

УДК 616.71-006.83-033.2

САРКОМА ЮИНГА КОСТЕЙ ТАЗА (Литературная справка. Клинический случай длительного наблюдения больной после излечения саркомы Юинга костей таза с метастазами в регионарные лимфатические узлы и в правое легкое)

Хмелевская В.Н., Куприянова Е.И., Цепенко В.В.

Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России; 249036, г. Обнинск, ул. Королева, д. 4

Ключевые слова: саркома Юинга, кости таза, комбинированное лечение, лучевая терапия, химиотерапия, превентивное облучение легких

Особенностью саркомы Юинга костей таза является распространение опухоли одной кости таза на другие кости тазового кольца. Поздняя обращаемость больных и затрудненная диагностика вследствие отсутствия патогномоничных клинических признаков заболевания приводят к запоздалой диагностике. Большинство больных при установке диагноза имеют опухоль больших размеров с распространением на две, а иногда и на три кости тазового кольца и отдаленные метастазы. Большинству больных проводится химиолучевая терапия. При этом общепринятой методикой облучения является включение в зону облучения всей половины таза и суммарной очаговой дозы (СОД) 55–60 Гр, что впоследствии вызывает грубые лучевые повреждения мягких тканей и органов таза. Бустирование полей облучения опухоли таза значительно снизило проявление лучевых осложнений. Высокая частота метастазов в легкие привела к разработке и использованию крупнопольного облучения легких с профилактической целью. Однако облучение в СОД 12 Гр не привело к улучшению отдаленных результатов.

Увеличение СОД до 20 Гр позволило исключить у всех больных появление метастазов в легкие, что значительно улучшило отдаленные результаты, 10-летняя выживаемость составила 62,5%. В статье мы рассмотрим современные методы лечения саркомы Юинга костей таза и представим клинический случай.

Введение

Саркома Юинга (СЮ) — одна из наиболее злокачественных опухолей костей. Заболевание встречается сравнительно редко, в 10–15% случаев всех злокачественных опухолей костей, преимущественно у детей и подростков второго десятилетия жизни. Опухоль чаще поражает длинные трубчатые кости, несколько реже — кости тазового пояса. За последние 40 лет изучения саркомы Юинга накоплен большой клинический материал и определены факторы прогноза СЮ [1–3]. Так, факторами неблагоприятного прогноза заболевания являются диаметр опухоли более 8 см, объем опухоли более 200 см³, наличие экстрасального мягкотканного компонента и локализация опухоли в костях таза. Особенностью опухоли костей таза является рас-

пространение опухоли одной кости таза на другие кости тазового кольца [4].

Диагностика

Опухоль костей таза достаточно трудно диагностируется из-за отсутствия патогномоничных клинических признаков. По нашим данным, от появления первых симптомов заболевания до поступления больных в клинику проходит от 2 нед (изредка) до 7–12 мес (чаще). При обращении больного к врачу с жалобами на боль в коленном или тазобедренном суставе, а чаще именно эти боли являются первым симптомом опухоли костей таза, больным накладывается гипсовая повязка по поводу предполагаемого перелома, травмы. Иммобилизация иногда длится несколько месяцев, и только усиление боли вынуждает врача назначить рентгенологическое обследование. Большинство больных проходят через физиотерапию, согревающие компрессы, аппликации, массажи и др. Проводится противо-

Адрес для корреспонденции

Хмелевская Валентина Николаевна
E-mail: 89158916097@mail.ru

воспалительная терапия «ревматизма», «остеомиелита» и других заболеваний. За это время опухоль, распространяясь внутритазово, достигает больших размеров, захватывая две, а иногда и три кости тазового кольца. Появляются метастазы в регионарные лимфатические узлы, в легкие. Раннее выявление опухоли таза возможно при КТ-исследовании.

Лечение

Оперативное лечение опухоли костей таза проводится при очень тщательном отборе больных: при небольших размерах опухоли, отсутствии отдаленных метастазов. В большинстве случаев проводится химиолучевая терапия. Учитывая особенность распространения опухоли [4], общепринято облучение всей половины таза до суммарной очаговой дозы (СОД) 55–60 Гр в сочетании с полихимиотерапией. Однако облучение больших объемов тканей таза приводит к грубым лучевым повреждениям мягких тканей и органов таза. Кроме того, многие химиопрепараты обладают кардиотоксичным, гонадотоксичным, нефротоксичным действием. При изучении состояния пациентов, излеченных от опухоли, выявлено большое количество осложнений. Это химиоиндуцированные миелодисплазии/острые миелоидные лейкозы, кардиопатии, бесплодие и почечные нарушения, которые приводят пациентов к инвалидности [5]. «Больные, оставшиеся живыми после излечения саркомы Юинга, нуждаются в постоянном наблюдении, потому что побочные эффекты терапии рака могут сохраняться или развиваться через несколько месяцев или лет после лечения» [6]. В 2012 г., ретроспективно оценивая результаты лечения больных СЮ, проведенного в 1979–2009 гг. [7], отметили высокий процент рецидивов и метастазов в отдаленные сроки. Современные представления о биологии саркомы Юинга позволяют считать, что практически все больные локализованными формами опухолевого процесса имеют отдаленные микрометастазы [8]. Поиски путей улучшения результатов лечения, в частности воздействия на микрометастазы опухоли, привели к разработке методики крупнопольного облучения легких с профилактической целью [9]. Облучение легких с профилактической целью в СОД 12 Гр было включено в программу комбинированного лечения локализованной СЮ в межгрупповом изучении саркомы Юинга [10].

