

# САРКОМА ЮИНГА МАТКИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

**Д.С. Огай, М.В. Забелин, Е.В. Черепанова, Е.В. Воробьева**

Московский областной онкологический диспансер, г. Балашиха

*Саркомы Юинга/PNET — редкие новообразования, которые составляют около 1% сарком. Все гистологические варианты семейства PNET обладают выраженной способностью к гематогенной диссеминации. До внедрения в клиническую практику цитостатиков (доксорубин, циклофосфамид, винкристин, актиномицин Д) практически половина пациентов не пережила 12-месячный рубеж с момента установления диагноза. Комплексный подход с использованием хирургического лечения, химио- и лучевой терапии позволил увеличить пятилетнюю выживаемость пациентов с саркомами Юинга/PNET до 60–70%. В данной статье мы представляем крайне редко встречающееся наблюдение индолентного течения местно-распространенной саркомы Юинга/PNET матки у 26-летней женщины.*

**Ключевые слова:** саркома Юинга/PNET, нейроэктодермальные опухоли, иммуногистохимия.

## UTERINE EWING'S SARCOMA: A CLINICAL STUDY

**D.S. Ogay, M.V. Zabelin, E.V. Cherepanova, E.V. Vorobyova**

Moscow Regional Oncology Dispensary, Balashikha

*Ewing's sarcomas/PNET – are rare tumors, which comprise about 1% of all sarcomas. All histological variants of PNET tumor family possess the apparent ability to hematogeneously disseminate. Prior to the introduction of cytostatic agents into clinical practice (doxorubicin, cyclophosphamide, vincristine, actinomycin D) nearly half of the patients didn't survive a 12-month period after their cancer diagnosis. An integrative approach involving surgery, chemotherapy and radiation therapy provided an opportunity to increase 5-year survival rates of patients who have Ewing's sarcomas/PNET up to 60–70%. In this article we present an extremely rarely observed case of indolent course of locally-advanced uterine Ewing's sarcoma/PNET in 26-year old woman.*

**Key words:** Ewings's sarcoma/PNET, neuroectodermal tumors, immunohistochemistry

### Введение

Саркома Юинга впервые была описана в 1921 г. Джеймсом Юингом как первичная опухоль лучевой кости у 14-летней девочки, состоящей при микроскопическом исследовании из мелких круглых клеток без признаков межклеточного матрикса. В настоящее время саркому Юинга рассматривают как недифференцированный вариант семейства нейроэктодермальных опухолей, которое также включает примитивные нейроэктодермальные опухоли (PNET) и злокачественные мелкоклеточные опухоли торако-пульмональной области (опухоль Аскина). Эти новообразования объединяют сходные клинико-морфологические, молекулярные характеристики и по современным данным относятся к нейрогенным новообразованиям [5, 10, 13, 14].

Экстраоссальная саркома Юинга может возникать в мягких тканях грудной стенки, конечностях, паравerteбральных и забрюшинных об-

ластях, в брюшной полости и малом тазу, висцеральных органах, коже, голове и шее и очень редко в области женских половых органов [11]. Чаще всего в области женского генитального тракта поражаются яичники, на втором месте — тело матки. По данным литературы описано 44 случая саркомы Юинга в области тела матки. В отличие от сарком Юинга костей, пик заболеваемости которыми приходится на вторую декаду жизни, в теле матки саркомы Юинга чаще встречаются у женщин старше 50 лет и манифестируются кровянистыми выделениями из половых путей [6, 7, 12]. В статье мы представляем необычный клинический случай саркомы Юинга матки у молодой женщины.

### Клинический случай

Пациентка Г., 26 лет наблюдалась у гинеколога по поводу субсерозно-интерстициальной миомы матки в течение года (Роды-2, Аборты-2).

С июля по ноябрь 2013 г. отмечен быстрый рост миомы матки (до 18 недель беременности), появились боли внизу живота. В ноябре 2013 г. по месту жительства выполнена операция в объеме миомэктомии (без вскрытия полости матки), аппендэктомии и резекции большого сальника. Интраоперационно обнаружено: весь таз выполняет опухолевый конгломерат, вовлекающий субсерозный миоматозный узел синюшно-багрового цвета размерами до 16×18×15 см, большой сальник, петли тонкой кишки, брыжейку сигмовидной кишки, купол слепой кишки и аппендикс; тело матки не увеличено, придатки с обеих сторон визуально без патологических изменений. По данным гистологического заключения: миоматозный узел представлен фрагментами круглоклеточной саркомы с обширными участками некроза; к серозной оболочке червеобразного отростка прилежит участок аналогичной опухоли; в большом сальнике метастазы круглоклеточной саркомы.

