

Лечение плеоморфной саркомы: клинический случай

Б.Ю. Бохян¹, Д.А. Буров¹, А.В. Федорова¹, Р.А. Минсафин², А.Н. Мелишева³

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522 Москва, Каширское шоссе, 24;

²ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России; Россия, 127994 Москва, Рахмановский пер., 3;

³ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»; Россия, 117198 Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6

Контакты: Денис Александрович Буров denisburov@yandex.ru

В статье рассматривается комбинированное лечение плеоморфной саркомы мягких тканей правого плеча с метастазами в легких и надпочечниках. Описанный клинический случай демонстрирует важность применения комбинированного подхода, включающего хирургическое удаление первичной опухоли и ее метастазов.

Ключевые слова: саркомы мягких тканей, химиотерапия сарком, хирургическое лечение сарком, плеоморфная саркома мягких тканей, лечение метастазов сарком мягких тканей

Для цитирования: Бохян Б.Ю., Буров Д.А., Федорова А.В. и др. Лечение плеоморфной саркомы: клинический случай. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2025;17(2):90–4.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2025-17-2-90-94>

TREATMENT OF PLEIOMORPHIC SARCOMA: CLINICAL CASE

B. Yu. Bokhyan¹, D. A. Burov¹, A. V. Fedorova¹, R. A. Minsafin², A. N. Melisheva³

¹*N. N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115522, Russia;*

²*Russian University of Medicine, Ministry of Health of the Russia; 3 Rakhmanovsky Pereulok, Moscow 127994, Russia;*

³*RUDN University; 6 Miklukho-Maklaya St., Moscow 117198, Russia*

Contacts: Denis Alexandrovich Burov denisburov@yandex.ru

The article describes combination treatment of pleiomorphic sarcoma of the soft tissues of the right shoulder with metastases in the lungs and adrenal glands. This clinical case demonstrates the importance of using combination approach including surgical resection of the primary tumor and its metastases.

Keywords: soft tissue sarcomas, sarcoma chemotherapy, surgical treatment of sarcomas, pleiomorphic sarcoma of the soft tissues, treatment of soft tissue sarcoma metastases

For citation: Bokhyan B. Yu., Burov D. A., Fedorova A. V. et al. Treatment of pleiomorphic sarcoma: clinical case. Sarkomy kostei, miagkikh tkanei i opukholi kozhi = Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin 2025;17(2):90–4. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2025-17-2-90-94>

Введение

Плеоморфная саркома (ПС), ранее рассматриваемая как подтип злокачественной фиброзной гистиоцитомы, до 2000-х годов составляла значительную долю сарком мягких тканей [1]. Однако гистогенетическая концепция злокачественной фиброзной гистиоцитомы как фиброзно-гистиоцитарной опухоли подверглась критическому пересмотру. Результаты исследований продемонстрировали, что данное новообразование имеет преимущественно фибробластический фенотип [2]. Это привело к переклассификации злокачественной фиброз-

ной гистиоцитомы. При гистологическом и иммуногистохимическом исследованиях для ПС характерны отсутствие четких границ дифференцировки, а при электронной микроскопии – ультраструктурные признаки фибробластической и миофибробластической дифференцировок [3].

Плеоморфные саркомы представляют собой гетерогенную группу злокачественных опухолей мезенхимального происхождения, характеризующихся низкой степенью дифференцировки и выраженным клеточным плеоморфизмом. В эту группу входят новообра-

зования, развивающиеся из различных типов мезенхимальных клеток, требующие дифференциальной диагностики с липосаркомой, рабдомиосаркомой и лейомиосаркомой [2]. Несмотря на клиническую значимость, морфогенез, молекулярная биология и клинические особенности ПС недостаточно изучены из-за низкой распространенности данной патологии (5–7 % всех злокачественных мезенхимальных опухолей) [4].

Для эффективного изучения ПС необходима интеграция усилий специалистов различных профилей. Высокая степень злокачественности этих опухолей проявляется в их быстром росте и раннем метастазировании, часто затрагивающем легкие. Метастазы распространяются лимфогенно (в регионарные лимфатические узлы) и гематогенно (в отдаленные органы). Однако поражение регионарных лимфатических узлов встречается редко — только у 6,3 % пациентов. Гематогенные метастазы чаще всего развиваются в легких (87,9 % случаев), головном мозге (4,2 % случаев) и печени (1,5 % случаев) [4].

