошной ости. Для хорошего охвата паховых лимфатических узлов переднебоковая граница должна проходить параллельно паховой складке и ниже должна достаточно охватывать пахово-бедренные лимфатические узлы по межвертельной линии бедренной кости. Нижняя граница поля облучения должна быть ниже по крайней мере на 2 см наиболее дистальной части вульвы. Следует избегать лучевой нагрузки на головку и шейку бедренной кости [12].

После проведения топографического и топометрического планирования лучевой терапии проводится оконтуривание объема мишени. Любой опухолевый объем вульвы обводится как GTV и включает в себя визуализируемый или пальпируемый объем инфильтрации опухолевого процесса влагалищной трубки [12].

- **Вульва:**
 - CTV-T включает себя GTV или ложе удаленной опухоли, прилегающую кожу, подкожную клетчатку, слизистую оболочку; исключаются кости;
 - CTV-N включает тазовые и билатеральные пахово-бедренные лимфатические узлы. Тазовые лимфатические узлы (общие подвздошные, наружные и внутренние подвздошные) обводятся с включением сосудов на ширину 7 мм. Пресакральная область включается в объем в случае перехода инфильтрации на влагалище на 1 см впереди от S1–S2. У пациенток с переходом инфильтрации на ампулярную часть/прямую кишку регионарные периректальные лимфатические узлы входят в объем.
 - Пахово-бедренные лимфатические узлы включаются в общий объем с окружающими сосудами до 1,0–1,5 см (исключаются кости, мышцы и кожа), так же как и любые визуализируемые узлы в клетчатке;

$$PTV1 = CTV-T + 5-10 \text{ мм}$$

$$PTV2 = CTV-N + 5-7 \text{ мм}$$

$$PTV_{\text{сум}} = PTV1 + PTV2$$

PTV_{сум} может быть сокращен с поверхности кожи в области пахово-бедренной складки. [12].

- **Органы риска.** Обязательными для оконтуривания с целью расчета подводимых толерантных доз по гистограммам доза-объем являются мочевого пузырь, прямая кишка, петли тонкого кишечника, анус, костный мозг (крестцовая кость, копчик, тело L5, вертлужная впадина, проксимальная часть бедренной кости), головка бедренной кости [12].

3.3 Принципы системной химиотерапии

- Пациенткам с распространенным РВ можно рекомендовать проведение химиотерапии в неoadъювантном режиме (2–3 курса) [12,56,45].

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

Комментарий: В настоящее время при распространенном РВ проводится лучевая терапия с платиносодержащей сенсibiliзирующей ХТ, как при РШМ, например, #цисплатин** [12,56,45].

- **Рекомендуется** проведение химиотерапии в адъювантном режиме (1-я и последующие линии; 6 курсов или до прогрессирования) пациенткам с РВ при положительных краях резекции опухоли или при нерезектабельной опухоли [12,45].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарий:

--**Минимальным объемом ХТ**, который может рекомендоваться пациенткам с РВ, аналогично ХТ при РШМ, является: #цисплатин** 50 мг/м² в/в в 1-й день с интервалом 21 день до 4-6 курсов [59].

--**Оптимальным объемом ХТ**, который может рекомендоваться пациенткам с РВ, является:

- #Паклитаксел** 175 мг/м² в/в 1-й день+ #цисплатин** 75 мг/м² в/в 1-й день с интервалом 21 день до 6 курсов [57];
- #Паклитаксел** 175 мг/м² в/в в 1-й день+ #карбоплатин** АUC 5–6 в/в в 1-й день -с интервалом 21 день до 6 курсов [46];
- #Паклитаксел** 175 мг/м² в/в 1-й день с интервалом 21 день до 6 курсов [47];
- #пембролизумаб 200 мг в/в 1 раз в 21 день при наличии высокого уровня микросателлитной нестабильности, включая нарушения системы репарации ДНК [48].

--При возникновении рецидива заболевания у пациенток с РВ рекомендована ХТ по схемам аналогичным для рецидива плоскоклеточного РШМ, указанным в соответствующих клинических рекомендациях по РШМ [49,55-61].

3.4 Обезболивание

Порядок и рекомендации по обезболиванию при злокачественных новообразованиях тела матки соответствуют рекомендациям, представленным в рубрикаторе «Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи» [<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/708>]

3.5 Диетотерапия

К настоящему моменту имеются данные о повышенном риске развития онкологических заболеваний у пациенток с избыточной массой тела (ожирением) [15]. В этой связи **рекомендованы мероприятия, направленные на снижение избыточного веса пациенток до нормальных значений**. Коррекция привычного рациона питания у таких пациенток будет способствовать профилактике осложнений проводимого лечения (хирургического, лекарственного или лучевого) [15-16].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 4)

4. Реабилитация

Проведение предреабилитации значительно ускоряет функциональное восстановление, сокращает сроки пребывания в стационаре после операции и снижает частоту развития осложнений и летальных исходов на фоне лечения онкологического заболевания. Предреабилитация включает лечебную физкультуру (ЛФК), психологическую и нутритивную поддержку, информирование пациентов [29].