Результаты лечения

Ретроспективный анализ результатов комбинированного лечения больных саркомой Юинга костей таза (лечение в 1997–2015 гг. по программе Восточно-Европейской Группы по Изучению Сарком) проведен в РОНЦ им. Н.Н. Блохина в 2016 г. [11]. Наряду с индукционной и высокодоз-

ной ПХТ проводилась трансплантация стволовых клеток, лучевая терапия легких СОД 12 Гр и лучевая терапия первичного опухолевого очага в СОД 50,4 Гр. Получены неутешительные результаты: 1-, 3-, 5-летняя общая выживаемость составила 70; 39; 39% соответственно (медиана — 17,2 мес). В Медицинском радиологическом научном Центре им. А.Ф. Цыба в результате химиолучевого лечения с крупнопольным облучением обоих легких в СОД 20 Гр лечение проведено 8 больным СЮ костей таза; у двух из них имелись метастазы в одно легкое, которые были пролечены и исчезли; другое легкое было облучено профилактически. Ни у одного из 8 больных метастазы в легкие не появились. Более 5 лет были живы 6 больных, более 10 лет живут и наблюдаются 5 пациентов [12].

Клинический случай

Приводим историю болезни одной из длительно живущих пациенток, излеченных в детстве от саркомы Юинга костей таза с метастазами в регионарные лимфатические узлы и в легкое.

К.Н., 14 лет, поступила в клинику МРНЦ 4 июня 1997 г. с жалобами на наличие опухоли правой половины таза, боль в правом тазобедренном суставе, усиливающуюся к ночи с иррадиацией в правую нижнюю конечность, хромоту, затрудненное мочеиспускание. В декабре 1996 г. появилась боль в паховой области справа. Пациентка обратилась к врачу. Назначена и проводилась симптоматическая терапия, без эффекта. Затем назначена физиотерапия. После окончания физиотерапии врач заметил увеличение паховых лимфатических узлов. Боль в паху уменьшилась, но усилилась в коленном суставе справа. В январе сделан рентгеновский снимок правого коленного сустава — патологии не выявлено. Боль то исчезала, то появлялась вновь после физической нагрузки к ночи. К маю боль стала постоянной, локализовалась в области лона с иррадиацией в правую ногу; появился отек правого бедра и голени. Больная обратилась в детскую больницу 29.05.1997 г., где сделан рентгеновский снимок в/3 правого бедра и таза, больную консультировал онколог. Заподозрена опухоль правой лонной кости с переходом на седалищную кость. Больная направлена в МРНЦ на консультацию. Больная госпитализирована в клинику МРНЦ.

Status localis

Больная ходит с трудом, хромота на правую ногу. Правое бедро в в/3 утолщено по сравнению с левым за счет отека, кожные покровы напряжены. При измерении окружностей в аналогичных точках окружность правого бедра больше левого в в/3 на 8 см. Кожа правой половины таза с выраженным венозным рисунком. Опухоль правой половины таза

пальпаторно определяется на 11 см выше лона в виде плотного болезненного бугристого образования. В правой паховой области пальпируются увеличенные болезненные лимфатические узлы. Движения в правом тазобедренном суставе ограничены резкой болезненностью и отеком, практически невозможны. Нарушена функция тазовых органов. Больной проведено обследование.

На рентгенограммах костей таза от 06.06.1997 г. отмечается обширная зона деструкции в правой лонной и частично в седалищных костях: вздутие лонной кости. Контуры костей сохранены. Выхода образования за пределы кости не обнаружено (рис. 1).

