



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Рак трахеи

МКБ 10: **C33**

Год утверждения (частота пересмотра): **2018 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP330**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация онкологов России Российское общество клинической онкологии**

Оглавление

- 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.

Ключевые слова

- Рак трахеи
- Хирургическое лечение
- Лучевая терапия

Список сокращений

ДЛТ – дистанционная лучевая терапия

КТ – компьютерная томография

МРТ магниторезонансная томография

ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография

УЗДГ– ультразвуковая доплерография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

Термины и определения

1. Краткая информация

1.1 Определение

Рак трахеи – это общее название, объединяющее группу злокачественных опухолей, источником которых являются сами стенки органа (слизистая оболочка трахеи).

1.2 Этиология

Как и в случае других онкологических заболеваний, причины возникновения злокачественных опухолей, поражающих органы системы дыхания, пока не известны. Однако статистические исследования большой группы пациентов с данной патологией позволили выявить факторы риска, предрасполагающие к развитию болезни [1,2].

К группе риска можно отнести людей:

- 1) входящих в возрастную группу 40-60 лет;
- 2) употребляющих табачные изделия в любом виде – сигары и сигареты, трубочный и жевательный табак;
- 3) подвергшихся радиотерапии и облучению;
- 4) имеющих постоянный контакт с деревянной, никелевой или асбестовой пылью;
- 4) инфицированных вирусом папилломы человека.

1.3 Эпидемиология

Данное заболевание встречается достаточно редко и представляет менее 0,2% от общего числа онкологических заболеваний [1]. Заболеваемость первичными опухолями трахеи составляет 2,6 случая на 1 млн. человек в год. Данное заболевание встречается достаточно редко и представляет менее 0,2% от общего числа онкологических заболеваний [2].

1.4 Кодирование по МКБ 10

C33 ТРАХЕЯ

C33.9 Трахея

1.5 Классификация

1.5.1 Международная гистологическая классификация (2010)

Выделяют первичные опухоли трахеи и вторичные.

Вторичные, являются следствием поражения трахеи врастающими в неё новообразованиями соседних органов (гортань, бронхи, щитовидная железа, пищевод).

Гистологически выделяют:

- цилиндрому (аденокистозный рак);
- саркому;
- нейроэндокринные опухоли;
- аденомы;
- плоскоклеточный рак;
- гемангиоэндотелиомы.

Плоскоклеточный рак встречается в 50% случаев.

Аденокистозный рак находится на 2-м месте по распространённости — (20%) [3].

1.6 Стадирование

T — характеристика первичной опухоли

TIS — прединвазивный рак (carcinoma in situ).

T0 — первичный очаг не выявлен.

T1 — опухоль с основанием не более 3 см в наибольшем измерении в пределах слизистого и подслизистого слоёв в границах двух сегментов трахеи.

T2 — опухоль более 3 см в наибольшем измерении в пределах мышечной оболочки двух сегментов без поражения хрящевых полуколец.

T3 — опухоль любого размера захватывающая более двух сегментов, прорастающая всю стенку без поражения соседних структур или органов.

T4 — опухоль любого размера, прорастающая соседние органы или структуры.

N -регионарные лимфатические узлы

N0 — нет метастазов в паратрахеальных лимфатических узлах (пальпаторно не определяются, при эхографии и КТ не увеличены).

N1 — метастаз в одном регионарном лимфатическом узле на стороне поражения.

N2 — множественные метастазы в одном лимфатическом коллекторе на стороне поражения.

N3 — двусторонние метастазы в лимфатических узлах или поражение регионарных зон другого уровня (например, метастазы рака грудного отдела трахеи в лимфатических узлах шеи).

M — характеризует отдалённые метастазы

M0 — нет признаков отдалённого метастазирования.

M1 — имеются отдалённые метастазы.