- Рекомендуется физическая предреабилитация (состоит из комбинации аэробной и анаэробной нагрузки) с целью улучшения толерантности к физическим нагрузкам, улучшения качества жизни и увеличения тонуса мышц [29].

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

- Рекомендуется увеличение физической активности за 2 недели до операции - улучшает качество жизни в послеоперационном периоде, позволяя вернуться к полноценной повседневной активности уже через 3 нед. после операции [29].

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

- Рекомендуется проведение ЛФК на предоперационном этапе - уменьшает частоту послеоперационных осложнений [29].

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

- Рекомендуется тренировка дыхательных мышц в ходе предреабилитации - приводит к уменьшению частоты послеоперационных легочных осложнений и продолжительности пребывания в стационаре [29].

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

- Психологическая поддержка рекомендована всем пациенткам с РВ в плане предреабилитации - улучшает настроение, снижает уровень тревоги и депрессии. Пациентки, прошедшие курс психологической предреабилитации, лучше адаптируются к повседневной жизни после хирургического лечения [29].

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

- Психологическая предреабилитация с использованием методик, направленных на работу со стрессом (методик релаксации, формирования позитивного настроения), которая начинается за 5 дней до операции и продолжается 30 дней после нее, проводится в течение 40–60 мин 6 дней в неделю [29].

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

- Всем пациенткам с РВ рекомендована тактика fast track rehabilitation («быстрый путь») и ERAS (early rehabilitation after surgery – ранняя реабилитация после операции), включающая комплексное обезболивание, раннее энтеральное питание, отказ от рутинного применения зондов и дренажей, раннюю мобилизацию (активизацию и вертикализацию) пациентов уже с 1–2-х суток после операции с целью снижения риска развития ранних послеоперационных осложнений, частоту повторных госпитализаций [33,52].

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

- Раннее начало выполнения комплекса ЛФК с включением в программу аэробной, силовой нагрузок и упражнений на растяжку рекомендовано всем пациентам с РВ для улучшения качества жизни пациенток [29].

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

- Применение побудительной спирометрии, подъем головного конца кровати, раннее начало дыхательной гимнастики и ранняя активизация рекомендована пациенткам с РВ -

помогает предотвращать развитие застойных явлений в легких в послеоперационном периоде [34].

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

- Ранняя активизация, назначение антикоагулянтов с профилактической целью и ношение компрессионного трикотажа рекомендована всем пациенткам с РВ с целью профилактики тромботических осложнений в послеоперационном периоде [37,54].

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

- Для лечения болевого синдрома в послеоперационном периоде - носит междисциплинарный характер, помимо медикаментозной коррекции, рекомендована физическая реабилитация (ЛФК), лечение положением, психологические методы коррекции боли (релаксацию), чрескожная электростимуляцию, акупунктура [38].

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

- Рекомендуется проведение сеансов массажа медицинского, начиная со 2-х суток после операции, с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома, беспокойства, напряжения, улучшения качества жизни [34,39].

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

- Рекомендуется проведение психологической коррекции и использование методик релаксации в послеоперационном периоде - позволяет снизить кратность обезболивания и улучшить качество жизни онкогинекологических пациентов [38].

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

- Рекомендуется при возникновении лимфостаза нижних конечностей проводить полную противоотечную терапию, включающую массаж нижней конечности медицинский, ношение компрессионного трикотажа, выполнение комплекса ЛФК, уход за кожей [44,39].

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

- Рекомендуется при возникновении лимфедемы нижних конечностей также назначить:
- перемежающую пневмокомпрессию конечностей в сочетании с полной противоотечной терапией [44,53].
- низкоинтенсивную лазеротерапию в сочетании с полной противоотечной терапией;
- электротерапию в сочетании с полной противоотечной терапией;
- низкочастотную магнитотерапию в сочетании с полной противоотечной терапией;
- глубокую осцилляцию (массаж переменным электрическим полем) в сочетании с полной противоотечной терапией [34,39].

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

5. Профилактика

- **Рекомендуется** соблюдать следующую периодичность наблюдения после завершения лечения по поводу плоскоклеточного РВ:
 - каждые 3 месяца. в течение первых 2 лет;
 - каждые 6 мес. с 3-го по 5-й год после завершения лечения;
 - каждые 12 мес. начиная с 6-го года после завершения лечения
 - или при появлении жалоб [12].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: у пациентов с высоким риском прогрессирования заболевания перерыв между обследованиями может быть сокращен.

- **Рекомендуется** использовать следующие методы после завершения лечения по поводу плоскоклеточного РВ:
 - сбор анамнеза и физикальное обследование;
 - УЗИ органов брюшной полости, малого таза, регионарных лимфатических узлов;
 - КТ/МРТ малого таза и брюшной полости;
 - Рентгенографию или КТ органов грудной клетки.
 - ПЭТ-КТ при неинформативности КТ/МРТ [12].

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

Комментарии: задачей наблюдения является раннее выявление прогрессирования заболевания с целью раннего начала хирургического и/или химиолучевого лечения.