В декабре 2013 г. больная госпитализирована в ГБУЗ МООД для определения дальнейшей тактики лечения. Препараты пересмотрены в ГБУЗ МООД и на кафедре патологической анатомии РМАПО: фрагменты круглоклеточной злокачественной опухоли с обширными полями некроза, опухоль врастает в брыжейку аппендикса и большой сальник (рис. 1).

При иммуногистохимическом исследовании опухолевые клетки были позитивны по CD99 и негативны по LCA, CD3, CD20, CD30, NSE, CD10, хромогранину, синаптофизину, альфа-актину, кальретинину, ингибину, S-100, что укладывается в морфологическую картину и иммунофенотип периферической нейроэктодермальной опухоли — саркомы Юинга (PNET) (рис. 2).

При цитогенетическом исследовании обнаружена перестройка гена EWSR1 (рис. 3).

По данным компьютерной томографии органов грудной и брюшной полостей, малого таза и забрюшинного пространства, данным остеосцинтиграфии признаков бластоматозного процесса не выявлено.

Учитывая нерадикальный объем оперативного вмешательства, в условиях МООД была выполнена экстирпация матки с придатками, двусторонняя подвздошная и селективная парааортальная лимфаденэктомия, экстирпация большого сальника, биопсия серозной обо-

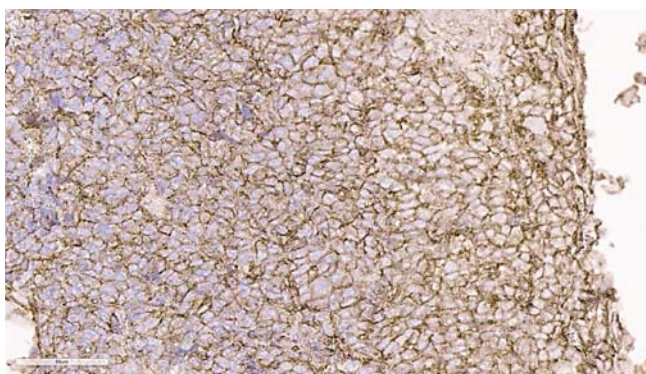


Рис. 1. Саркома Юинга, окраска гематоксилин-эозином, увеличение  $\times 400$

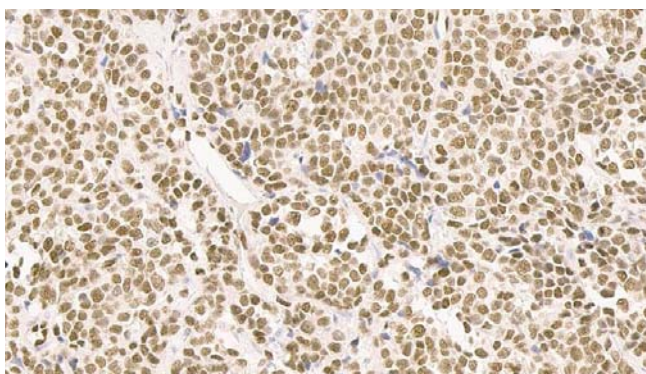


Рис. 2. Экспрессия CD99, увеличение  $\times 400$

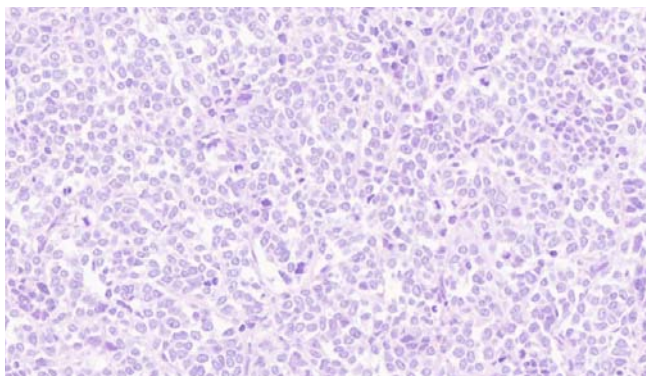


Рис. 3. FLI-1, увеличение  $\times 400$

лочкой тонкой кишки. Интраоперационно: тело матки не увеличено, в области дна визуализируется послеоперационный рубец, придатки с обеих сторон визуально без патологических изменений, пузырно-маточная складка утолщена, по серозной оболочке тонкой кишки имеются множественные просовидные утолщения.

При гистологическом исследовании операционного материала признаков опухолевого роста не обнаружено, в биоптатах серозной оболочки тонкой кишки — продуктивное воспаление.

На основании хирургического стадирования у пациентки диагностирована IIIВ стадия саркомы Юинга/PNET по FIGO (2009).

От полихимиотерапии в послеоперационном периоде больная отказалась. При контрольном обследовании через 12 месяцев с момента хирургического лечения признаков прогрессирования заболевания не выявлено.