Дескриптор M1 может быть дополнен в зависимости от поражённого органа следующими символами:

| | |
|-----------------------------------|------------------|
| лёгкие PUL | костный мозг MAR |
| кости OSS | плевра PLE |
| печень HEP | брюшина PER |
| головной мозг BRA | кожа SKI |
| отдалённые лимфатические узлы LYM | другие OTH |

Остаточная опухоль (R-классификация)

Наличие или отсутствие резидуальной опухоли после лечения обозначается дескриптором R. Определение этого фактора проводится при эндоскопии или исследовании границ резекции по операционному препарату.

R0 — признаки остаточной опухоли отсутствуют.

R1 — элементы опухоли определяются только гистологически.

R2 — макроскопическая остаточная опухоль.

Группировка по стадиям рака трахеи представлена в таблице 1:

Таблица 1 – Группировка по стадиям

| Стадия | T | N | M |
|---------------|----------|----------|----------|
| Стадия 0 | TIS | - | - |
| Стадия I | T1 | N0 | M0 |
| | T2 | N0 | M0 |
| Стадия II | T1 -2 | N1 | M0 |
| Стадия IIIa | T3 | N0 | M0 |
| | T3 | N1 | M0 |
| | T1-3 | N2 | M0 |
| Стадия IIIb | T1-4 | N3 | M0 |
| | T4 | N0-3 | M0 |
| Стадия IV | T1-4 | N0-3 | M1 |

По возможности в диагнозе необходимо указывать форму роста опухоли и характер осложнений, вызванных первичным очагом или метастазами.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется тщательный сбор жалоб и анамнеза у пациента с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения [4].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

Комментарии: для рака трахеи характерно постепенное начало и длительное бессимптомное течение. Наиболее распространенными жалобами являются: затруднение дыхания, но в связи с постепенным сужением просвета трахеи клинические проявления данного симптома могут проявляться при обтурации более чем на 2\3.

- У всех больных раком трахеи рекомендуется собрать семейный анамнез.

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется тщательный физикальный осмотр, оценка функционального статуса.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарии: физикальный осмотр необходим для выявления сопутствующих заболеваний, наличия вторичных проявлений болезни, которые могут повлиять на выбор тактики лечения.

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется выполнять: развернутые клинический и биохимический анализы крови, онкомаркеры РЭА,

исследование свёртывающей системы крови, анализ мочи.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV) *Комментарии: в анализах крови могут быть выявлены специфические изменения, которые могут повлиять на тактику лечения. Онкомаркеры необходимо определять с целью дальнейшего наблюдения и контроля заболевания.*

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется выполнить трахео-бронхоскопию с биопсией [4].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарии: *это наиболее информативный метод исследования при раке трахеи, позволяющий непосредственно визуализировать опухоль, определить её размеры, локализацию и макроскопический тип, оценить угрозу осложнений (кровотечение, перфорация, степень стеноза), а также получить материал для морфологического исследования. Для получения достаточного количества материала требуется выполнить несколько (3-5) биопсий стандартными эндоскопическими щипцами.*

- Рекомендована бронхоскопия с эндоскопической ультрасонографией.

Уровень убедительности рекомендаций - ... (уровень достоверности доказательств - ...)

Комментарии: *это даст дополнительные сведения о распространённости непосредственно опухоли и наличие метастатически поражённых лимфоузлов. В случае выявления метастатически поражённых лимфоузлов необходимо выполнить тонкоигольную пункцию. План лечения не следует составлять до получения данных биопсии. При подслизистом инфильтративном росте опухоли возможен ложноотрицательный результат, что требует повторной глубокой биопсии. Чувствительность и специфичность метода возрастает при использовании современных технологий*

эндоскопической визуализации (увеличительной эндоскопии, узкоспектральной эндоскопии, хромоэндоскопии, флуоресцентной диагностики).