Организация оказания медицинской помощи

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

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

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

При подозрении на РВ или при его выявлении врачи-терапевты, участковые врачи-терапевты, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты, средние медицинские работники в установленном порядке направляют пациента на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи либо в первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение медицинской организации для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

Консультация в центре амбулаторной онкологической помощи либо в первичном онкологическом кабинете, первичном онкологическом отделении медицинской организации должна быть проведена не позднее 5 рабочих дней с даты выдачи направления на консультацию. Врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (в случае

отсутствия центра амбулаторной онкологической помощи врач-онколог первичного онкологического кабинета или первичного онкологического отделения) организует взятие биопсийного (операционного) материала, а также выполнение иных диагностических исследований, необходимых для установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания.

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

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

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

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

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

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

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

Показания для госпитализации в круглосуточный или дневной стационар медицинской организации, оказывающей специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «онкология», определяются консилиумом врачей-

онкологов и врачей-радиотерапевтов с привлечением при необходимости других врачей-специалистов.

Показаниями к госпитализации в медицинскую организацию в экстренной или неотложной форме являются:

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

Показаниями к госпитализации в медицинскую организацию в плановой форме являются:

1. необходимость выполнения сложных интервенционных диагностических медицинских вмешательств, требующих последующего наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;
2. наличие показаний к специализированному противоопухолевому лечению (хирургическому вмешательству, лучевой терапии, в том числе контактной, дистанционной и другим ее видам, лекарственной терапии и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

Показаниями к выписке пациента из медицинской организации являются:

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

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Дополнительной информации нет

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Выполнена морфологическая верификация диагноза до начала лечения (патолого-анатомическое исследование биопсийного материала и/или получено цитологическое подтверждение), за исключением случаев начала лечения с операции.	Да/Нет Оценка выполнения
2	Выполнено стадирование заболевания, в соответствии с международной классификацией FIGO и TNM.	Да/Нет
3	Выполнено патолого-анатомическое исследование операционного материала вульвы (при проведении хирургического лечения)	Да/Нет
4	Проведена консультация (врачом -хирургом-(онкологом), врачом-онкологом (специалистом по химиотерапии), врачом - радиологом) после операции для определения тактики послеоперационной терапии	Да/Нет
5	Проведена адъювантная лучевая терапия в соответствии с указанными рекомендациями	Да/Нет
6	Проведен курс химиолучевой терапии не позднее 28-го дня с момента выявления метастатической болезни или циторедуктивной операции при наличии метастазов (при отсутствии послеоперационных осложнений)	Да/Нет

Список литературы

1. Wilkinson E.J., Teixeira M.R. Tumors of the vulva. In: Pathology and genetics of tumors of the breast and female genital organs. Ed. by F.A. Tavassoli, P. Devilee. Lyon: IARC Press, 2003. Pp. 314–334.
2. Oonk M.H.M., Planchamp F., Baldwin P. et al. European Society of Gynaecological Oncology guidelines for the management of patients with vulvar cancer. *Int J Gynecol Cancer*. 2017;27(4):832–7.
3. Hacker N.F. Vulvar cancer. In: Berek and Hacker's gynecologic oncology. Ed. by J.S. Berek, N.F. Hacker. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009. Pp. 536–575.
4. Ашрафян Л.А., Харченко Н.В., Киселев В.И. и др. Рак вульвы: этиопатогенетическая концепция. М.: Молодая гвардия, 2006. С. 7–38.
5. Siegel R.L., Miller K.D., Jemal A. Cancer statistics, 2016. *CA Cancer J Clin* 2016;66(1):7–30.
6. WHO classification of tumours of female reproductive organs. Ed. by R.J. Kurman, M.L. Carcangiu, C.S. Herrington, R.H. Young. IARC: Lyon 2014.
7. Злокачественные новообразования в России в 2017 году (заболеваемость и смертность). Под ред. А.Д. Каприна, В.В. Старинского, Г.В. Петровой. М., 2018.
8. Коржевская Е.В., Кузнецов В.В. Рак вульвы. Клиническая онкогинекология. Руководство для врачей. Под ред. В.П. Козаченко. 2-е изд., перераб. и доп. М.: Бином, 2016. С. 72–96.
9. Кузнецов В.В., Коржевская Е.В. Плоскоклеточный рак вульвы. Рациональная фармакотерапия в онкологии. Руководство для практикующих врачей. Под общ. ред. М.И. Давыдова, В.А. Горбуновой. М.: Литтерра, 2015. С. 441–444.
10. Slomovitz B.M., Coleman R.L., Oonk M.H. et al. Update on sentinel lymph node biopsy for early-stage vulvar cancer. *Gynecol Oncol* 2015;138:472–7.
11. Kamran M.W., O'Toole F., Meghen K. et al. Whole-body [18F]fluoro-2deoxyglucose positron emission tomography scan as combined PETCT staging prior to planned radical vulvectomy and inguinofemoral lymphadenectomy for squamous vulvar cancer: a correlation with groin node metastasis. *Eur J Gynaecol Oncol* 2014;35:230–5.
12. Koh WJ et al. **Vulvar Cancer**, Version 2.2019, **NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology**. / https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/vulvar_blocks.pdf
13. Moore D.H., Ali S., Koh W.J. et al. A phase II trial of radiation therapy and weekly cisplatin chemotherapy for the treatment of locally-advanced squamous cell carcinoma of the vulva: a gynecologic oncology group study. *Gynecol Oncol* 2012;124(3):529–33.
14. Petereit D.G., Mehta M.P., Buchler D.A., Kinsella T.J. Inguinofemoral radiation of N0,N1 vulvar cancer may be equivalent to lymphadenectomy if proper radiation technique is used. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993;27:963–7.
15. Hallak S., Ladi L., Sorbe B. Prophylactic inguinal-femoral irradiation as an alternative to primary lymphadenectomy in treatment of vulvar carcinoma. *Int J Oncol* 2007;31:1077–85.
16. Mahner S., Jueckstock J., Hilpert F.J. et al. Adjuvant therapy in lymph node-positive vulvar cancer: the AGO-CaRE-1 study. *Natl Cancer Inst* 2015;107(3).
17. Byfield J.E., Calabro-Jones P., Klisak I., Kulhanian F. Pharmacologic requirements for obtaining sensitization of human tumor cells in vitro to combined 5-fluorouracil or fluorouracil and X-rays. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1982;8(11):1923–33.
18. Moore D.H., Thomas G.M., Montana G.S. et al. Preoperative chemoradiation for advanced vulvar cancer: a phase II study of the Gynecologic Oncology Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;42:79–85.

