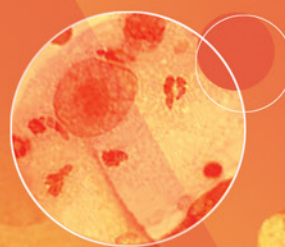


САРКОМЫ

КОСТЕЙ, МЯГКИХ ТКАНЕЙ
И ОПУХОЛИ КОЖИ



НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

2 Том 13 / Vol. 13
2021

В номере:

Многоуровневые радикальные резекции в лечении больных с опухолью позвоночника

Современный подход к лечению хордом крестцово-копчиковой области

Первичная саркома Юинга клиновидной кости с инфраселлярным распространением у 17-летнего пациента: клинический случай и обзор литературы

САРКОМЫ

костей, мягких тканей и опухоли кожи

2

2021 • Том 13

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Алиев Мамед Джавадович, академик РАН, д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ, советник генерального директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» (НМИЦ радиологии) Минздрава России, Президент Восточно-Европейской группы по изучению сарком (Москва, Россия)

ЗАМЕСТИТЕЛИ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Феденко Александр Александрович, д.м.н., заведующий отделом химиотерапии Московского научного исследовательского онкологического института им. П.А. Герцена (МНИОИ им. П.А. Герцена) – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Сушенцов Евгений Александрович, к.м.н., заведующий хирургическим отделением № 14 (онкоортопедии) НИИ клинической онкологии (НИИ КО) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» (НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина) Минздрава России (Москва, Россия)

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

Софронов Денис Игоревич, к.м.н., научный сотрудник отделения вертебральной хирургии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

РЕДАКТОРЫ-КООРДИНАТОРЫ

Бохян Бениамин Юрикович, к.м.н., старший научный сотрудник хирургического отделения № 1 (опухолей кожи, костей, мягких тканей) отдела общей онкологии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Харатишвили Теймураз Кобаевич, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник хирургического отделения № 1 (опухолей кожи, костей, мягких тканей) отдела общей онкологии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Учредитель

Восточно-Европейская группа
по изучению сарком

Издательство ООО «ИД «АБВ-пресс»

Генеральный директор Л.М. Наумов
Дизайн и верстка Е.В. Степанова
Редактор И.В. Пучкова
Корректор Р.В. Журавлева
Служба подписки и распространения
И.В. Шургаева, +7 (499) 929-96-19,
base@abvpress.ru
www.abvpress.ru

Свидетельство о регистрации

ПИ № ФС 77-37915 от 03.012.2009
выдано Министерством Российской
Федерации по делам печати,
телерадиовещания и средств
массовых коммуникаций.

Все материалы издания подлежат
обязательному рецензированию
ведущими российскими
специалистами. Редакция не несет
ответственности за содержание
рекламных материалов.

Использование материалов
журнала допускается только
по согласованию с редакцией.
При перепечатке материалов
ссылка на журнал обязательна.

Подписной индекс в каталоге
«Пресса России» – 13157

ISSN 2219-4614 (Print)
Саркомы костей, мягких тканей
и опухоли кожи
2021. Том 13. № 2. 1–56

©Восточно-Европейская группа
по изучению сарком
©ООО «Издательский дом
«АБВ-пресс», 2021

Сдано в печать 04.08.2021
Отпечатано в типографии
ООО «Медиаколор».
127273, Москва, Сигнальный
проезд, 19

Тираж 2000 экз.
Цена свободная.

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Анурова Ольга Александровна, к.м.н., врач-патологоанатом патологоанатомического отделения МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Бабалаев Алмазбек Алтынбаевич, к.м.н., врач-онколог Национального центра онкологии и гематологии при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики (Бишкек, Кыргызская Республика)

Близнюков Олег Петрович, д.м.н., врач-патологоанатом, заведующий патологоанатомическим отделением ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Богдаев Юрий Михайлович, к.м.н., заведующий отделением реконструктивно-восстановительной хирургии Республиканского научно-практического центра онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова (Минск, Республика Беларусь)

Богоутдинова Анна Владимировна, к.м.н., врач-онколог отделения общей онкологии НИИ онкологии ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр РАН» (Томский НИМЦ РАН) (Томск, Россия)