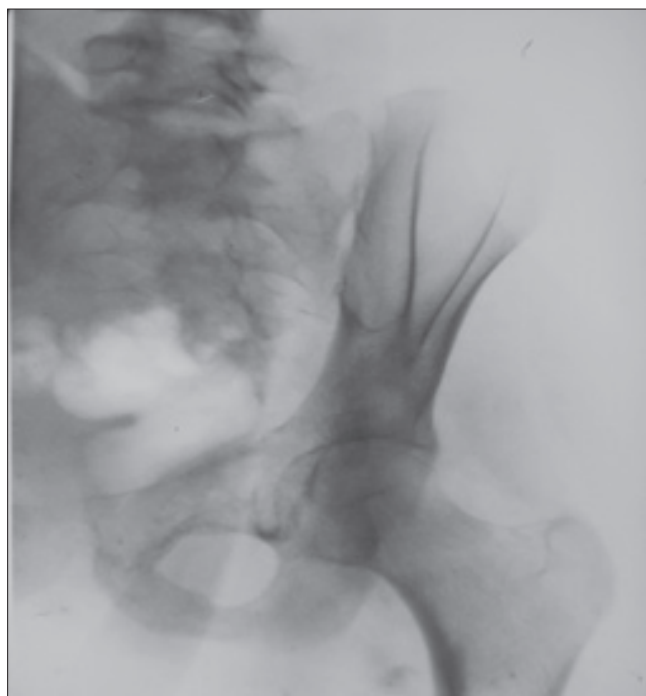


Рис. 1. Рентгенограмма костей таза больной К.Н., 14 лет, 06.06.1997 г.

На КТ таза от 19.06.1997 г. имеется деструкция правой лонной кости. Вокруг кости определяется массивный мягкотканый компонент, который распространяется в малый таз, а снаружи от лонной кости на внутреннюю поверхность правого бедра. Мягкотканый компонент сливается с конгломератом увеличенных лимфоузлов паховой области, размером 11×6×12 см, который распространяется в полость малого таза, сдавливая и оттесняя влево мочевой пузырь и прямую кишку. Мышцы внутренней поверхности бедра увеличены в объеме, четко не контурируются. Заключение: опухоль лонной кости справа с метастатическим поражением паховых, запирательных, внутренних и наружных подвздошных лимфоузлов (рис. 2). Подозрение на вовлечение в процесс мочевого пузыря. Заключительным этапом обследования была трепанбиопсия опухоли 10.06.1997 г. Гистологическое заключение № 8468

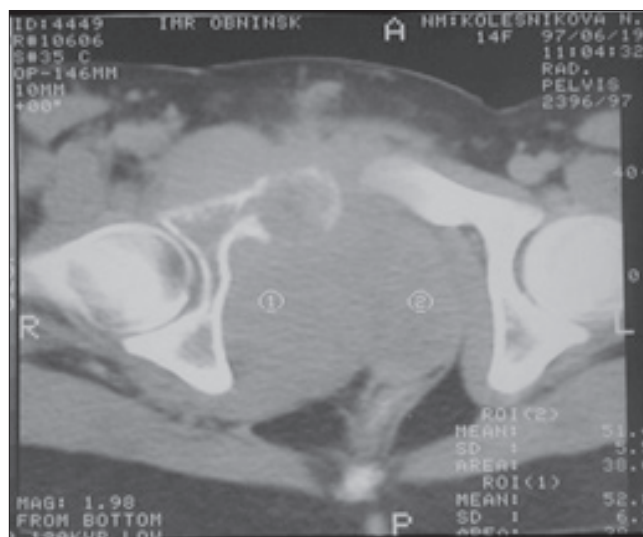


Рис. 2. Компьютерная томограмма таза больной К.Н., 19.06.1997 (до лечения)

от 13.06.1997 г.: саркома Юинга. Пересмотр гистологических препаратов больной К.Н. 06.09.2018 г.

В материале биопсии фрагменты злокачественной мезенхимальной опухоли из мелких округлых, слабо полиморфных клеток с округлыми ядрами с нежным хроматином и скрытой эозинофильной цитоплазмой, окруженной нечетко очерченной мембраной. Опухолевые клетки не строят каких-либо структур. Морфологическая картина саркомы Юинга (окраска гематоксилином и эозином, ув. ×20) (рис. 3, 4).

При иммуногистохимическом исследовании 13.07.2018 г. в клетках опухоли больной К.Н. выявлена диффузная яркая мембранная экспрессия CD99. X 20, характерная для саркомы Юинга (рис. 5). В августе 2018 г. было выполнено молекулярно-цитогенетическое исследование (FISH-анализ) для определения типичных перестроек, характерных для саркомы Юинга. В работе была использована

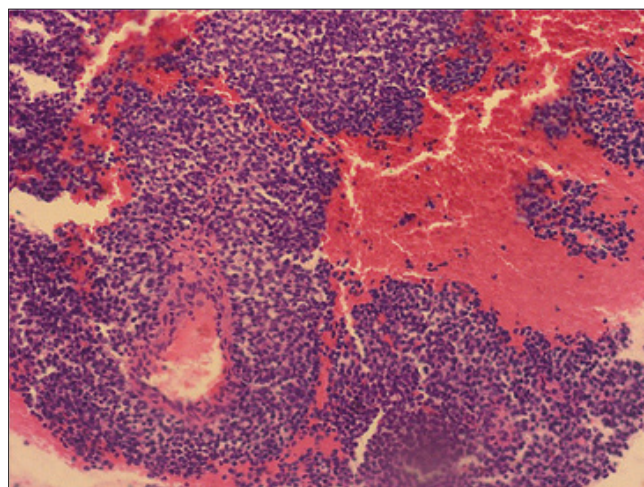


Рис. 3. Гистологический препарат (биопсия опухоли таза) больной К.Н.

