



**ОБЩЕРОССИЙСКИЙ СОЮЗ ОБЩЕСТВЕННЫХ
ОБЪЕДИНЕНИЙ
АССОЦИАЦИЯ ОНКОЛОГОВ РОССИИ**

**Клинические рекомендации по диагностике и лечению
больных плоскоклеточным раком вульвы**

Утверждено

на Заседании правления Ассоциации онкологов России

Москва 2014

Коллектив авторов (в алфавитном порядке):

Коржевская Е.В., Кравец О. А., Кузнецов В.В., Хохлова С.В.

Оглавление

- 1.Методология
2. Классификация, принципы диагностики
3. Лечение
 - 3.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы 0 стадии
 - 3.2 Лечение плоскоклеточного рака вульвы I стадии
 - 3.2.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IA стадии
 - 3.2.2. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IB стадии
 - 3.3. Лечение плоскоклеточного рака вульвы II стадии
 - 3.4. Лечение плоскоклеточного рака вульвы III стадии
 - 3.5.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IVA стадии
 - 3.5.2. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IVB стадии
 - 3.6. Лечение рецидивов заболевания
4. Лекарственное лечение плоскоклеточного рака вульвы
5. Лучевая терапия плоскоклеточного рака вульвы
6. Наблюдение
7. Лучевая терапия
8. Химиотерапия

1. Методология

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

Поиск в электронных базах данных

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

Доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в электронные библиотеки, базы данных (например, MEDLINE, Pub|med и др.).

Глубина поиска составила 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

Консенсус экспертов

Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл.1).

Таблица 1. Уровни доказательности и градации рекомендаций Американского общества Клинической онкологии (ASCO)

Уровень и тип доказательности	
I	Доказательства полученные в результате мета-анализа большого числа хорошо сбалансированных рандомизированных исследований. Рандомизированные исследования с низким уровнем ложноположительных и ложнонегативных ошибок
II	Доказательства основаны на результатах не менее одного хорошо сбалансированного рандомизированного исследования. Рандомизированные исследования с высоким уровнем ложноположительных и ложнонегативных ошибок
III	Доказательства основаны на результатах хорошо спланированных нерандомизированных исследований. Контролируемые исследования с одной группой больных, исследования с группой исторического контроля и т.д.
IV	Доказательства, полученные в результате нерандомизированных исследований. Непрямые сравнительные, описательно корреляционные исследования и исследования клинических случаев
V	Доказательства основаны на клинических случаях и примерах

<i>Градация рекомендаций</i>	
A	Доказательство I уровня или устойчивые многочисленные данные II, III или IV уровня доказательности
B	Доказательства II, III или IV уровня, считающиеся в целом устойчивыми данными
C	Доказательства II, III или IV уровня, но данные в целом неустойчивые
D	Слабые или несистематические экспериментальные доказательства

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов
- Систематические обзоры

Описание методов, использованных для анализа доказательств:

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемой публикации, что в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

2. Классификация, принципы диагностики

Несмотря на свою визуальную и мануальную диагностическую доступность, рак вульвы является одной из наиболее трудно излечимых злокачественных опухолей органов репродуктивной системы женщины. С одной стороны, это связано с особенностями кровоснабжения, иннервации и лимфатического оттока, а также топографической близостью смежных органов, с другой стороны - с высокой психосексуальной и физиологической значимостью наружных половых органов женщины для ее нормальной жизни.

Этиология и патогенез РВ изучены недостаточно. Патогенетический механизм развития различных звеньев заболевания чаще индуцируется гормональной перестройкой, происходящей в климактерическом и

постменопаузальном периодах. Это в определенной мере и обуславливает тот факт, что рак вульвы возникает у женщин относительно пожилого возраста.

В 70-90 % наблюдений морфологически верифицируется плоскоклеточный рак - злокачественное новообразование, возникающие из покровного плоского эпителия наружных половых органов женщины.

По этиологическому фактору развития плоскоклеточный рак вульвы разделяют на две группы:

1. Меньшая группа — базалоидные и веррукозные опухоли, индуцированные папилломавирусами человека (HPV).
2. Большая группа — плоскоклеточные раки, этиология которых неизвестна.

Морфологическая классификация предопухолевых заболеваний и злокачественных опухолей вульвы (ВОЗ, 2003).

I. Предопухолевые заболевания и злокачественные опухоли эпителиального происхождения:

A. Изменения плоского эпителия:

1. Дисплазия вульвы и рак in situ (VIN, вульварная интраэпителиальная неоплазия):

- a) легкая дисплазия (VIN1);
- b) умеренная дисплазия (VIN2);
- c) тяжелая дисплазия (VIN3) и рак in situ.