### Обсуждение

Саркомы Юинга/PNET — это редкие новообразования, которые составляют около 1% сарком [1, 2, 4]. Характерная особенность этих опухолей — ранняя непосредственная инвазия в окружающие ткани. Регионарные лимфатические узлы поражаются в 5–15% наблюдений, как правило, при непосредственном подрастании к ним первичной опухоли. Все гистологические варианты семейства PNET обладают выраженной способностью к гематогенной диссеминации с излюбленной локализацией в легких. Несколько реже определяются метастазы в костном мозге или костной ткани. Кроме того, отдаленные метастазы встречаются в лимфатических узлах средостения, забрюшинных лим-

фоузлах, в центральной нервной системе с поражением менингеальных оболочек головного и спинного мозга [3, 8, 9].

До внедрения в клиническую практику современных цитостатиков (доксорубицин, циклофосфамид, винкристин, актиномицин Д) пятилетняя выживаемость больных этой патологией не превышала 10%. Практически половина пациентов не переживала 12-месячный рубеж с момента установления диагноза. В настоящее время общепринят комплексный подход в лечении сарком Юинга/PNET с использованием хирургического лечения, химиотерапии и лучевой терапии, что позволило увеличить пятилетнюю выживаемость таких пациентов до 60–70% [3, 8, 13].

В статье мы представляем необычный случай индолентного течения местно-распространенной саркомы Юинга/PNET матки у 26-летней женщины, после радикальной операции в объеме экстирпации матки с придатками, двусторонней подвздошной и селективной парааортальной лимфаденэктомии, экстирпации большого сальника. При контрольном обследовании через 12 месяцев с момента хирургического лечения признаков прогрессирования заболевания не выявлено.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аксель Е.М. Статистика злокачественных новообразований женской половой сферы // Онкогинекология. — 2012. — № 1. — С. 18–25.
2. Паяниди Ю.Г., Жордания К.И., Стилиди И.С., Захарова Т.И., Бохан В.Ю. Гладкомышечные опухоли неясного злокачественного потенциала. Внутривенный лейомиоматоз (клиническое наблюдение) // Акушерство и гинекология. — 2014. — № 7. — С. 89–92.
3. Семенова А.И. Саркома Юинга и периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли (клиника, диагностика, лечение) // Практическая онкология. — 2005. — Т.6. — № 4.
4. Стилиди И.С., Паяниди Ю.Г., Бохан В.Ю., Захарова Т.И., Жордания К.И. Внутривенный лейомиоматоз (клиническое наблюдение) // Онкогинекология. — 2012. — № 1. — С. 47–50.
5. Anastasiades E.N., El Abiad S., Chouairy C.J. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the vulva: case report and review of the literature // Lebanese Medical Journal. — 2012. — Vol. 60 (2). — P. 113–117.
6. Bhardway M.M., Chawla I., Malik R. Uterine primitive neuroectodermal tumor with adenosarcoma: a case report // Journal of medical case reports. — 2010. — 4. — P. 195.
7. Fadare O. Uncommon sarcomas of the uterine cervix: a review of selected entities // Diagnostic Pathology. — 2006. — 1. — P. 30.
8. Park J.Y., Lee S., Kang H.J., Kim H.S., Park S.Y. Primary Ewing's sarcoma-primitive neuroectodermal tumor of the uterus: a case report and literature review // Gynecol Oncol. — 2007. — Aug; 106 (2). — P. 427–432.
9. Peres E., Mattoo T.K., Poulik J., Warriar I. Primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the uterus in a renal allograft patient: a case report // Pediatr Blood Cancer. — 2005. — 44. — P. 283–285.
10. Primary vaginal ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor: diagnostic and treatment challenges / P. Das, K. Gunaseelan, D. Basu, R. Ananthkrishman, K.S. Reddy // J Clin Sci Res. — 2014. — 3. — P. 145–149.
11. Primitive neuroectodermal tumor of the cervix uteri: a case report and review of literature / Z. Benbrahim, C. Haie-Meder, P. Duvillard, O. El Mesbahi, A. Le Cesne, P. Pautier // International journal of hematology oncology and stem cell research. — 2012. — October 1.
12. Ren Y.L., Tang X.Y., Li T. Ewing sarcoma-primitive neuroectodermal of the uterus: a clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of one case // Arch Gynecol Obstet. — 2011. — May; 283 (5). — P. 1139–1143.
13. Second cancers in patients with the Ewing sarcoma family of tumors / F. Navid, C. Billups, T. Liu, M.J. Krasin, C. Rodriguez-Galindo // Eur J Cancer. — 2008. — May; 44(7). — P. 983–991.
14. Tepper R., Bruchim I., Zehavi T., Fishman A., HersHKovitz R. Sonographic diagnosis of uterine ewing sarcoma // J Ultrasound Med. — 2009. — 28. — P. 1715–1718.