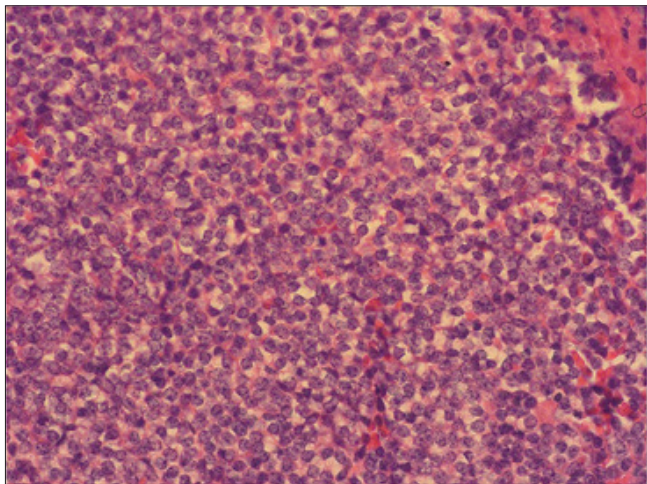


Рис. 4. Та же опухоль, большее увеличение. Окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 40$

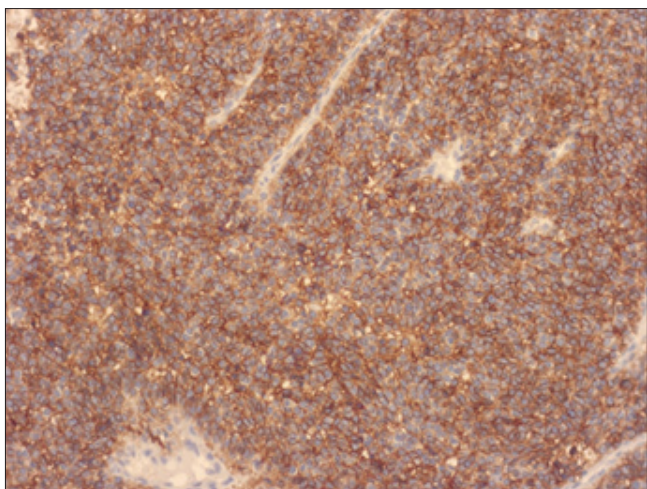


Рис. 5. Фото препарата иммуногистохимического исследования опухоли больной К.Н., 14 лет

коммерческая ДНК-проба EWSR1(22q12) Break (Kreatech, Netherlands) для определения перестроек гена EWSR1. Флуоресцентные метки протяженностью приблизительно 760 Кб (красный) и 1200 Кб (зеленый) покрывают участки выше и ниже региона q12 хромосомы 22. Данная проба позволяет определять перестройки (транслокации) с вовлечением гена EWSR1. Работа с пробой проводилась согласно протоколу фирмы-производителя.

Всего было проанализировано 26 опухолевых клеток с четкими сигналами. Аберрантных клеток (имеющих перестройку гена EWSR1) было обнаружено 10. Доля клеток опухоли, несущих перестройку (транслокацию) гена EWSR1, составила 38%.

Лечение начато с 2-компонентной химиотерапии (ХТ) винкристином и циклофосфаном. Первый цикл в течение 8 дней. После окончания курса ХТ начата лучевая терапия опухоли правой половины таза и в 1/3 правого бедра. Был использован принцип бустирования полей облучения, чтобы уменьшить

лучевую нагрузку на окружающие опухоль здоровые ткани и соответственно уменьшить степень лучевых повреждений мягких тканей и внутренних органов таза. Облучение правой половины таза проводили с двух противолежащих полей размером 20×13 см 5 раз в неделю, разовой очаговой дозой (РОД) 2 Гр. Когда суммарная очаговая доза (СОД) на таз составила 40 Гр и клинически отмечено значительное уменьшение опухоли, проведено УЗ-исследование таза. Имелось уменьшение мягкотканного опухолевого компонента, в соответствии с чем поля облучения также уменьшены. Лучевую терапию опухоли продолжили с уменьшенных полей до СОД 56 Гр на опухоль. СОД на лимфатические узлы составила 40 Гр. В процессе лечения состояние больной значительно улучшилось: исчезла боль в тазобедренном суставе, восстановилось самостоятельное мочеиспускание. Контрольное обследование больной после лечения (рис. 6).