2. Плоскоклеточный рак:

- a) ороговевающий;
- b) неороговевающий;
- c) базалоидный;
- d) веррукозный;
- e) кондиломатозный;
- f) другие формы.

3. Базально-клеточный рак.

В. Изменения железистого эпителия:

1. Экстрамамиллярный рак Педжета.
2. Рак бартолиновой железы:
 - a) аденокарцинома;
 - b) плоскоклеточный рак;
 - c) аденокистозный рак;
 - d) железисто-плоскоклеточный рак;
 - e) переходно-клеточный рак.
3. Рак из эктопической ткани молочной железы.
4. Рак потовых желез.
5. Другие аденокарциномы.

II. Злокачественные опухоли мягких тканей:

- A. Рабдомиосаркомы.
- B. Агрессивная ангиомиксома.
- C. Лейомиосаркома.
- D. Выбухающая дерматофибросаркома.
- E. Злокачественная фиброзная гистиоцитома.
- F. Эпителиоидная саркома.
- G. Злокачественная шваннома.
- H. Злокачественная гемангиоэндотелиома.
- I. Саркома Капоши.
- J. Гемангиоперицитома.
- K. Липосаркома.
- L. Альвеолярная саркома мягких тканей.

III. Другие злокачественные опухоли:

- A. Меланома.
- B. Гемобластозы.
- C. Опухоль желточного мешка.

D. Опухоль из клеток Меркеля.

E. Метастатические опухоли.

Метастатические опухоли имеют своим первичным источником чаще всего плоскоклеточный рак шейки матки. Далее в порядке убывания стоят рак эндометрия, мочевого пузыря и уретры. Реже в вульве могут развиваться метастазы рака влагалища, молочных желез, яичников, почек, меланомы кожи, хориокарциномы, рака бронхов, лимфомы.

Стадирование рака вульвы (TNM, FIGO)

Для стадирования рака вульвы применяют две классификации: FIGO и TNM. Изданная совместно с международным противораковым союзом (UICC), новая классификация TNM злокачественных опухолей (7-е издание, 2010) обеспечивает современные, международные установленные стандарты для описания и категоризации рака. Однако до настоящего времени на территории РФ практические рекомендации по диагностике и лечению рака вульвы основываются на классификации злокачественных опухолей женских половых органов, которая создавалась с учетом классификаций, применяемых международной Федерацией гинекологов и акушеров (FIGO, 2002), Национальными комитетами TNM и Американским противораковым союзом (AJCC, 2002).

Классификация применяется только для первичного рака вульвы. Должно быть гистологическое подтверждение диагноза. Опухоль, распространяющаяся на влагалище, должна быть классифицирована как рак вульвы.

Клиническая классификация TNM (UICC, 7-е издание, 2010)

Критерий T (первичная опухоль)

Tx — недостаточно данных для оценки первичной опухоли;

T0 — первичная опухоль не определяется;

Tis — карцинома «in situ» (преинвазивная карцинома);

T1 — опухоль ограничена вульвой и/или промежностью

- T1a — опухоль ≤ 2 см в наибольшем измерении с глубиной инвазии стромы ≤ 1 мм;

- T1b — опухоль > 2 см в наибольшем измерении или глубиной инвазии стромы > 1 мм;

T2 — опухоль любого размера, распространяющаяся на нижнюю треть уретры и/или влагалища, или анальное кольцо;

T3 — опухоль любого размера, распространяющаяся на любую из следующих структур: на слизистую оболочку верхних 2/3 мочеиспускательного канала и/или мочевого пузыря, и/или прямой кишки и/или опухоль фиксирована к костям таза.

Состояние регионарных лимфатических узлов (N)

NX — недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов;

N0 — нет метастазов в регионарных лимфатических узлах;

N1a — 1–2 метастатически измененных регионарных лимфатических узла < 5 мм в наибольшем измерении;

N1b — 1 метастатически измененный регионарный лимфатический узел ≥ 5 мм в наибольшем измерении;

N2a — 3 или более метастатически измененных регионарных лимфатических узла < 5 мм в наибольшем измерении;

N2b — 2 или более метастатически измененных регионарных лимфатических узла ≥ 5 мм в наибольшем измерении;

N2c — экстракапсулярное метастатическое поражение регионарных лимфатических узлов;

N3 — неподвижные, изъязвленные метастатически измененные регионарные лимфатические узлы.