- Рекомендуется выполнить УЗИ шейно-надключичных зон, органов брюшной полости [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарий: *УЗИ шейно-надключичных зон, органов брюшной полости является стандартом диагностики при раке трахеи. При УЗИ шейно-надключичных зон и органов брюшной полости может быть заподозрено метастатическое поражение, выполнена диагностическая пункция.*

- Рекомендуется выполнить рентгенографию грудной клетки [5,6]

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарий: *Рентгенография грудной клетки часто даёт отрицательный результат. Однако можно обнаружить сужение, искривление или смещение трахеи, расширение тени средостения или признаки метастатического распространения опухоли.*

- Рекомендуется выполнить КТ органов грудной клетки с в/в контрастированием [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарий: *КТ органов грудной клетки с внутривенным контрастированием является обязательным методом исследования, так как даёт возможность оценить истинную распространённость непосредственно самой опухоли (экстратрахеальный компонент), наличие метастатически поражённых лимфоузлов, отношение к органам, находящимся в непосредственной близости (пищевод, щитовидная железа, магистральные сосуды), а также оценить наличие отдалённых метастазов в лёгкие.*

- Рекомендуется выполнить эзофагоскопию для исключения наличия первичной опухоли пищевода с врастанием в трахею, либо исключения врастания опухоли трахеи в пищевод [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется выполнить оценку функции внешнего дыхания.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется выполнить ЭКГ.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется выполнить биопсию под контролем УЗИ/КТ при подозрении на метастазы по данным КТ или МРТ в случаях, когда их подтверждение принципиально меняет тактику лечения [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется выполнить ПЭТ-КТ при подозрении на метастазы по данным КТ или МРТ в случаях, когда их подтверждение принципиально меняет тактику лечения [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется выполнить МРТ или КТ головного мозга с внутривенным контрастированием при подозрении на метастатическое поражение головного мозга [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется при подготовке к хирургическому лечению с целью оценки функционального статуса по показаниям проводить дополнительное обследование: эхокардиографию, холтеровское мониторирование сердечной деятельности, УЗДГ сосудов шеи и нижних конечностей, консультации кардиолога, эндокринолога, невропатолога и т.п. [5,6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

2.5 Иная диагностика

- Рекомендуется проводить гистологическое исследование хирургически удалённого опухолевого препарата, при этом в морфологическом заключении рекомендуется отразить следующие параметры:

1. Расстояние до проксимального и дистального краёв резекции;
2. Размеры опухоли;
3. Гистологическое строение опухоли;
4. Степень дифференцировки опухоли;
5. pT;
6. pN (с указанием общего числа исследованных и поражённых лимфоузлов);
7. Наличие поражения проксимального края резекции (отрицательный результат также должен быть констатирован);
8. Наличие поражения дистального края резекции (отрицательный результат также должен быть констатирован);
9. Наличие лимфоваскулярной, периневральной инвазии (отрицательный результат также должен быть констатирован);
10. Степень регрессии опухоли по шкалам Mandard/Dworak (при наличии предшествующего комбинированного лечения);
11. Поражение апикального лимфатического узла (отрицательный результат также должен быть констатирован).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – IV)

3. Лечение

Основным методом лечения злокачественных опухолей трахеи является хирургический. При этом выполняется циркулярная резекция трахеи (возможно удаление до 11-12 колец) с формированием одномоментного межтрахеального анастомоза и обязательным выполнением паратрахеальной и бифуркационной медиастинальной лимфодиссекции [7].

По показаниям дополнительно проводится адъювантная/неoadъювантная химиотерапия, лучевая терапия или их сочетание.

При радикальном хирургическом лечении, как правило, дополнительного противоопухолевого лечения не назначается, хотя по данным ряда авторов в случае назначения во всех случаях послеоперационной лучевой терапии улучшает отдалённые результаты по сравнению с чисто хирургическим радикальным лечением.

При выполнении паллиативной операции (по линии резекции оставлены клетки злокачественной опухоли) целесообразно операцию дополнить лучевой терапией, что позволяет улучшить отдалённые результаты по сравнению только с паллиативной операцией.

5-летняя выживаемость после радикальной операции при аденокарциномном раке составляет 65-85%, при плоскоклеточном раке не превышает 40% [7,8,9].