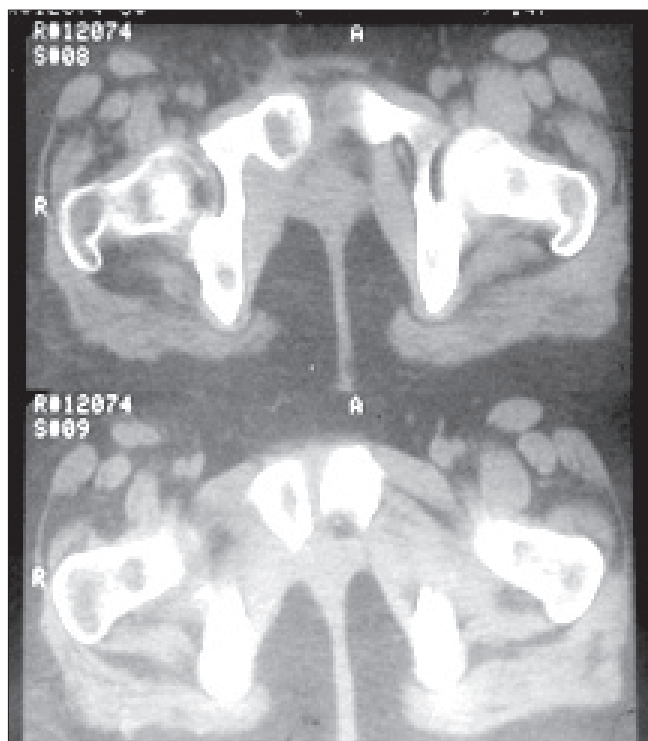


Рис. 6. Компьютерная томограмма таза больной К.Н. после лечения 30.07.1997 г.

На серии КТ таза больной К.Н., 14 лет, от 30.07.1997 г. отмечается значительное уменьшение внекостного компонента опухоли. Частично восстановлен контур правой лонной кости.

При контрольной рентгенографии органов грудной полости заподозрено наличие мелких метастазов в обоих легких. Рекомендовано динамическое наблюдение. Больная выписана из отделения 01.08.1997 г.

Контрольное обследование больной 07.10.1997 г. Выполнена КТ органов грудной полости.

На КТ грудной клетки 07.10.1997 г. в наддиафрагмальном отделе S4 правого легкого субплеврально определяется очаговое образование до 15 мм. Других образований в легких не выявлено (рис. 7).

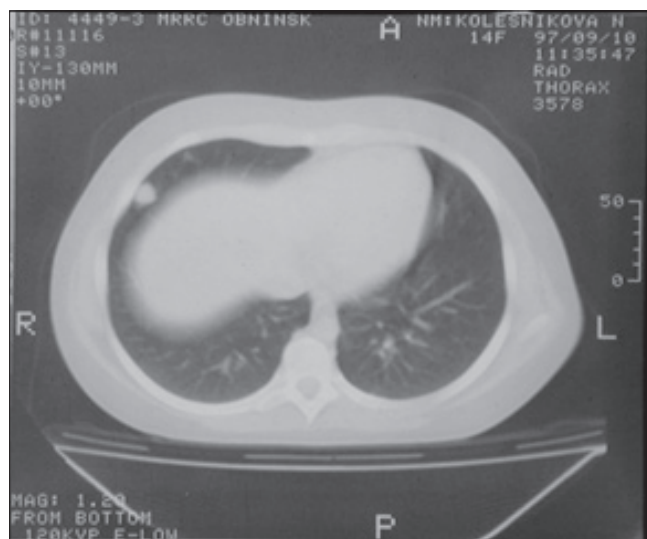


Рис. 7. Компьютерная томограмма органов грудной полости больной К.Н. до лечения

Больная госпитализирована в радиологическое отделение для продолжения лечения. Проведено комбинированное лечение: 4-й цикл двухкомпонентной химиотерапии винкристином и циклофосфаном. Дистанционная лучевая терапия правого легкого totally 2 Гр 5 раз в неделю, СОД 20 Гр. Локально двукратно облучение зоны метастаза в разовой дозе 5 Гр с интервалом 48 ч. Укрупненную дозу делили на две фракции (по 2,5 Гр с интервалом 4–5 ч между фракциями), что составило СОД 20 Гр totally, 30 Гр локально на зону метастаза. После окончания лечения правого легкого проведено крупнопольное облучение левого легкого профилактически СОД 20 Гр (по 2 Гр 5 раз в неделю). Контрольное обследование больной после лечения.

(Фотографии публикуются с согласия пациентки и ее матери и мужа.)

На серии КТ органов грудной полости отмечается значительное уменьшение образования в наддиафрагмальном отделе S4 правого легкого до 0,5 см (ранее оно было 1,5 см). Других образований в грудной полости не определяется (рис. 8).

Больной закончено лечение по программе. Контрольное обследование проводилось в клинике МРНЦ ежегодно (рис. 9, 10).