Критерий M (отдаленные метастазы)

MX — недостаточно данных для определения отдаленных метастазов;

M0 — нет отдаленных метастазов;

M1 — отдаленные метастазы, включая метастазы в тазовых лимфатических узлах.

Клиническая классификация TNM (UICC, 6-е издание, 2002)

Критерий T (первичная опухоль)

TX — недостаточно данных для оценки первичной опухоли;

T0 — первичная опухоль не определяется;

Tis — карцинома «in situ» (преинвазивная карцинома);

T1 — опухоль ограничена вульвой и/или промежностью, <2 см в наибольшем измерении;

- T1a — глубина инвазии стромы <1 мм;

- T1b — глубина инвазии стромы >1 мм;

T2 — опухоль ограничена вульвой и/или промежностью, >2 см в наибольшем измерении;

T3 — опухоль любого размера, распространяющаяся на нижнюю треть уретры и/или влагалище, или анальное кольцо;

T4 — опухоль любого размера, распространяющаяся на любую из следующих структур: на слизистую оболочку верхних 2/3 мочеиспускательного канала и/или мочевого пузыря, и/или прямой кишки и/или опухоль фиксирована к костям таза.

Состояние регионарных лимфатических узлов (N)

NX — недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов;

N0 — нет метастазов в регионарных лимфатических узлах;

N1 — метастазы в регионарных лимфатических узлах с одной стороны;

N2 — метастазы в регионарных лимфатических узлах с двух сторон;

Критерий M (отдаленные метастазы)

MX — недостаточно данных для определения отдаленных метастазов;

M0 — нет отдаленных метастазов;

M1 — отдаленные метастазы (включая метастазы в тазовых лимфатических узлах);

- M1a — метастазы в тазовых лимфатических узлах;
- M1b — другие отдаленные метастазы.

Группировки по стадиям (UICC, 6-е издание, 2002) и (UICC, 7-е издание, 2010) представлены в таблице 2 и таблице 3 соответственно.

Таблица 2. Группировка по стадиям (UICC, 6-е издание, 2002)

Стадии	T	N	M
Стадия 0	Tis	N0	M0
Стадия IA	T1a	N0	M0
Стадия IB	T1b	N0	M0
Стадия II	T2	N0	M0
Стадия III	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N0	M0
	T3	N1	M0
Стадия IVA	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
	T3	N2	M0
	T4	N любая	M0
Стадия IVB	T любая	N любая	M1

Таблица 3. Группировка по стадиям (UICC, 7-е издание, 2010)

Стадии	T	N	M
Стадия 0	Tis	N0	M0
Стадия I	T1	N0	M0
Стадия IA	T1a	N0	M0
Стадия IB	T1b	N0	M0

Стадия II	T2	N0	M0
Стадия IIIA	T1, T2	N1a, N1b	M0
Стадия IIIB	T1, T2	N2a, N2b	M0
Стадия IVA	T1, T2	N3	M0
	T3	N любая	M0
Стадия IVB	T любая	N любая	M1

Клинические проявления

Признаки и симптомы раннего инвазивного плоскоклеточного РВ похожи на таковые при VIN. Отличия проявляются при увеличении инвазии опухоли и дальнейшем прогрессировании. Наиболее частыми симптомами болезни являются раздражение или постоянный и усиливающийся зуд вульвы; наличие опухоли в виде бородавки и/или ссадины ярко-розового, красного или белого цвета; болезненной язвы, незаживающей более месяца; 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 служат кровянистые или гнойные выделения, увеличение паховых лимфатических узлов.

Диагностика

Обязательные исследования:

- врачебный гинекологический осмотр;
- взятие мазков-отпечатков с опухоли с цитологическим и/или морфологическим исследованием;
- биопсия опухоли с морфологическим исследованием;
- ультразвуковое исследование малого таза, брюшной полости, забрюшинных и пахово-бедренных лимфатических узлов;
- пункция увеличенных лимфатических узлов с цитологическим исследованием;

- забор мазков с шейки матки и цервикального канала с цитологическим исследованием;
- вульвоскопия и расширенная вульвоскопия;
- рентгенография органов грудной клетки;
- ЭКГ стандартное;
- Эхокардиография (по показаниям с учетом возраста, анамнеза, данных ЭКГ);
- УЗДГ вен нижних конечностей;
- определение уровня SCC в сыворотке крови (для плоскоклеточного рака вульвы);
- уретероцистоскопия и ректороманоскопия при распространенных стадиях РВ;
- компьютерная томография/магнитно-резонансная томография органов брюшной полости и малого таза с контрастированием при распространенных стадиях РВ;
- консультация онкогинеколога, лучевого терапевта и химиотерапевта;
- консультация специалистов (терапевта, уролога, эндокринолога и др. по показаниям)