19. Thomas G., Dembo A., DePetrillo A. et al. Concurrent radiation and chemotherapy in vulvar carcinoma. *Gynecol Oncol* 1989;34(3):263–7.
20. Wahlen S.A., Slater J.D., Wagner R.J. et al. Concurrent radiation therapy and chemotherapy in the treatment of primary squamous cell carcinoma of the vulva. *Cancer* 1995;75:2289–94.
21. Sebag-Montefiore D.J., McLean C., Arnott S.J. et al. Treatment of advanced carcinoma of the vulvawith chemoradiotherapy – can exenterative surgery be avoided? *Int J Gynecol Cancer* 1994;4:150–5.
22. Mell L.K., Mundt A.J., Survey of IMRT use in the United States, 2004. *Cancer* 2005;104:1296–303.
23. Lim K., Small W., Pertelance L. et al. Consensus guidelines for delineation of clinical target volume for intensity-modulated pelvic radiotherapy for the definitive treatment of cervical cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011;79:348–55.
24. [Raspagliesi F](#) et al. Role of paclitaxel and cisplatin as the neoadjuvant treatment for locally advanced squamous cell carcinoma of the vulva./ [J Gynecol Oncol](#). 2014 Jan;25(1):22-9. doi: 10.3802/jgo.2014.25.1.22. Epub 2014 Jan 8
25. Raitanen M., Rantanen V., Kulmala J. et al. Paclitaxel combined with fractionated radiation in vitro: a study with vulvar squamous cell carcinoma cell lines *Int J Cancer* 2002;97:853–7.
26. Raitanen M., Rantanen V., Kulmala J. et al. Supra-additive effect with concurrent paclitaxel and cisplatin in vulvar squamous cell carcinoma in vitro. *Int J Cancer* 2002;100:238–43.
27. Gill B.S., Bernard M.E., Lin J.F. et al. Impact of adjuvant chemotherapy with radiation for node-positive vulvar cancer: a National Cancer Data Base (NCDB) analysis. *Gynecol Oncol* 2015;137(3):365–72.
28. Tsimopoulou I., Pasquali S., Howard R. et al. Psychological prehabilitation before cancer surgery: a systematic review. *Ann Surg Oncol* 2015;22(13):4117–23.
29. Silver J.A., Baima J. Cancer prehabilitation: an opportunity to decrease treatment-related morbidity, increase cancer treatment options, and improve physical and psychological health outcomes. *Am J Phys Med Rehabil* 2013;92:715–27.
30. Nilsson H., Angerås U., Bock D. et al. Is preoperative physical activity related to post-surgery recovery? *BMJ Open* 2016;6(1):e007997.
31. Hijazi Y., Gondal U., Aziz O. A systematic review of prehabilitation programs in abdominal cancer surgery. *Int J Surg* 2017;39:156–62.
32. Tsimopoulou I., Pasquali S., Howard R. et al. Psychological prehabilitation before cancer surgery: a systematic review. *Ann Surg Oncol* 2015;22(13):4117–23.
33. Carter J. Fast-track surgery in gynaecology and gynaecologic oncology: a review of a rolling clinical audit. *ISRN Surgery* 2012;2012:368014.
34. Nelson G., Bakkum-Gamez J., Kalogera E. et al Guidelines for perioperative care in gynecologic/oncology: Enhanced Recovery After Surgery (ERAS) Society recommendations – 2019 update. *Int J Gynecol Cancer* 2019 Mar 15.
35. De Almeida E.P.M., De Almeida J.P., Landoni G. et al. Early mobilization programme improves functional capacity after major abdominal cancer surgery: a randomized controlled trial. *Br J Anaesth* 2017;119(5):900–7.
36. Wren S.M., Martin M., Yoon J.K., Bech F. Postoperative pneumonia-prevention program for the inpatient surgical ward. *J Am Coll Surg* 2010;210(4):491–5.
37. Peedicayil A., Weaver A., Li X. et al. Incidence and timing of venous thromboembolism after surgery for gynecological cancer. *Gynecol Oncol* 2011;121(1):64–9.