Булычева Ирина Владиславовна, д.м.н., ведущий научный сотрудник патологоанатомического отделения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, эксперт Восточно-Европейской группы по изучению сарком (Москва, Россия)

Бухаров Артем Викторович, к.м.н., старший научный сотрудник хирургического отделения онкоортопедии МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Бычкова Наталья Михайловна, к.м.н., врач-радиотерапевт, заведующая дневным стационаром МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Ваиев Аслан Камраддинович, к.м.н., заведующий отделом общей онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Гафтон Георгий Иванович, д.м.н., профессор, заведующий научным отделением, ведущий научный сотрудник ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Петрова» (НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова) Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Дзампаев Аслан Зелимханович, к.м.н., заведующий хирургическим отделением №3 опухолей опорно-двигательного аппарата отдела общей онкологии НИИ детской онкологии и гематологии (НИИ ДОГ) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Егоренков Виталий Викторович, к.м.н., заместитель директора по медицинской части ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)» (Санкт-Петербург, Россия)

Жеравин Александр Александрович, к.м.н., руководитель центра онкологии и радиотерапии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России (Новосибирск, Россия)

Коновалов Николай Александрович, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий отделением спинальной нейрохирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко» Минздрава России (Москва, Россия)

Корнюшенков Евгений Александрович, к.б.н., главный врач ветеринарной клиники «Биоконтроль», заведующий клиникой экспериментальной терапии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Курильчик Александр Александрович, к.м.н., заведующий отделением комбинированного лечения опухолей костей, мягких тканей и кожи Медицинского радиологического научного центра им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Обнинск, Россия)

Любченко Людмила Николаевна, д.м.н., профессор кафедры онкологии ФГАУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) (Москва, Россия)

Мачак Геннадий Николаевич, д.м.н., руководитель Центра компетенций онкологической ортопедии ФГБОУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России (Москва, Россия)

Микайлов Илкин Мугадасович, к.м.н., врач травматолог-ортопед ФГБОУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Мусаев Эльмар Расимович, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, профессор кафедры онкологии ФГАУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) (Москва, Россия)

Неред Анастасия Сергеевна, к.м.н., врач-радиолог ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Нисиченко Дмитрий Васильевич, к.м.н., старший научный сотрудник хирургического отделения №3 опухолей опорно-двигательного аппарата отдела общей онкологии НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Полатова Джамиля Шагайратовна, д.м.н., научный руководитель отделения опухолей опорно-двигательного аппарата Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии Министерства здравоохранения Республики Узбекистан (Ташкент, Республика Узбекистан)

Пташников Дмитрий Александрович, д.м.н., профессор, заведующий отделением патологии позвоночника и костной онкологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Рубцова Наталья Алефтиновна, д.м.н., врач-радиолог, заведующая отделом лучевой диагностики МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Савелов Никита Александрович, заведующий патологоанатомическим отделением, врач-патологоанатом высшей квалификационной категории ГБУЗ г. Москвы «Московская городская онкологическая больница №62 Департамента здравоохранения г. Москвы» (МГОБ №62 ДЗМ) (Москва, Россия)

Сафин Ильдар Рафаилович, к.м.н., хирург, дерматоонколог Научно-исследовательского лечебно-диагностического центра «АМ Медика», доцент кафедры онкологии и хирургии Казанской государственной медицинской академии – филиала ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» (КГМА – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО) Минздрава России (Казань, Республика Татарстан, Россия)

Серикбаев Гани Амангельдыевич, к.м.н., руководитель центра опухолей костей, мягких тканей и меланом Казахского научно-исследовательского института онкологии и радиологии (КазНИИОиР) (Алматы, Республика Казахстан)

Соколовский Владимир Александрович, д.м.н., ведущий научный сотрудник хирургического отделения №1 (опухолей кожи, костей, мягких тканей) отдела общей онкологии НИИ КО ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Строяковский Даниил Львович, к.м.н., заведующий химиотерапевтическим отделением ГБУЗ МГОБ №62 ДЗМ (Москва, Россия)

Тепляков Валерий Вячеславович, д.м.н., профессор, заведующий отделением онкологической ортопедии комбинированных методов лечения ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