На серии СКТ органов грудной полости при сравнении с данными от 10.08.2013 г. картина без динамики. Очаговых или инфильтративных образований в легочной ткани обоих легких не выявлено. Просветы трахеи, главных, долевых и сегментарных бронхов не изменены. Увеличенных л/узлов в сре-

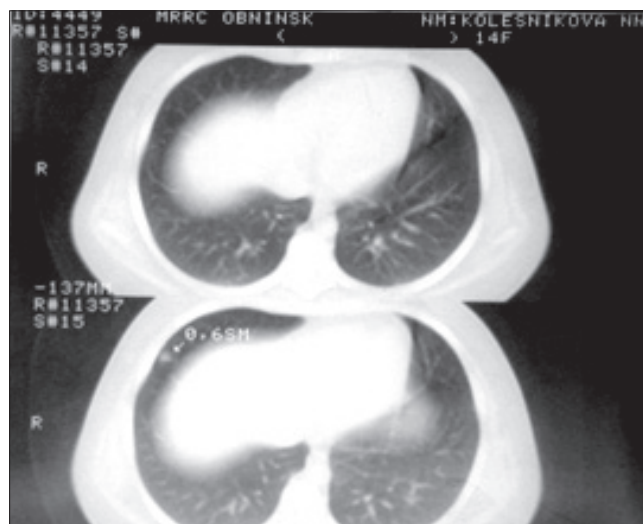


Рис. 8. Компьютерная томограмма органов грудной полости больной К.Н. после лечения



Рис. 9. СКТ органов грудной полости К.Н., 08.06.2015 г. (через 8 лет после лечения)

достении не определяется. Жидкости в плевральных полостях нет.

Контрольное обследование через 15 лет после окончания лечения. Пациентка окончила медицинское училище. Работает. В 2012 г. вышла замуж. Приехала на очередное контрольное обследование. Беременность 5 нед. Из-за опасности прогрессирования опухолевого процесса рекомендовано беременность прервать.

Август 2014 г. Пациентка приехала в клинику МРНЦ. Повторная беременность. Срок беременности не знает. Опасаясь возможности повторного прерывания беременности, пациентка женскую консультацию не посещала. Твердое решение родить ребенка... даже ценой собственной жизни. Пациентку обследовали. Проведено ультразвуковое

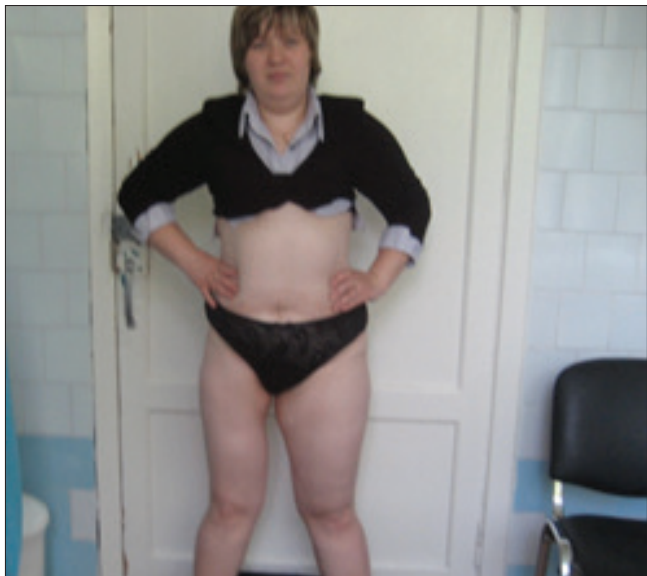


Рис. 10. Фото пациентки К.Н. через 8 лет после лечения. Имеется гипотрофия мышц правого бедра после лучевой терапии. Пациентке 22 года

исследование. Все было в порядке. Плод соответствовал сроку беременности 32 нед. Патологических отклонений не выявлено, тем не менее пациентку направили на консультацию в Москву в Институт акушерства и гинекологии в отделение патологии, где она находилась под наблюдением в течение 4 нед (рис. 11).

14 декабря 2014 г. пациентке выполнено кесарево сечение. На свет появился мальчик массой тела 2 кг 700 г, ростом 50 см (рис. 12, 13)!