38. Swarm R., Abernethy A.P., Anghelescu D.L. et al. Adult cancer pain. *J Natl Compr Canc Netw* 2010;8:1046–86.
39. Ben-Arye E., Samuels N., Lavie O. Integrative medicine for female patients with gynecologic cancer. *J Altern Complement Med* 2018;24(9–10):881–9.
40. Goerling U., Jaeger C., Walz A. et al. The efficacy of psycho-oncological interventions for women with gynaecological cancer: a randomized study. *Oncology* 2014;87:114–24.
41. Smits A., Lopes A., Bekkers R. et al. Body mass index and the quality of life of endometrial cancer survivors – a systematic review and meta-analysis. *Gynecol Oncol* 2015;137:180–7.
42. Schmitz K.H., Courneya K.S., Matthews C. et al. American College of Sports Medicine roundtable on exercise guidelines for cancer survivors. *Med Sci Sports Exerc* 2010;42:1409–26.
43. Zhou Y., Chlebowski R., LaMonte M.J. et al. Body mass index, physical activity, and mortality in women diagnosed with ovarian cancer: results from the Women's Health Initiative. *Gynecol Oncol* 2014;133(1):4–10.
44. Biglia N., Zanfagnin V., Daniele A. et al. Lower body lymphedema in patients with gynecologic cancer. *Anticancer Res* 2017;37(8):4005–15.
45. Oonk M. H.M. et al. European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients With Vulvar Cancer/ *Int J Gynecol Cancer* 2017;27: 832Y837
46. Amant, F., Nooij, L., Annibaldi, D., van Rompuy, A.-S., Han, S., van den Bulck, H., & Goffin, F. (2018). Brief Report on 3-Weekly Paclitaxel Carboplatin Efficacy in Locally Advanced or Metastatic Squamous Vulvar Cancer. *Gynecologic and Obstetric Investigation*, 1–7. doi:10.1159/000487435
47. [Witteveen P.O.](#) et al. Phase II study on paclitaxel in patients with recurrent, metastatic or locally advanced vulvar cancer not amenable to surgery or radiotherapy: a study of the EORTC-GCG (European Organisation for Research and Treatment of Cancer--Gynaecological Cancer Group)/ [Ann Oncol](#). 2009 Sep;20(9):1511-6. doi: 10.1093/annonc/mdp043. Epub 2009
48. [Shields LBE](#), [Gordinier ME](#) Pembrolizumab in Recurrent Squamous Cell Carcinoma of the Vulva: Case Report and Review of the Literature./ [Gynecol Obstet Invest](#). 2019;84(1):94-98. doi: 10.1159/000491090. Epub 2018
49. Santeufemia D. A. Et al. Cisplatin-gemcitabine as palliative chemotherapy in advanced squamous vulvar carcinoma: report of two cases./ *Eur J Gynaecol Oncol*. 2012; 33(4): 421–422
50. [Peri M.](#) A Case of Stage I Vulvar Squamous Cell Carcinoma with Early Relapse and Rapid Disease Progression/Case Reports in Oncological Medicine Volume 2019, Article ID 1018492, 4 pages <https://doi.org/10.1155/2019/1018492>
51. [Rose PG](#) et al Concurrent cisplatin-based radiotherapy and chemotherapy for locally advanced cervical cancer./ [N Engl J Med](#). 1999 Apr 15;340(15):1144-53
52. [Minig L.](#) Clinical outcomes after fast-track care in women undergoing laparoscopic hysterectomy/ [Int J Gynaecol Obstet](#). 2015 Dec;131(3):301-4. doi: 10.1016/j.ijgo.2015.06.034. Epub 2015 Sep 8
53. Borman P. Lymphedema diagnosis, treatment, and follow-up from the view point of physical medicine and rehabilitation specialists. *Turk J Phys Med Rehab* 2018;64(3):179–97.
54. [Shimizu A](#) et al. Direct oral anticoagulants are effective and safe for the treatment of venous thromboembolism associated with gynecological cancers./ [Int J Gynaecol Obstet](#). 2019 Nov;147(2):252-257. doi: 10.1002/ijgo.12944. Epub 2019 Aug 29
55. Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. *Am J Clin Oncol* 1982, 5(6):649-655
56. Karnofsky DA, Burchenal JH: The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. In: Evaluation of chemotherapeutic agents. edn. Edited by MacLeod C. New York: Columbia University Press; 1949: 191-205

57. Raspagliesi F. et al. Role of paclitaxel and cisplatin as the neoadjuvant treatment for locally advanced squamous cell carcinoma of the vulva. J Gynecol Oncol. 2014 Jan;25(1):22-29. <https://doi.org/10.3802/jgo.2014.25.1.22>

58. Bellati F., et al. Single agent cisplatin chemotherapy in surgically resected vulvar cancer patients with multiple inguinal lymph node metastases (2005) *Gynecologic Oncology*, 96 (1), pp. 227-231.