Дополнительные исследования:

- анализ крови общий и биохимический;
- общий анализ мочи;
- биохимическая коагулография;
- определение группы крови;
- исследование крови на резус-фактор;
- определение антител к *Treponema pallidum*;
- определение антигена HBsAg;
- определение антител к вирусу гепатита С;
- определение антител к ВИЧ;
- тест на ДНК ВПЧ;

- исследование функции внешнего дыхания;
- экскреторная урография (по показаниям);
- радиоизотопное исследование почек;
- радиоизотопная лимфография;
- биопсия слизистой мочевого пузыря и/или прямой кишки (по показаниям);
- позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) (при распространенных стадиях);

Факторы риска

Существуют факторы, которые расцениваются как наиболее вероятные для возникновения РВ:

- возраст: у трех четвертей женщин это заболевание диагностируется в возрасте старше 50 лет, у двух третей — в возрасте старше 70 лет;
- инфицирование папилломавирусом человека (HPV);
- инфицирование вирусом иммунодефицита человека (HIV);
- склерозирующий лишай;
- интраэпителиальная неоплазия вульвы (VIN);
- меланома или атипичные невусы на коже вне вульвы, передающиеся по наследству, повышают риск развития РВ;
- рак гениталий другой локализации;
- ожирение;
- артериальная гипертензия;
- сахарный диабет;
- низкий социально-экономический статус;
- частая смена половых партнеров;
- курение.

Факторы прогноза

Прогноз больных РВ напрямую зависит от массивности лимфогенной диссеминации опухоли. Частота лимфогенного метастазирования нарастает при:

- увеличении глубины инвазии опухоли;
- снижении степени ее дифференцировки;
- обнаружении раковых эмболов в просвете лимфатических и кровеносных сосудов;
- анеуплоидных новообразованиях.

Риск метастазирования в лимфатические узлы практически равен нулю при глубине стромальной инвазии опухоли менее 2 мм; 20 % — при глубине инвазии более 2 мм и около 40 % — при глубине инвазии более 4 мм.

Значительно больше шансов излечить больную РВ с переходом опухоли на нижнюю треть влагалища или дистальную часть уретры без метастазов в регионарных лимфатических узлах, чем больную, у которой имеется одиночная опухоль размером до 2 см с множественными метастазами в лимфатических узлах пахово-бедренного треугольника.

Факторами прогноза для лимфогенного метастазирования являются:

- стадия,
- первичный размер опухоли;
- глубина стромальной инвазии опухоли;
- локализация опухоли.

3. Лечение

Общими принципами тактики ведения больных РВ являются:

- хирургическое лечение;
- комбинированное (хирургическое и лучевое);
- индивидуальный подход (сочетание лучевых, лекарственных и хирургических методик) при IV стадии и рецидивах заболевания.

Только в случаях абсолютных противопоказаний к хирургическому вмешательству лучевая терапия может применяться как самостоятельный метод лечения, так и в сочетании с химиотерапией.

3.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы 0 стадии (TisN0M0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- Широкое локальное иссечение на расстоянии 0,5-1,0 см от края поражения, лечение лазером или их комбинация.
- Простая (кожная) вульвэктомия с/без пересадки лоскута ткани.
- Аппликационная химиотерапия фторурацилом (5 % мазь)

3.2.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IA стадии (T1aN0M0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- Для *микروинвазивного* рака (диаметр опухоли ≤ 2 см и стромальная инвазия ≤ 1 мм) показано широкое иссечение (*уровень доказательности C*) без пахово-бедренной лимфаденэктомии при отсутствии тяжелой диффузной дистрофии вульвы. Клинически линия разреза должна проходить не менее 1 см (до 2 см) от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности, что соответствует морфологическому ответу > 8 мм (*уровень доказательности C*).
- Окончательный объем хирургического вмешательства определяется хирургом в зависимости от результатов срочного гистологического исследования.
- Прямыми показаниями к простой (кожной) вульвэктомии без паховой лимфаденэктомии являются: мультифокальное поражение, развитие опухоли на фоне дистрофических изменений всей поверхности вульвы (*уровень доказательности C*).
- Лучевая терапия как самостоятельный метод при противопоказаниях к хирургическому лечению.