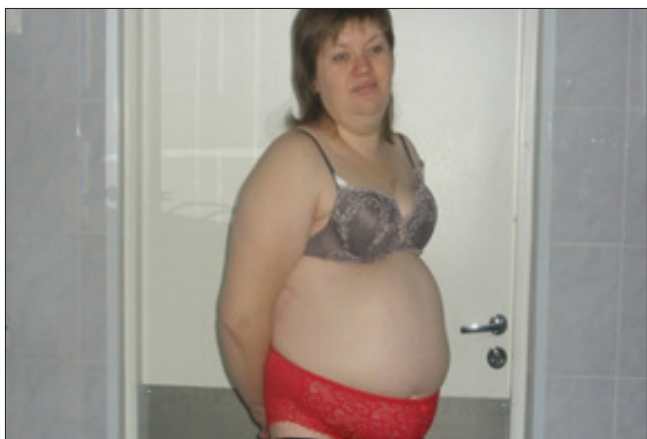


Рис. 11. Фото К.Н. 2014 г., 17 лет после лечения, пациентке 31 год. Беременность 32 нед

Обсуждение

Высокая злокачественность саркомы Юинга костей таза обусловлена ранним гематогенным метастазированием опухоли в легкие; это стало основанием для разработки метода воздействия на микрометастазы у больных локализованной формой



Рис. 12. Фото К.Н. с сыном, март 2015 г.



Рис. 13. Фото пациентки К.Н с сыном, апрель 2016 г.

заболевания — превентивного облучения обоих легких с профилактической целью. Согласно данным литературы, и методики, и дозы, и результаты профилактического облучения легких различны. Так, Abbatusci и соавт. [9] облучение легких с профилактической целью проводили через два больших противоположающих поля без защиты средостения. Расстояние источник — кожа (РИК) = 80 см. СОД 15 Гр подводили за 4 фракции (по 3,75 Гр) в течение 7 дней. Лечение больные переносили удовлетворительно; функциональные показатели легких после облучения не страдали. Исследователи предположили, что при такой методике облучения могут быть повреждены более 30% доклинических метастазов в легкие. Крупнопольное облучение легких с профилактической целью было включено в программу комбинированного лечения локализованной СЮ в межгрупповом изучении саркомы Юинга. В результате комбинированного лечения с ПОЛ СОД 12 Гр получены высокие показатели выживаемости больных в ближайшие сроки, которые снизились к 5 годам наблюдения: 2-летняя выживаемость 86% больных к 5 годам наблюдения составила 44% [10];

1-летняя выживаемость 70% снизилась к 5 годам наблюдения до 39% [11]. Вероятнее всего, это можно объяснить недостаточностью суммарной дозы облучения, когда сублетально поврежденные опухолевые клетки в результате репопуляции продолжают рост опухоли [8]. Учитывая это, мы увеличили СОД до 20 Гр на каждое легкое [12]. Полученные результаты аналогичного химиолучевого лечения с ПОЛ подтверждают правильность выбранной тактики. При удовлетворительной переносимости крупнопольного облучения легких с профилактической целью и отсутствии осложнений в легких получен выраженный положительный эффект: отсутствие метастазов у всех пролеченных больных. Бустирование полей при облучении опухоли таза у больной позволило предупредить лучевые повреждения мягких тканей и внутренних органов таза, благодаря чему пациентка смогла выносить беременность и родить здорового полноценного ребенка. В настоящее время мальчику 4 года.

Информация об источниках финансирования

Финансовой поддержки в настоящей статье не было.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Участие авторов

- Лечение больных саркомой Юинга костей таза — В.Н. Хмелевская.
- Концепция и дизайн исследования — В.Н. Хмелевская.
- Работа над литературой — В.Н. Хмелевская.
- Гистологические, иммуногистохимическое исследование — Е.И. Куприянова.
- Выполнение FISH-анализа — В.В. Цепенко.
- Написание текста — В.Н. Хмелевская.