3.1 Хирургическое лечение

При локализации опухоли в грудном и шейном отделах, операция выполняется трансстернальным доступом: полная продольная стернотомия или неполная продольная стернотомия, при этом адекватным объёмом операции считается циркулярная резекция трахеи. При локализации опухоли в бифуркации трахеи возможно выполнение циркулярной резекции бифуркации трахеи с формированием искусственной карины. В случае перехода опухоли на главный бронх и невозможности мобилизации последнего для формирования безопасного анастомоза

рекомендуется выполнить циркулярную резекцию бифуркации трахеи с пневмонэктомией справа из боковой торакотомии по 5 межреберью.

- При раннем раке трахеи (Tis–N0M0) рекомендуется рассматривать возможность применения органосохранных и функционально-щадящих способов лечения (эндоскопическая резекция слизистой) с высокой эффективностью.

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIa)

Комментарии: *при определении тактики лечения надо учитывать факторы прогноза. Предпочтение следует отдавать методике эндоскопической подслизистой диссекции [20].
Негативный прогноз:*

- стадия $\geq G_3$,
 - поражение краёв резекции,
 - лимфатическая, сосудистая или периневральная инвазия [8].
- При резектабельном локализованном и местнораспространенном раке трахеи II–III стадий (T1-3N0-2M0) рекомендуется при отсутствии абсолютных противопоказаний на первом этапе проведение хирургического лечения, объём операции определяется локализацией и местным распространением опухоли [26].

Уровень убедительности рекомендаций - ... (уровень достоверности доказательств - ...)

- При нерезектабельном раке трахеи (T4N1-3M0-1) рекомендуется рассматривать химиолучевую терапию РОД=2 Гр, СОД= 44 Гр. с включением в объём облучения первичного очага, отступив 2.0 см от краёв опухоли, метастатически поражённых регионарных лимфоузлов. После 2-недельного перерыва выполняется оценка эффекта и принимается решение вопроса о хирургическом лечении. При невозможности выполнения оперативного вмешательства следует продолжение самостоятельной лучевой терапии с или без химиотерапии по радикальной программе.

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIa)

Комментарии: при определении тактики лечения надо учитывать наличие осложнений, связанных с распространённостью опухоли.

- При функционально неоперабельном раке трахеи (на фоне тяжёлой сопутствующей патологии) рекомендуется проведение паллиативного лекарственного лечения либо симптоматической терапии. Возможно стентирование трахеи в зоне поражения опухолью или формирование трахеостомы [7,8,9].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

Комментарии: Риск проведения операции превышает риск, связанный с прогрессированием онкологического заболевания. Решение о наличии противопоказаний к хирургическому лечению может приниматься только на консилиуме с участием хирурга, терапевта, анестезиолога, реаниматолога.

3.2 Химиотерапия

Химиотерапия малоэффективна у больных раком трахеи и потому практически не применяется. Опубликовано лишь несколько сообщений, в которых была показана эффективность комбинированной химиотерапии схемой паклитаксел# + карбоплатин**.

В самостоятельном режиме используется крайне редко, в основном в сочетании с лучевой терапией при лечении неоперабельного рака трахеи [11,12,13].

3.3 Лучевая терапия

Следует отметить, что злокачественные новообразования трахеи являются сравнительно радиочувствительными опухолями (особенно аденокистозный рак), при которых можно, а в некоторых клинических ситуациях необходимо, применять лучевую терапию, как в виде адъювантного терапевтического пособия, так и в плане самостоятельного радикального лечения.

Современные методики конформной лучевой терапии позволяют избирательно облучить опухоль с максимальной защитой близлежащих тканей.

- При необходимости проведения послеоперационной лучевой терапии (нерадикальные или условно радикальные операции) рекомендовано проведение дистанционной лучевой терапии (РОД= 2 Гр, СОД= 50 Гр.) с включением в объём облучения первичного очага по данным КТ до операции, отступив 2.0 см от края опухоли. При наличии остаточной опухоли локально или при помощи брахитерапии до СОД= 50-55 Гр. [14,15].

Уровень убедительности рекомендаций - ... (уровень достоверности доказательств - ...)