3.2.2. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IV стадии (T1bN0M0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- Если размер опухоли менее 4 см, выполняется радикальная (геми)вульвэктомия с биопсией сторожевых лимфатических узлов (*уровень доказательности A*). При обнаружении метастазов рекомендуется выполнение пахово-бедренной лимфаденэктомии (*уровень доказательности B*). Клинически линия разреза должна проходить не менее 1 см (до 2 см) от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности, что соответствует морфологическому ответу $\text{—} > 8 \text{ мм}$ (*уровень доказательности C*).
- При **латеральном** поражении (≥ 1 см от средней линии) возможно выполнение биопсии сторожевых лимфатических узлов на стороне поражения (*уровень доказательности A*). При обнаружении метастазов рекомендуется односторонняя пахово-бедренная лимфаденэктомия (*уровень доказательности B*).
- При **центральной** поражении (в пределах 1 см от средней линии) необходимо выполнение двусторонней биопсии сторожевых лимфатических узлов (*уровень доказательности A*). При обнаружении метастазов рекомендуется двусторонняя пахово-бедренная лимфаденэктомия (*уровень доказательности B*).
- Радикальная вульвэктомия с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией. Травматичность этих операций может быть уменьшена вследствие изолированного удаления паховых лимфатических узлов.
- Лучевая терапия с облучением паховых лимфатических узлов при N0 клинической стадии является альтернативой паховой лимфаденэктомии для женщин, которые отказываются или имеют медицинские противопоказания для ее проведения.
- Для тех пациенток, которым невозможно проведение радикальной вульвэктомии из-за локализации или распространенности опухолевого

процесса и сопутствующей патологии, проводится лучевая терапия по радикальной программе.

3.3. Лечение плоскоклеточного рака вульвы II стадии (T2N0M0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Распространение опухоли на нижнюю треть уретры и/или влагалища, или анальное кольцо предполагает либо выполнение комбинированных операций, либо сочетание химиолучевой терапии с хирургическими вмешательствами.

Методы выбора:

- Возможно выполнение предоперационной химио- или химиолучевой терапия для увеличения операбельности опухоли и для уменьшения размеров оперативного вмешательства (*уровень доказательности C*).
- Возможно выполнение радикального локального иссечения или вульвэктомии с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией (*уровень доказательности C*). Клинически линия разреза должна проходить не менее 1 см (до 2 см) от визуально определяемого края опухоли по всей ее окружности, что соответствует морфологическому ответу - > 8мм (*уровень доказательности C*).
- При распространении опухоли на нижнюю треть уретры и/или влагалища рекомендуется выполнение комбинированного вида хирургического вмешательства с дистальной уретерэктомией и/или дистальной вагинэктомией.
- При распространении опухоли на анальное кольцо рекомендуется лечение как при IV стадии (*уровень доказательности C*).
- Послеоперационная (**на вульву**) лучевая или химиолучевая терапия рассматривается в следующих случаях (*уровень доказательности D*):
 - размер опухоли > 4 см;
 - линия разреза < 8 мм;
 - лимфоваскулярное распространение;
 - при стромальной инвазии опухоли более 5 мм.

- Послеоперационная (**на регионарные и наружные подвздошные лимфатические узлы**) лучевая или химиолучевая терапия рассматривается в следующих случаях (*уровень доказательности D*):

- макроскопические метастазы в регионарных лимфатических узлах;
- более 2-х микроскопических метастазов в регионарных лимфатических узлах.

- Для пациенток, которым невозможно проведение хирургического вмешательства из-за сопутствующих заболеваний или распространенности процесса, альтернативный метод лечения - лучевая терапия по радикальной программе.

3.4. Лечение плоскоклеточного рака вульвы III стадии (T1,T2;N1a,N1b;M0), (T1, T2;N2a, N2b;M0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- Неoadъювантная химио- или химиолучевая терапия и хирургическое удаление остаточной опухоли (*уровень доказательности C*).
- При распространении опухоли на нижнюю треть уретры и/или влагалища рекомендуется выполнение комбинированного вида хирургического вмешательства: радикальная вульвэктомия, пахово-бедренная лимфаденэктомия с дистальной уретерэктомией и/или дистальной вагинэктомией; послеоперационная химиолучевая терапия.
- При распространении опухоли на анальное кольцо рекомендуется лечение как при IV стадии (*уровень доказательности C*).