59. Long HJ., et al. "Randomized phase III trial of cisplatin with or without topotecan in carcinoma of the uterine cervix: a Gynecologic Oncology Group Study". *Journal of Clinical Oncology* 23.21 (2005): 4626-4633.

60. Rose PG., et al. "Paclitaxel and cisplatin as first-line therapy in recurrent or advanced squamous cell carcinoma of the cervix: a gynecologic oncology group study". *Journal of Clinical Oncology* 17.9 (1999): 2676-2680.

61. Lepori S, Fontanella C, Maltese G et al. Phase II study of the safety and efficacy of oral capecitabine in patients with platinum-pretreated advanced or recurrent cervical carcinoma. *Annals of Oncology*, 2017, 28: mdx372.053.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Ашрафян Л.А.**, академик РАН, д.м.н., профессор, заместитель директора ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, директор института онкогинекологии и маммологии.
2. **Антонова И.Б.**, д.м.н., заведующая лабораторией отделом профилактики, ранней диагностики и комбинированного лечения онкологических заболеваний ФГБУ РНЦРР Минздрава России.
3. **Берлев И.В.**, д.м.н., профессор, заведующий научным отделением онкогинекологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России
4. **Вереникина Е.В.**, к.м.н., заведующая отделением онкогинекологии ФГБУ РНИОИ Минздрава России.
5. **Гриневич В.Н.**, к.м.н., заведующий отделением онкопатологии МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
6. **Демидова Л.В.**, д.м.н., ведущий научный сотрудник отдела лучевой терапии МНИОИ им. П.А.Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
7. **Коломиец Л.А.**, д.м.н., профессор, заведующая гинекологическим отделением НИИ онкологии ФГБНУ «Томский НИМЦ РАН».
8. **Кравец О.А.**, д.м.н., руководитель группы лучевой терапии онкогинекологических заболеваний ФБГУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
9. **Крейнина Ю.М.**, д.м.н., ведущий научный сотрудник лаборатории инновационных технологий радиотерапии и химиолучевого лечения злокачественных новообразований ФГБУ РНЦРР Минздрава России.
10. **Кузнецов В.В.**, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник онкогинекологического отделения ФБГУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
11. **Мухтаруллина С.В.**, д.м.н., заведующая отделением онкогинекологии МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
12. **Новикова Е.Г.**, д.м.н., профессор, МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
13. **Снеговой А.В.**, д.м.н., заведующий отделением амбулаторной химиотерапии (дневного стационара) ФБГУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
14. **Тюляндина А.С.**, д.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения лекарственных методов лечения (химиотерапевтического) № 2 ФБГУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
15. **Шевчук А.С.**, к.м.н., заведующий отделением комбинированных и лучевых методов лечения онкогинекологических заболеваний НИИ клинической онкологии ФБГУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
16. **Ульрих Е.А.**, д.м.н., профессор, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.

Блок по медицинской реабилитации:

1. **Кончугова Т.В.**, д.м.н., профессор, врач-физиотерапевт, заведующая отделом преформированных физических факторов ФГБУ «НМИЦ реабилитации и курортологии» Минздрава России.
2. **Еремушкин М.А.**, д.м.н., профессор, заведующий отделением ЛФК и клинической биомеханики ФГБУ «НМИЦ реабилитации и курортологии» Минздрава России.
3. **Гильмутдинова И.Р.**, к.м.н., заведующая отделом биомедицинских технологий и лаборатории клеточных технологий, врач-трансфузиолог, дерматовенеролог, специалист в области клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ реабилитации и курортологии» Минздрава России.
4. **Буланов А.А.**, д.м.н., старший научный сотрудник отделения клинической фармакологии и химиотерапии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
5. **Бутенко А.В.**, д.м.н., профессор, главный врач НИИ клинической онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, председатель НС «Ассоциация специалистов по онкологической реабилитации».
6. **Назаренко А.В.**, к.м.н., врач высшей квалификационной категории, заведующий отделением радиологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член Российской ассоциации терапевтических радиационных онкологов (РАТРО),