- При неоперабельных местно-распространенных опухолях с метастатически поражёнными регионарными лимфоузлами или наличии сопутствующей патологии (функциональная непереносимость операции) рекомендовано проведение лучевой терапии (3-D конформной) РОД=2 Гр, СОД= 66 Гр. с включением в объём облучения первичного очага, отступив 2.0 см от краёв опухоли и метастатически поражённых лимфоузлов [14,15].

Уровень убедительности рекомендаций - ... (уровень достоверности доказательств - ...)

- При рецидивных опухолях или при достижении выраженной ремиссии после первого этапа облучения СОД=44 Гр рекомендовано локальное воздействие на дистанционных или брахитерапевтических аппаратах лучевой терапии [14,15].

Уровень убедительности рекомендаций - ... (уровень достоверности доказательств - ...)

3.4 Симптоматическая терапия

- Пациентам с острым кровотечением рекомендуется выполнить срочное эндоскопическое исследование, системную гемостатическую терапию. В зависимости от результатов исследования производят эндоскопическую остановку кровотечения. При невозможности/неэффективности эндоскопического гемостаза проводится экстренное хирургическое вмешательство [16].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

- При опухолевом стенозе и невозможности проведения хирургического лечения рекомендуется установка саморасправляющегося стента в зону опухолевого стеноза или симптоматическое оперативное лечение (трахеостомия) [17]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

- При опухолевом стенозе рекомендована эндоскопическая реканализация (электродеструкция, лазерная резекция), которая может быть выполнена как при неоперабельной опухоли, так и в плане предоперационной подготовки с целью нормализации дыхания и улучшения функциональных показателей пациента [18,19]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

- В лечении болевого синдрома рекомендуется проведение дистанционной лучевой терапии, медикаментозной терапии, локорегионарной анестезии в зависимости от причины болевого синдрома [14 ,20].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - IIb)

Комментарии: целью так называемой «поддерживающей терапии» является профилактика и облегчение симптомов заболевания и поддержание качества жизни пациентов и их близких, независимо от стадии заболевания и потребности в других видах терапии. В случае рака трахеи меры, направленные на облегчение основных симптомов, способствуют увеличению продолжительности жизни.

4. Реабилитация

- Рекомендуется проводить реабилитацию, ориентируясь на общие принципы реабилитации пациентов после проведённых хирургических вмешательств и/или химиотерапии.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств – IV)

5. Профилактика

- Рекомендуется соблюдать следующую периодичность и методы наблюдения после завершения лечения по поводу рака трахеи: в первые 1-2 года физикальный осмотр и сбор жалоб рекомендуется проводить каждые 3-6 месяца, на сроке 3-5 лет – 1 раз в 6-12 месяцев. После 5 лет с момента операции визиты проводятся ежегодно или при появлении жалоб. У пациентов с высоким риском рецидива перерыв между обследованиями может быть сокращён.

Объем обследования:

1. Анамнез и физикальное обследование;
2. Онкомаркеры РЭА, (если были повышены исходно) каждые 3 месяца первые 2 года и далее каждые 6 мес. в последующие 3 года;
3. Трахео-бронхоскопия впервые выполняется через 3 месяца после резекции первичной опухоли, далее каждые 6 месяцев в течение первых 2 лет, затем 1 раз в год или при появлении жалоб;
4. УЗИ шейно-надключичных зон органов брюшной полости каждые 3-6 мес. в зависимости от риска прогрессирования;
5. Рентгенография органов грудной клетки каждые 6 мес.;
6. КТ органов грудной полости с в/в контрастированием однократно через 6-12 мес. после операции, в зависимости от риска прогрессирования.