3.5.1. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IVA стадии (T1,T2;N3;M0), (T3NлюбаяM0) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- Лучевая терапия (*уровень доказательности C*).
- Комплексное лечение: сверхрадикальные операции в сочетании с химиолучевым лечением (цисплатин-40 мг/м² раз в неделю) в неoadъюванном и/или адъювантном режиме (*уровень доказательности C*).

- Неoadьювантная химиотерапия с последующим хирургическим вмешательством или лучевой терапией (*уровень доказательности C*).

3.5.2. Лечение плоскоклеточного рака вульвы IVB стадии (ТлюбаяN любаяM1) (отдаленные метастазы) (UICC, 7-е издание, 2010)

Методы выбора:

- По индивидуальной программе химиолучевая терапия.
- По индивидуальной программе химиотерапия с паллиативной целью (*уровень доказательности D*).

3.6. Лечение рецидивов плоскоклеточного рака вульвы

Методы выбора:

- Хирургическое вмешательство с/без лучевой терапии при локальных рецидивах (*уровень доказательности C*).
- Радикальная вульвэктомия и эвисцерация органов малого таза.
- Химиолучевое лечение с/без оперативного лечения.
- Незначительному проценту больных с операбельным поражением подвздошных лимфатических узлов возможно проведение радикальной лимфаденэктомии с последующей лучевой терапией.
- Химиотерапия с паллиативной целью (*уровень доказательности C*).

6. Дальнейшее наблюдение

- Последующие консультации каждые 3 месяца в течение первых двух лет.
- Каждые 6 месяцев до 5 лет после постановки диагноза.
- Каждый год после 5 лет (*уровень доказательности D*).

7. Лучевая терапия

Послеоперационная сочетанная лучевая терапия (выполняется через 21-28 дней после операции)

Дистанционная лучевая терапия (в зависимости от имеющегося оборудования)

Ложь первичной опухоли и зоны регионарного метастазирования(пахово-бедренные)

Конвенциональная лучевая терапия на ложь первичной опухоли РОД 2-3 Гр, СОД 36-40 Гр (КТ, 2-2,5D) и зоны регионарного метастазирования по РОД 2-3 Гр, СОД 40 Гр (КТ, 2-2,5D) или

Конформная лучевая терапия на ложе первичной опухоли РОД 3 Гр, СОД 40 Гр (КТ или МРТ, 3D, ускоритель электронов с МЛК) и зоны регионарного метастазирования по РОД 2-3 Гр, СОД 40 Гр (КТ, 2-2,5D, ускоритель электронов с МЛК)

Внутриполостная лучевая терапия на брахитерапевтических аппаратах HDR (^{192}Ir , ^{60}Co)

СОД 28-30 Гр (3D планирование HR-CTV, IR-CTV)

Сочетанная лучевая терапия по радикальной программе

Дистанционная лучевая терапия (в зависимости от имеющегося оборудования)

Конвенциональная лучевая терапия на область первичной опухоли РОД 2-3 Гр, СОД 50-60 Гр (КТ, 2-2,5D) и зоны регионарного метастазирования РОД 2-3 Гр, СОД 60 Гр.

Конформная лучевая терапия на область первичной опухоли РОД 2-3 Гр, СОД 50-60 Гр (КТ или МРТ, 3D, ускоритель электронов с МЛК) и зон регионарного метастазирования РОД 2-3 Гр, СОД 60 Гр (КТ или МРТ, 3D, ускоритель электронов с МЛК)

Внутриполостная лучевая терапия на брахитерапевтических аппаратах HDR (^{192}Ir , ^{60}Co)

СОД 28-30 Гр (3D планирование HR-CTV, IR-CTV)

8. Химиотерапия (неоадьювантная, 1-й линия и последующие линии), (6 курсов или до прогрессирования) (С).

В неоадьювантном режиме применяется 2-3 курса ХТ.

Минимальный объем химиотерапии

- Цисплатин-50 мг/м² 1 раз в 21 день до 6 курсов
- Цисплатин-50 мг/м² в 1 день + 5-Фторурацил 500 мг/м² в 1-3 дни с интервалом в 21 день до 6 курсов

Оптимальный объем

- Паклитаксел 175 мг/м² + Цисплатин 75 мг/м² в 1 день с интервалом 3 недели
- Паклитаксел-175 мг/м² + Карбоплатин АУС 5-6 в 1 день с интервалом 3 недели
- Цисплатин-50 мг/м² в 1 день + Гемцитабин 1000 мг/м² в 1,8 дни с интервалом 3 недели
- Кселода-2500 мг/м² /сут с 1-14 дни с интервалом 3 недели