- European Society for Radiotherapy & Oncology (ESTRO), Российско-Американского альянса по изучению рака (ARCA), представитель РФ в МАГАТЭ.
7. **Обухова О.А.**, к.м.н., врач-физиотерапевт, заведующий отделением реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член Европейской ассоциации парентерального и энтерального питания (ESPEN), Российской ассоциации парентерального и энтерального питания (RESPEN).
 8. **Хуламханова М.М.**, врач-физиотерапевт, врач-онколог отделения реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
 9. **Ткаченко Г.А.**, психолог отделения реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
 10. **Петрова Т.А.**, логопед-педагог отделения реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.
 11. **Семиглазова Т.Ю.**, д.м.н., ведущий научный сотрудник научного отдела инновационных методов терапевтической онкологии и реабилитации ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, доцент кафедры онкологии ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России.
 12. **Пономаренко Г.Н.**, д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ, генеральный директор ФГБУ «ФНЦРИ им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, заведующий кафедрой курортологии и физиотерапии ФГБОУ ВО «ВМА им. С.М. Кирова» Минобороны России.
 13. **Ковлен Д.В.**, д.м.н., доцент кафедры курортологии и физиотерапии ФГБОУ ВО «ВМА им. С.М. Кирова» Минобороны России.
 14. **Каспаров Б.С.**, к.м.н., заместитель главного врача по амбулаторной помощи заведующий клинико-диагностическим отделением ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
 15. **Крутов А.А.**, врач-онколог клинико-диагностического отделения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
 16. **Зернова М.А.**, инструктор-методист по лечебной физкультуре ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
 17. **Кондратьева К.О.**, медицинский психолог ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России.
 18. **Иванова Г.Е.**, д.м.н., главный специалист по медицинской реабилитации Минздрава России, заведующая отделом медико-социальной реабилитации инсульта НИИ ЦВПИИ ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.
 19. **Романов А.И.**, академик РАН, д.м.н., профессор, главный врач ФГБУ «Центр реабилитации» Управления делами Президента РФ.
 20. **Филоненко Е.В.**, д.м.н., профессор, заведующая центром лазерной и фотодинамической диагностики и терапии опухолей МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, врач-онколог.
 21. **Степанова А.М.**, заместитель директора по науке, заведующая отделением реабилитации частного многопрофильного диагностического и реабилитационного центра «Восстановление».

Блок по организации медицинской помощи:

1. **Невольских А.А.**, д.м.н., профессор, заместитель директора по лечебной работе МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
2. **Хайлова Ж.В.**, к.м.н., главный врач клиники МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
3. **Иванов С.А.**, профессор РАН, д.м.н., директор МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.
4. **Геворкян Т.Г.**, заместитель директора НИИ клинической и экспериментальной радиологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Конфликта интересов нет.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- врачи-онкологи;
- врачи-хирурги;
- врачи-радиологи;
- врачи-онкологи (специалисты по химиотерапии);
- врачи-генетики;
- врачи- дерматовенерологи;
- врачи-патологоанатомы;
- студенты медицинских вузов, ординаторы и аспиранты.

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

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

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

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

Методы, использованные для формулирования рекомендаций – консенсус экспертов.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

- внешняя экспертная оценка;
- внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

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

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

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

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

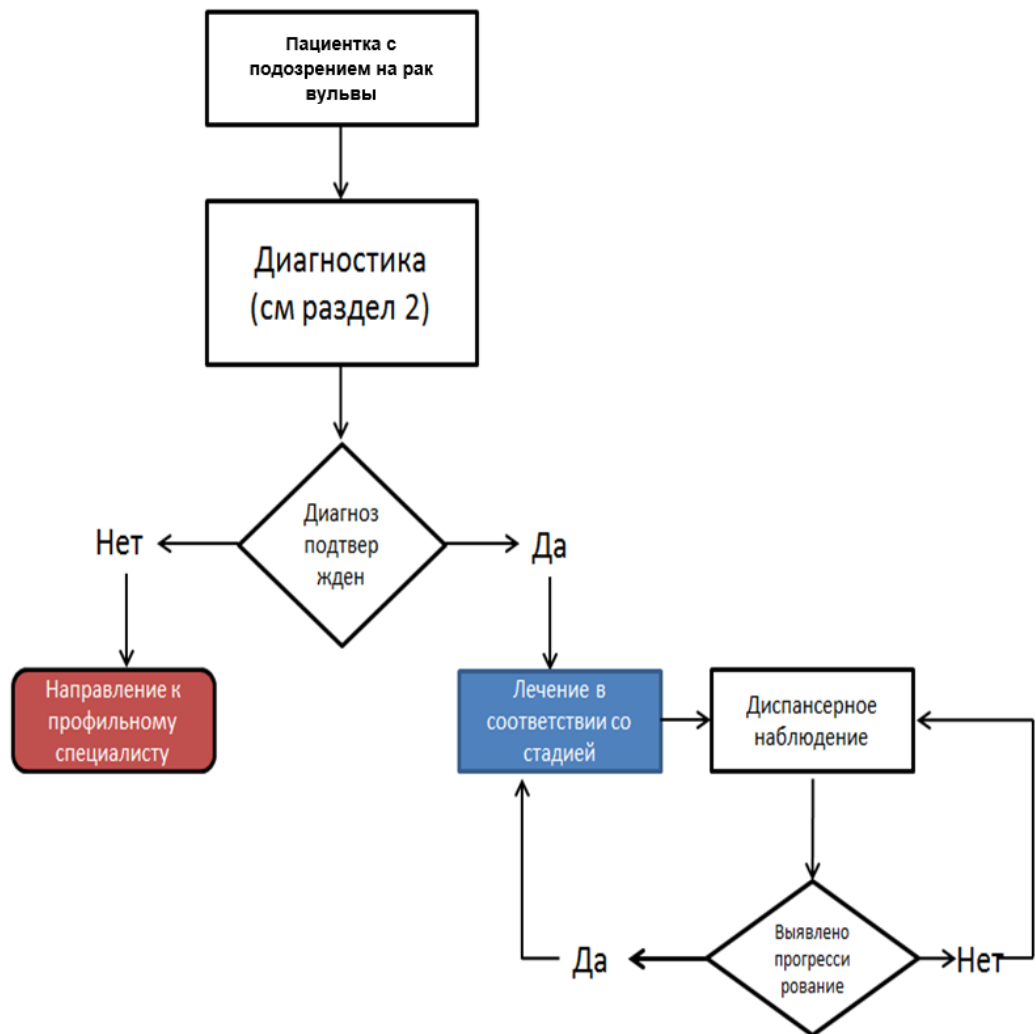
Порядок обновления клинических рекомендаций