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств - Ia)

Комментарии: задачей наблюдения является раннее выявление прогрессирования заболевания с целью раннего начала лучевой/химиотерапии или хирургического лечения резектабельных метастатических очагов, рецидивных опухолей.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии оценки качества медицинской помощи

| № | Критерии качества | | |
|-----|---|--|--|
| 1. | Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки (при установлении диагноза) | | |
| 2. | Выполнена трахеобронхоскопия (при установлении диагноза) | | |
| 3. | Выполнено морфологическое исследование материала, взятого при биопсии, включая ИГХ | | |
| 4. | Выполнено ультразвуковое исследование шейных и надключичных лимфатических узлов (при установлении диагноза) | | |
| 5. | Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) и забрюшинного пространства и/или компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства и/или магнитно-резонансная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства (при установлении диагноза) | | |
| 6. | Выполнено хирургическое лечение с билатеральной двухзональной медиастинальной лимфодиссекцией при I-IIA стадии (при отсутствии медицинских противопоказаний) | | |
| 7. | Выполнено морфологическое и/или иммуногистохимическое исследование препарата удаленных тканей (при хирургическом вмешательстве) | | |
| 8. | Выполнена предоперационная химиотерапия или химиолучевая терапия при IIB - III стадии (при отсутствии медицинских противопоказаний) | | |
| 9. | Проведена профилактика инфекционных осложнений антибактериальными лекарственными препаратами при хирургическом вмешательстве (при отсутствии медицинских противопоказаний) | | |
| | | | |
| 10. | Выполнение тромбпрофилактики послеоперационных осложнений (при условии отсутствия противопоказаний к её проведению; у больных, кому выполнено хирургическое лечение) | | |
| 11. | Выполнена химиотерапия и/или лучевая терапия при наличии морфологической верификации диагноза (при химиотерапии и/или лучевой терапии) | | |
| 12. | Выполнена дозиметрическая верификация рассчитанного плана (при лучевой терапии) | | |
| 13. | Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый не более чем за 5 дней до начала курса химиотерапии и/или лучевой терапии | | |

Список литературы

1. Po-Yi Yang, Maw-Sen Liu, Chih-Hung Chen, Chin-Ming Lin, Thomas Chang Yao Tsao. Adenoid Cystic Carcinoma of the Trachea: a Report of Seven Cases and Literature Review // *Chang Gung Med J* 2005; 28 p.357-63
2. Honings J., Gaissert H.A., Verhagen A.F. et al. Undertreatment of Tracheal Carcinoma: Multidisciplinary Audit of Epidemiologic Data // *Ann.Surg.Oncol.*, 2008
3. Honings J, Gaissert HA, van der Heijen H.F., et al. Clinical aspects and treatment of primary tracheal malignancies // *Acta Otolaryngol.* 2010 Jul; 130(7) p.763-72
4. Zhengjiaiang L, Pingzhang T, Dechao Z, Reddy-Kolanu G, Ilankovan V. Primary tracheal tumours: 21 years of experience at Peking Union Medical College, Beijing, China // *J Laryngol Otol* 2008; 11 p. 1-6
5. Webb BD, Walsh GL, Roberts DB, Sturgis EM. Primary tracheal malignant neoplasms: the University of Texas MD Anderson Cancer Center experience // *J Am Coll Surg* 2006; 202(2) p.237-46
6. Harms W, Latz D, Becker H, Gagel B, Herth F, Wannemacher M. Treatment of primary tracheal carcinoma. The role of external and endoluminal radiotherapy // *Strahlenther Onkol* 2000; 76(1) p.22-7
7. Yamamoto K, Miyamoto Y, Ohsumi A, Imanishi N, Kojima F. Surgical results of carinal reconstruction: an alternative technique for tumors involving the tracheal carina // *Ann Thorac Surg* 2007; 84(1) p.216-20
8. J.F.Regnard, P.Fourquier, P.Levasseur. Results and prognostic factors in resections of primary tracheal tumors a multicenter retrospective study // *J.Thorac.Cardiovasc Surg.*, 1996, Apr; 111(4) p.808-814
9. Henning A., Gaissert H.A. Primary tracheal Tumor // *Chest Surgery Clinics of North America* 2003.13 p.247-256
10. Grillo H.C. «Surgery of the Trachea and Bronchi». — 2004. — 872 p. (p.793)