ЛИТЕРАТУРА

- Ahrens S, Hoffmann C, Jabar S, Braun-Munzinger G, Dunst J, Rube C. Evaluation of prognostic factors in a tumor volume — adapted treatment strategy for localized Ewing Sarcoma of bone: The CESS 86 experience cooperative Ewing sarcoma Study. *Med Pediatr Oncol*. 1999;32(3):186-195.
- Meyers PA, Krailo MD, Ladanyi M, Chen KW, Sailer SL, Dickman PS. High-dose melphalan, etoposide, total-body irradiation, and autologous stem-cell reconstitution as consolidation therapy for high-risk Ewing's sarcoma does not improve prognosis. *J Clin Oncol*. 2001;19(11):2812-2820.
- Rodríguez-Galindo C, Liu T, Krasin MJ, Iae Do Kim, Tae Hun Kim. Analysis of prognostic factors in Ewing sarcoma family of tumors: review of St. Jude Children's Research Hospital studies. *Cancer*. 2007;110(2):375-384.
- Трапезников НН, Григорова ТМ. Первичные опухоли костей таза. М.: «Медицина». 1978;192-194 [Trapeznikov NN, Grigorova TM. Primary tumors of bones of a basin. M.: «Meditsina». 1978;192-194].
- Киселев ЛП, Алейникова ОВ. Локализованные формы опухолей семейства саркомы Юинга в Республике Беларусь: Анализ клинических исходов у 115 пациентов за 15-летний период наблюдения. *Онкопедиатрия*. 2016; 3(3):182-187 [Kiselyov LP, Aleynikova OV. The localized forms of tumors of family of sarcoma of Ewing in Republic of Belarus: The analysis of clinical outcomes at 115 patients for the 15-year period of observation. *Onkopediatriya*. 2016;3(3):182-187.
- Smith MA, Altekruze SF, Adamson PC, Word E, De Santis C, Robbins A. Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer*. 2014;120(16):2497-2506.
- José Luis López, Guerra Catalina Márquez-Vega, Gema Lucía Ramírez-Villar. *Clinical and Translational Oncology*. 2012;14(4):294-301.
- Основы клинической радиобиологии. Под ред. М.С. Джознера и О.Дж. ван дер Кореля. *Fundamentals of clinical radiobiology*. Under M.S. Dzhotsner and O.J. van der Kogel's edition. 2013.
- Abbatucci J, Boulier A, Fabre J, Lozier JC. Functional evaluation of pulmonary bilateral irradiation effects. *Eur J Cancer*. 1978;14(7):781-785.
- Razek A, Perez CA, Tefft M, Nesbit M, Vietti T, Burgert EO. Intergroup Ewing's sarcoma study: Local control related to radiation dose, volume and site of primary lesion in Ewing's sarcoma. *Cancer*. 1980;46:516-521.
- Нисиченко ДВ, Дзампаев АЗ, Нисиченко ОА, Алиев МД. Результаты лечения саркомы Юинга костей таза у детей. Опыт лечения 1997-2015 гг. НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН. 2016 [Nisichenko DV, Dzampayev AZ, Nisichenko OA, Aliev MD. Results of treatment of sarcoma of Ewing of bones of a basin at children. Experience of treatment of 1997-2015 of scientific research institute of Children's oncology and hematology of RONTs to them N.N. Blochin of the Russian Academy of Medical Science. 2016].
- Хмелевская ВН, Кудрявцева ГТ. Новые технологии лучевой терапии в комбинированном лечении саркомы Юинга. Материалы III Международной научно-практической конференции «Медицинские и экологические эффекты ионизирующего излучения» 20-23 апреля 2005 г. Северск-Томск [Hmelevskaya VN, Kudryavtseva GT. New technologies of radiation therapy in the combined treatment of sarcoma of Ewing. Materials III of the International scientific and practical conference «Medical and Ecological Effects of Ionizing Radiation» on April 20-23, 2005; Seversk-Tomsk].

Статья поступила 17.10.2018 г., принята к печати 18.12.2018 г.
Рекомендована к публикации В.В. Тепляковым

Информационная страница

Хмелевская Валентина Николаевна, доктор медицинских наук, Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, радиологическое отделение с группой лучевого и хирургического лечения опухолей костей, Калужская область, г. Обнинск, радиолог.

Куприянова Екатерина Ивановна, Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, Калужская область, г. Обнинск, лаборатория патологической анатомии, врач-патологоанатом

Цепенко Виктория Викторовна, кандидат биологических наук, Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, Калужская область,

г. Обнинск, лаборатория молекулярно-генетической экспертизы, старший научный сотрудник

Дополнительные утверждения

Авторы согласны на публикацию представленной работы.

Авторы утверждают, что данная рукопись в настоящее время не представлена для публикации в другие издания и не была принята для публикации в других изданиях.

PELVIC EWING'S SARCOMA

(Literary reference. The clinical case: long-term follow-up of treated pelvic Ewing's sarcoma with metastases in regional lymph nodes and lung)

Hmelevskaya V.N., Kupriyanova E.I., Tsepenko V.V.

A.F. Tsyb Medical Radiological Research Center — Branch of the Federal State Budget Institution «National Medical Research Center of Radiology» of the Health Ministry of the Russian Federation;
4, Koroliova str., Obninsk, 249036, Russia

Key words: Ewing's sarcoma, pelvic bones, combined treatment, radiation therapy, chemotherapy. preventive exposure of the lungs

One of the characteristics of pelvic Ewing's sarcoma is its ability to spread to healthy pelvic bones. Pelvic Ewing's sarcoma is generally a late diagnosis due to lack of pathognomonic signs and symptoms. The majority of diagnosed cases are advanced with big size of tumor spread to two or even three pelvic bones often with distant metastases. Most patients are treated with chemoradiotherapy: half of pelvis is exposed to radiation with total radiation dose of 55–60 Gy which leads to severe radiation injuries of soft tissues and pelvic bones. Radiation boost led to significant decrease of radiation injuries. Due to high frequency of lung metastases preventive wide-field radiation therapy is used although treatment with total radiation dose of 12 Gy didn't lead to long-term result improvement. Increase to 20 Gy resulted in total absence of lung metastases which significantly improved long-term results, 10-year survival rate was 62.5%. In the paper we provide information of modern treatment methods and report clinical case.