Диагностика ПС представляет значительные трудности. Отсутствие специфических признаков данной патологии ограничивает возможности методов визуализации. Для выявления ПС необходим комплексный подход, предполагающий применение различных методов, в том числе визуализирующих исследований и гистологического анализа. Лучевая диагностика также играет большую роль на всех этапах: от первичного установления диагноза до определения местно-инвазивного роста опухоли и отдаленных метастазов.

Методы визуализации включают:

- рентгенографию — используется для первичной оценки, особенно поражений конечностей и органов грудной клетки, позволяет выявить кальцинаты, участки пониженной плотности, изменения в костной ткани и дополнительные образования в легких и средостении;
- ультразвуковое исследование (УЗИ) — является предпочтительным методом для первичной оценки поверхностных новообразований благодаря доступности и высокому разрешению, позволяющему дифференцировать паренхиматозные и кистозные поражения, а также оценивать их внутреннюю структуру и васкуляризацию;
- компьютерную томографию (КТ) — чаще всего применяется для оценки поражений головы и шеи, органов грудной клетки, средостения и забрюшинного пространства. КТ с контрастированием обеспечивает детальную визуализацию сосудистой сети опухоли и позволяет определить степень ее злокачественности;
- магнитно-резонансную томографию (МРТ) — необходима во всех случаях для оценки местной распространенности опухоли и уточнения диагноза.

Несмотря на важность перечисленных методов, «золотым стандартом» диагностики ПС является гистологическое исследование биоптата с проведением иммуногистохимического анализа [5, 6]. Для его проведения необходимо наличие экспертной лаборатории и высококвалифицированного гистолога с большим опытом, знающего специфику сарком [7].

Лечение при ПС является сложной задачей в связи с высокой частотой развития химиорезистентности.

Эффективность адъювантной химиотерапии (ХТ) при ПС неоднозначна. Применение стандартного режима (антрациклины + ифосфамид) увеличивает выживаемость некоторых пациентов, но его эффективность варьирует из-за гетерогенности опухоли [8]. Комбинированная ХТ, несмотря на высокую токсичность, может быть оправданна у молодых пациентов, способных переносить высокодозные режимы. Вопросы оптимального режима и сроков ХТ остаются предметом дискуссий, что связано в том числе с ограниченной эффективностью периперационного лечения [9].

Выбор оптимальной схемы ХТ определяется рядом факторов, включая гистологический тип опухоли, распространенность процесса и общее состояние пациента. Дальнейшие исследования необходимы для уточнения оптимальных стратегий комбинированного лечения и улучшения прогноза.

Прогноз при ПС зависит от локализации опухоли: 5-летняя выживаемость при поражении конечностей и туловища составляет более 70 %, при локализации в области головы и шеи — менее 50 % (из-за анатомических особенностей) [10]. Прогноз также определяется стадией заболевания, общим состоянием пациента и эффективностью проводимого лечения. Ранняя диагностика и своевременное начало комплексной терапии являются ключевыми факторами улучшения исходов лечения [11].

Представляем клинический случай лечения ПС.

Клинический случай

Пациент А., 1971 года рождения, считает себя больным с октября 2012 г., когда самостоятельно обнаружил новообразование в мягких тканях правого плеча. По данным обследования — ПС T2bN0M0, G₃. Лечение первичной опухоли проведено в Национальном медицинском исследовательском центре онкологии им. Н.Н. Блохина. Новообразование удалено 06.12.2012. По данным гистологического исследования — ПС размером 6 × 4 × 6 см, резекция R0. В послеоперационном периоде проведены 4 курса полихимиотерапии (ПХТ) по схеме ифосфамид + доксорубицин.

В августе 2013 г. в ходе очередной КТ выявлены метастазы в легких. С августа 2013 г. по январь 2014 г. проведены 5 курсов ПХТ по схеме гемцитабин + доцетаксел. В результате лечения достигнута стабилизация забо-

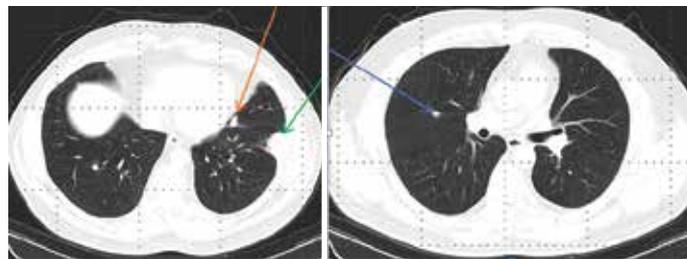


Рис. 1. Компьютерная томография органов грудной клетки от 14.03.2014. Визуализируются 3 метастатических очага в легких, наиболее крупный – в S5 левого легкого (указано зеленой стрелкой), мелкие очаги – в S8 левого легкого (указано красной стрелкой), S3 правого легкого (указано синей стрелкой)