11. Ilen AM, Rabin MS, Reilly JJ, Mentzer SJ. Unresectable adenoid cystic carcinoma of the trachea treated with chemoradiation. *J Clin Oncol* 2007;25:5521-3
12. Joshi NP, Haresh KP, Das P, Kumar R, Prabhakar R, Sharma DN, *et al.* Unresectable basaloid squamous cell carcinoma of the trachea treated with concurrent chemoradiotherapy: A case report with review of literature. *J Cancer Res Ther* 2010;6:321-3.
- 13 Yang PY, Liu MS, Chen CH. Adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Chang Gung Med J.* 2005 May;28(5):357–363.
14. Halperin E.C., C.A.Perez, Luther W.Brady. «Perez and Brady"s principles and practice of radiation oncology». — 2008, 2106 p. (p.1 126)
- 15 Bruce G.Habby, Lynn.D.Wilson «Hand book of Radiation Oncology: Basic Principles and Clinical Protocols»- 2008. -797 p. (p.413)
16. Wood D.E. Tracheal and Bronchial Stenting. BC Decker Inc Hamilton London; 2004. — P.76
17. Zakaluzny S.A., Lane J.D., Mair E.A. Complications of Tracheobronchial airway stents // *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 2003; 128 p.478-488
18. Sipila J, Pulkkinen J, Hujala K, Grenman R. Endoscopic lasersurgery in obstructive tracheal and bronchial tumors // An update. *Otolaryngol Pol* 2004; 58(1) p. 187-90
19. Grillo H.C. Urgent Treatment of tracheal obstruction in: Grillo H.C. «Surgery of trachea and bronchi» BC Decker Inc Hamilton London; 2004. — p.475
20. Carvalho Hde A; Figueredo V; Pedreira WL; Aisen S Hight dose-rate brachytherapy as a treatment option in primary tracheal tumors // *Clinics.* 2005; 4 p.229-304

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Аллахвердиев А.К.**, д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения хирургического торакального торако-абдоминального отдела ФГБУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

2. **Давыдов М.И.**, академик РАН и РАМН, профессор, д.м.н., генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

3. **Давыдов М.М.**, член-корреспондент РАН, д.м.н., заведующий отделением хирургическим торакальным торако-абдоминального отдела ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

4. **Иванов С.М.** к.м.н., старший научный сотрудник отделения клинической радиологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

5. **Кувшинов Ю.П.**, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник эндоскопического отделения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

6. **Лактионов К.К.** д.м.н. заведующий отделением клинических биотехнологий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

7. **Реутова Е.В.** к.м.н. старший научный сотрудник отделения клинических биотехнологий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России;

8. **Чекини А.К.**, к.м.н., старший научный сотрудник отделения хирургического торакального торако-абдоминального отдела ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Конфликта интересов нет.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-онкологи;
2. Врачи-хирурги;
3. Врачи-радиологи;
4. Врачи-химиотерапевты;
5. 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 П1 – Уровни достоверности доказательств в соответствии с классификацией Агентства по политике медицинского обслуживания и исследований (АНСРР, 1992)

| Уровни достоверности доказательств | Описание |
|------------------------------------|---|
| Ia | Доказательность, основанная на метаанализе рандомизированных контролируемых исследований |
| Ib | Доказательность, основанная как минимум на одном рандомизированном контролируемом исследовании с хорошим дизайном |
| IIa | Доказательность, основанная как минимум на одном крупном нерандомизированном контролируемом исследовании |
| IIb | Доказательность, основанная как минимум на одном квази-экспериментальном исследовании с хорошим дизайном |
| III | Доказательность, основанная на неэкспериментальных описательных исследованиях с хорошим дизайном, типа сравнительных исследований, корреляционных исследований и исследований случай-контроль |
| IV | Доказательность, основанная на мнении экспертов, на опыте или мнении авторов |