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

Приложение А3. Связанные документы

Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Рекомендация при осложнениях химиотерапии: связаться с врачом-онкологом (специалистом по химиотерапии).

Рекомендации при осложнениях лучевой терапии: связаться с радиологом.

1. При повышении температуры тела до 38 °С и более:

- начать прием антибиотиков: по назначению врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

2. При стоматите:

- диета – механически и термически щадящая;
- часто (каждый час) полоскать рот отварами ромашки, коры дуба, шалфея, смазывать рот облепиховым (персиковым) маслом;
- обрабатывать полость рта по рекомендации врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

3. При диарее:

- диета: исключить жирное, острое, копченое, сладкое, молочное, клетчатку;
- можно нежирное мясо, мучное, кисломолочное, рисовый отвар;
- обильное питье;
- принимать препараты по назначению врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

При тошноте:

- принимать препараты по назначению врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

Большинство побочных эффектов (усталость, которая может усилиться примерно через 2 нед. после начала лечения; тошнота и рвота, диарея, изменения кожи, низкие показатели крови) носят временный характер и прекращаются после завершения лечения.

Приложение Г.

Приложение Г1. Шкала оценки тяжести состояния пациента по версии ВОЗ/ECOG

Название на русском языке: Шкала оценки тяжести состояния пациента по версии ВОЗ/ECOG [55]

Оригинальное название: The Eastern Cooperative Oncology Group/World Health Organization Performance Status (ECOG/WHO PS)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): <https://ecog-acrin.org/resources/ecog-performance-status>

Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. Am J Clin Oncol 1982, 5(6):649-655

Тип: шкала оценки

Назначение: описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностях (ходьба, работа и т. д.).

Содержание:

Балл	Описание
0	Пациент полностью активен, способен выполнять все, как и до заболевания (90–100 % по шкале Карновского)
1	Пациент неспособен выполнять тяжелую, но может выполнять легкую или сидячую работу (например, легкую домашнюю или канцелярскую работу, 70–80 % по шкале Карновского)
2	Пациент лечится амбулаторно, способен к самообслуживанию, но не может выполнять работу. Более 50 % времени бодрствования проводит активно – в вертикальном положении (50–60 % по шкале Карновского)
3	Пациент способен лишь к ограниченному самообслуживанию, проводит в кресле или постели более 50 % времени бодрствования (30–40 % по шкале Карновского)
4	Инвалид, совершенно не способен к самообслуживанию, прикован к креслу или постели (10–20 % по шкале Карновского)

Ключ (интерпретация): приведен в самой шкале

Приложение Г2. Шкала Карновского

Название на русском языке: Шкала Карновского [56]

Оригинальное название (если есть): KARNOFSKY PERFORMANCE STATUS

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Karnofsky DA, Burchenal JH: The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. In: Evaluation of chemotherapeutic agents. edn. Edited by MacLeod C. New York: Columbia University Press; 1949: 191-205

Тип: шкала оценки

Назначение: описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностях (ходьба, работа и т. д.).

Содержание (шаблон):

Шкала Карновского
100— Состояние нормальное, жалоб нет 90— Способен к нормальной деятельности, незначительные симптомы или признаки заболевания
80— Нормальная активность с усилием, незначительные симптомы или признаки заболевания 70— Обслуживает себя самостоятельно, не способен к нормальной деятельности или активной работе

60— Нуждается порой в помощи, но способен сам удовлетворять большую часть своих потребностей 50— Нуждается в значительной помощи и медицинском обслуживании
40— Инвалид, нуждается в специальной помощи, в т.ч. медицинской 30— Тяжелая инвалидность, показана госпитализация, хотя смерть непосредственно не угрожает
20— Тяжелый больной. Необходимы госпитализация и активное лечение 10— Умирающий
0— Смерть

Ключ (интерпретация): приведен в самой шкале