Fig. 1. Computed tomography of the thoracic organs from 14.03.2014. Three metastatic lesions in the lungs are visualized, the largest in left lung S5 (green arrow), small lesions in left lung S8 (red arrow), right lung S3 (blue arrow)



Рис. 2. Компьютерная томография органов грудной клетки от 12.10.2018. Ранее определявшиеся 3 метастатических очага – в S5 левого легкого (указано зеленой стрелкой), S8 левого легкого (указано красной стрелкой) и S3 правого легкого (указано синей стрелкой) – значительно уменьшились (до точечных фиброзированных участков)

Fig. 2. Computed tomography of the thoracic organs from 12.10.2018. Previously detected 3 metastatic lesions in left lung S5 (green arrow), left lung S8 (red arrow) and right lung S3 (blue arrow) significantly decreased in size (to point fibrotic areas)

левания после частичной регрессии (рис. 1). Достигнутый эффект наблюдался в течение более 48 мес (рис. 2).

В ходе КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием, выполненной 09.11.2018, в правом надпочечнике выявлено опухолевое образование.

При плановой КТ органов грудной клетки от 10.10.2019 выявлена прогрессия опухоли в S5 левого легкого (рис. 4). При этом в субплевральных отделах S8 слева сохранялось уплотнение фиброзного характера размером 0,7 × 0,9 см, а в средней доле правого легкого – плотный очаг размером до 0,7 см.

В ходе позитронной эмиссионной томографии, совмещенной с компьютерной томографией, всего тела с ¹⁸F-фтордезоксиглюкозой от 21.10.2019 оценена общая распространенность опухолевого процесса. В S5 левого легкого выявлено периферическое образование размером 2,9 × 2,7 см, максимальный стандартизированный уровень захвата (SUV_{max}) – 10.17, в S8 левого легкого – фиброзный тяж с кальцинатом (субплеврально), в S3 правого легкого – очаг размером 4,5 см без патологического метаболизма. Других очагов гиперметаболизма радиофармпрепарата не отмечено.

Торакоскопическая анатомическая бисегментэктомия S4–5 слева выполнена 21.11.2019 (рис. 5). Гистологическое заключение: в представленном материале среди полей крови имеются комплексы недифференцированной ПС G₃.



Рис. 3. Компьютерная томография органов брюшной полости (артериальная фаза) от 09.11.2018. В правом надпочечнике визуализируется интенсивно васкуляризованное опухолевое образование с участками некроза и четкими контурами, размером 8,3 × 7 см – метастаз

Fig. 3. Computed tomography of the abdominal organs (arterial phase) from 09.11.2018. Intensely vascularized tumor with areas of necrosis and sharp outline of size 8.3 × 7 cm is visualized in the right adrenal gland – a metastasis

В послеоперационном периоде пациент получил 2 курса ПХТ (доксорубицин + ифосфамид); отмечено увеличение очага в верхней доле справа (S3). Далее отмечалась выраженная положительная динамика на фоне терапии гемцитабином и доцетакселом. Лечение прервано в мае



Рис. 4. Компьютерная томография органов грудной клетки от 10.10.2019. В язычковых сегментах слева (S5) появилось объемное образование размером до 2,5 × 2,3 см

Fig. 4. Computed tomography of the thoracic organs from 10.10.2019. In the lingular lobes on the left (S5) a space-occupying lesion of size 2.5 × 2.3 cm appeared



Рис. 5. Компьютерная томография органов грудной клетки от 23.12.2019 (после операции). В зоне хирургического вмешательства визуализируется цепочка скрепок, вокруг – фиброзные послеоперационные изменения по типу тяжистости

Fig. 5. Computed tomography of the thoracic organs from 23.12.2019 (after surgery). A staple chain is visible in the surgical area surrounded by fibrotic postoperative changes, stranded type