Таблица П2 – Уровни убедительности рекомендаций в соответствии с классификацией Агентства исследований и оценки качества медицинского обслуживания (АНРQ, 1994)

| Уровень убедительности рекомендации | Уровни достоверности доказательств | Описание |
|-------------------------------------|------------------------------------|----------|
|-------------------------------------|------------------------------------|----------|

| Уровень убедительности рекомендации | Уровни достоверности доказательств | Описание |
|-------------------------------------|------------------------------------|--|
| А | Ia, Ib | Доказательность, основанная как минимум на одном рандомизированном контролируемом исследовании с хорошим дизайном |
| В | IIa, IIb, III | Доказательность, основанная на хорошо выполненных нерандомизированных клинических исследованиях |
| С | IV | Доказательность, основанная на мнении экспертов, на опыте или мнении авторов. Указывает на отсутствие исследований высокого качества |

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.

Получены комментарии со стороны врачей-детских онкологов первичного звена в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций как рабочего инструмента повседневной практики.

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 сведён к минимуму.

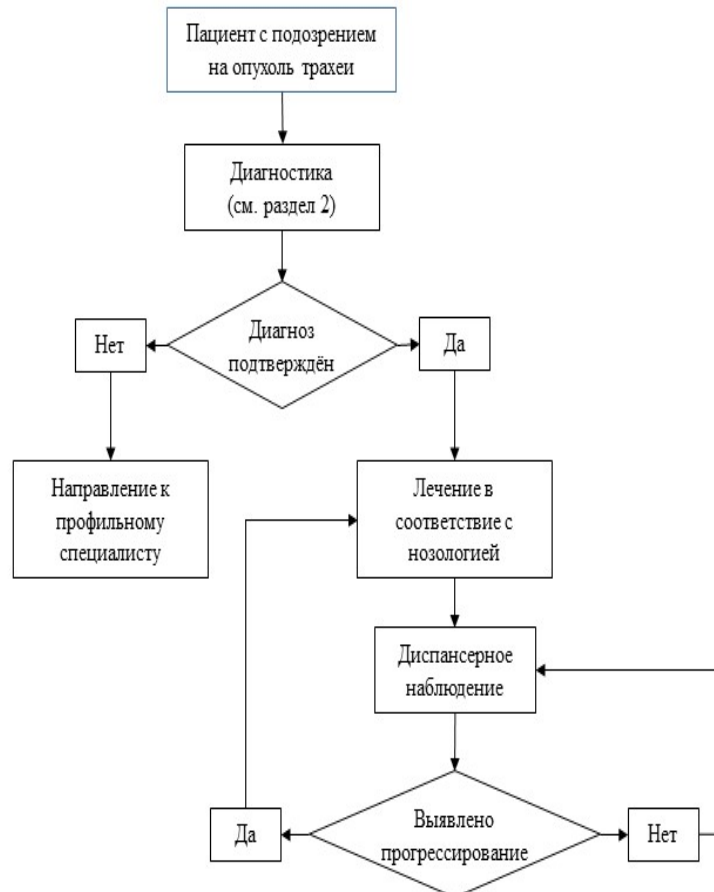
Обновления клинических рекомендаций: актуализация проводится не реже чем один раз в три года с учётом появившейся новой информации о диагностике и тактике ведения пациентов с РБ. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

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

Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Схема 1. Блок-схема диагностики и лечения больного раком трахеи



Приложение В. Информация для пациентов

Рекомендации при осложнениях химиотерапии — связаться с химиотерапевтом.

1). При повышении температуры тела 38°C и выше:

- Начать приём антибиотиков: по рекомендации химиотерапевта

2). При стоматите.

- Диета – механическое, термическое щажение;
- Частое полоскание рта (каждый час) – ромашка, кора дуба, шалфей, смазывать рот облепиховым (персиковым) маслом;
- Обрабатывать полость рта по рекомендации химиотерапевта

3). При диарее.

- Диета – исключить жирное, острое, копчёное, сладкое, молочное, клетчатку. Можно нежирное мясо, мучное, кисломолочное, рисовый отвар. Обильное питье.
- Принимать препараты по рекомендации химиотерапевта

4). При тошноте.

- Принимать препараты по рекомендации химиотерапевта

Приложение Г.