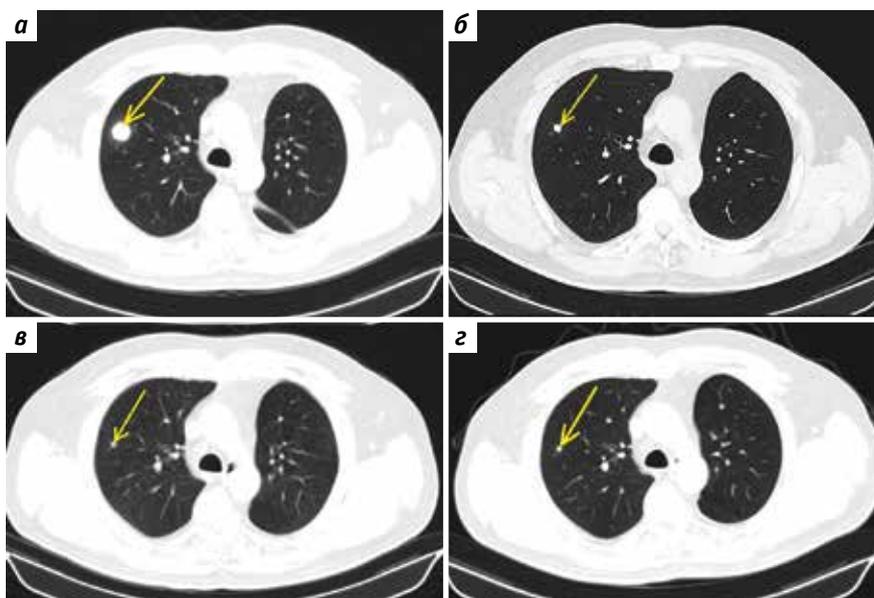


Рис. 6. Компьютерная томография органов грудной клетки в динамике за период с 2019 по 2024 г. Отмечается выраженное уменьшение очага в S3 верхней доли правого легкого (указано стрелкой) с 23.12.2019 (а) по 16.06.2020 (б). По данным контрольных исследований от 01.04.2022 (в) и 21.11.2024 (г) очаг остается стабильным

Fig. 6. Computed tomography of the thoracic organs in dynamics during the period between 2019 and 2024. Significant decrease of the right lung upper lobe S3 lesion (arrow) between 23.12.2019 (a) and 16.06.2020 (б) is observed. Control examinations on 01.04.2022 (в) and 21.11.2024 (г) show that the lesion remains stable

2020 г. из-за тяжелой формы вирусной пневмонии, обусловленной коронавирусом SARS-CoV-2. После завершения терапии в инфекционном стационаре у пациента продолжительное время наблюдались характерные для вирусной пневмонии изменения в легких. Специализированное лечение по поводу злокачественной опухоли больной не получал. Противоопухолевую терапию не возобновляли из-за отсутствия рентгенологических признаков про-

грессирования заболевания по данным динамического КТ-контроля (рис. 6).

Последний контакт с пациентом был в ноябре 2024 г. По данным обследования от 21.11.2024 в объеме рентгеновской КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза, УЗИ зоны первичного опухолевого поражения в правом плече и лимфатических узлов признаки прогрессии опухоли не выявлены.

Заключение

Лечение ПС требует мультидисциплинарного подхода и знания специфики каждого типа опухоли. Необходимы дальнейшие исследования для повышения точности диагностики, разработки новых методов терапии данной патологии и улучшения прогноза.

Представленный клинический случай демонстрирует высокую эффективность терапии ПС с метаста-

зами в легких и надпочечниках, включавшей агрессивную хирургическую тактику в сочетании с системной терапией. Своевременное лечение с участием разных специалистов и применение современных методов позволяют значительно улучшить прогноз у пациентов с данной патологией, в том числе с опухолевым процессом IV стадии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Toro J.R., Travis L.B., Wu H.J. et al. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 1978–2001: an analysis of 26,758 cases. *Int J Cancer* 2006;119(12):2922–30. DOI: 10.1002/ijc.22239
2. Goldblum J.R. An approach to pleomorphic sarcomas: can we subclassify, and does it matter? *Mod Pathol* 2014;27(Suppl 1):S39–46. DOI: 10.1038/modpathol.2013.174
3. Fletcher C.D. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma: fact or fiction? A critical reappraisal based on 159 tumors diagnosed as pleomorphic sarcoma *Am J Surg Pathol* 1992;16(3):213–28.
4. Рында А.Ю., Олюшин В.Е., Забродская Ю.М., Ростовцев Д.М. Редкий случай метастазирования первичной миксофибросаркомы сердца в головной мозг. *Вопросы онкологии* 2019;65(3):412–7. DOI: 10.31917/1903412
5. Rynda A.Yu., Olyushin V.E., Zabolotskaya Yu.M., Rostovtsev D.M. A rare case of metastasis of primary myxofibrosarcoma of the heart to the brain. *Voprosy onkologii = Oncology Issues* 2019;65(3):412–7. (In Russ.). DOI: 10.31917/1903412
6. Гаджиева Л.Р., Пирогов Ю.С., Павочкина Е.С. Клинико-морфологическая характеристика редкого случая плеоморфной рабдомиосаркомы сердца. *Казанский медицинский журнал* 2017;98(4):618–21. DOI: 10.17750/KMJ2017-618
7. Gadzhieva L.R., Pirogov Yu.S., Lavochkina E.S. Clinical and morphological characteristics of a rare case of pleomorphic rhabdomyosarcoma of the heart. *Kazanskiy medicinskiy zhurnal = Kazan Medical Journal* 2017;98(4):618–21. DOI: 10.17750/KMJ2017-618
8. Noebauer-Huhmann I.M., Weber M.A., Lalam R.K. et al. Soft tissue tumors in adults: ESSR-approved guidelines for diagnostic imaging. *Semin Musculoskelet Radiol* 2015;19(5):475–82. DOI: 10.1055/s-0035-1569251
9. Маникайло А.Е., Буров Д.А., Бокхан Б.Ю., Харатишвили Т.К. Новое в классификации сарком мягких тканей. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2019;11(1):15–21. Manikailo A.E., Burov D.A., Bokhyan B.Yu., Kharatishvili T.K. New in the classification of soft tissue sarcomas. *Sarkomy kostei, miagkikh tkanei i opukholi kozhi = Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin* 2019;11(1):15–21. (In Russ.).
10. Maruzzo M., Rastrelli M., Lumachi F. et al. Adjuvant and neoadjuvant chemotherapy for soft tissue sarcomas. *Curr Med Chem* 2013;20:613–20. DOI: 10.2174/092986713804999385
11. Gronchi A., Stacchiotti S., Verderio P. et al. Short, full-dose adjuvant chemotherapy (CT) in high-risk adult soft tissue sarcomas (STS): long-term follow-up of a randomized clinical trial from the Italian Sarcoma Group and the Spanish Sarcoma Group. *Ann Oncol* 2016;27(12):2283–8. DOI: 10.1093/annonc/mdw430
12. Berlow N.E., Grasso C.S., Quist M.J. et al. Deep functional and molecular characterization of a high-risk undifferentiated pleomorphic sarcoma. *Sarcoma* 2020;2020:6312480. DOI: 10.1155/2020/6312480
13. Ахмедов Б.Б., Кононец П.В., Артамонова Е.В. и др. Факторы прогноза в хирургическом лечении метастазов сарком мягких тканей в легкие. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2020;12(2–3):26–35. DOI: 10.17650/2070-9781-2020-21-3-26-35
14. Akhmedov B.B., Kononets P.V., Artamonova E.V. et al. Prognostic factors in surgical treatment of the lungs metastases of soft tissue sarcoma. *Sarkomy kostei, miagkikh tkanei i opukholi kozhi = Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin* 2020;12(2–3):26–35. (In Russ.). DOI: 10.17650/2070-9781-2020-21-3-26-35

Вклад авторов

Б.Ю. Бокхан: написание текста статьи, редактирование;

Д.А. Буров, Р.А. Минсафин: сбор и обработка данных, статистическая обработка данных, написание текста статьи, редактирование;

А.В. Федорова: сбор и обработка материала, редактирование;

А.Н. Мелишева: сбор данных, статистическая обработка данных.

Authors' contributions

B.Yu. Bokhyan: article writing, editing;

D.A. Burov, R.A. Minsafin: data collection and processing, statistical data processing, article writing, editing;

A.V. Fedorova: collection and processing of material, editing;

A.N. Melisheva: data collection, statistical data processing.

ORCID авторов / ORCID of authors

Б.Ю. Бокхан / B.Yu. Bokhyan: <https://orcid.org/0000-0002-1396-3434>

Д.А. Буров / D.A. Burov: <https://orcid.org/0000-0002-6232-1702>

А.В. Федорова / A.V. Fedorova: <https://orcid.org/0000-0002-4516-3255>

Р.А. Минсафин / R.A. Minsafin: <https://orcid.org/0009-0007-1601-772X>

А.Н. Мелишева / A.N. Melisheva: <https://orcid.org/0009-0001-0545-0161>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. The patient gave written informed consent to the publication of his data.

Статья поступила: 10.02.2025. **Принята к публикации:** 25.03.2025. **Опубликована онлайн:** 15.07.2025.

Article submitted: 10.02.2025. **Accepted for publication:** 25.03.2025. **Published online:** 15.07.2025.