Федорова Александра Владимировна, к.м.н., научный сотрудник рентгенологического отделения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Хмелевский Евгений Витальевич, д.м.н., профессор, врач-радиотерапевт, заведующий отделом лучевой терапии МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России (Москва, Россия)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Алиев Азиз Джамиль оглы, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора Национального центра онкологии Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики (Баку, Азербайджанская Республика)

Амирасланов Ахлиман Тапдиг оглы, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой онкологии Азербайджанского медицинского университета им. Н. Нариманова, директор онкологической клиники (Баку, Азербайджанская Республика)

Беляев Алексей Михайлович, д.м.н., профессор, директор ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Вырва Олег Евгеньевич, д.м.н., врач высшей категории, руководитель отдела костной онкологии, главный врач Института патологии позвоночника и суставов им. профессора М.И. Ситенко НАМН Украины (Харьков, Украина)

Гафур-Ахунов Мирза-Али Алиярович, д.м.н., профессор, главный врач Ташкентского онкологического диспансера, заведующий кафедрой онкологии Ташкентского института усовершенствования врачей (Ташкент, Республика Узбекистан)

Дедков Анатолий Григорьевич, д.м.н., заведующий научно-исследовательским отделением онкологической ортопедии Национального института рака Министерства здравоохранения Украины (Киев, Украина)

Демидов Лев Вадимович, д.м.н., профессор, заведующий хирургическим отделением №12 (онкодерматологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Зикирходжаев Дильшод Зухурович, д.м.н., профессор, экс-директор Республиканского онкологического научного центра Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан (Душанбе, Республика Таджикистан)

Кайдарова Диляра Радиковна, д.м.н., член-корреспондент НАН Республики Казахстан, директор КазНИИОиР (Алматы, Республика Казахстан)

Каприн Андрей Дмитриевич, академик РАН, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, директор МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, главный внештатный онколог Минздрава России (Москва, Россия)

Кушлинский Николай Евгеньевич, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий отделением – лаборатория клинической биохимии, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Махсон Анатолий Нахимович, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, руководитель онкологического направления АО «ГК «Объединенные медицинские системы» (Москва, Россия)

Моисеенко Владимир Михайлович, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)» (Санкт-Петербург, Россия)

Тилляшайхов Мирзаголиб Нигматович, д.м.н., руководитель Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии Министерства здравоохранения Республики Узбекистан (Ташкент, Республика Узбекистан)

Хасанов Рустем Шамильевич, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заслуженный врач РФ и Республики Татарстан, главный онколог Приволжского федерального округа и Республики Татарстан, директор КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, член Правления Ассоциации онкологов России (Казань, Республика Татарстан, Россия)

Хусейнов Зафар Хабибуллоевич, д.м.н., директор Республиканского онкологического научного центра Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан (Душанбе, Республика Таджикистан)

Чойнзонов Евгений Лхамцыренович, академик РАН, д.м.н., профессор, директор, заведующий отделением опухолей головы и шеи НИИ онкологии ФГБНУ «Томский НИМЦ РАН», заведующий кафедрой онкологии ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России (Томск, Россия)

Luzzati Alessandro, директор онкологического центра ортопедической хирургии и реконструкции позвоночника при научно-исследовательском институте Галеацци (Милан, Италия)

Rainer Kotz I., д.м.н., медицинский директор Wiener Privatklinik (Вена, Австрия)

Tomita Katsuro, профессор кафедры ортопедической хирургии Университета Канадзавы (Канадзава, Япония)

Winkelman Winfried W., профессор, бывший руководитель клиники и поликлиники общей ортопедии при университетской больнице Мюнстера (Мюнстер, Германия)

BONE AND SOFT TISSUE SARCOMAS, TUMORS OF THE SKIN

2

2021 • Vol/ 13

EDITOR-IN-CHIEF

Aliev Mamed J., Academician of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Honored Scientist of Russia, Adviser to the General Director of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia, President of the East-European Sarcoma Group (Moscow, Russia)

DEPUTY CHIEF EDITORS

Fedenko Alexander A., MD, PhD, Head of the Department of Chemotherapy, P.A. Herten Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Sushentsov Evgeniy A., PhD, Head of the Surgical Department No. 14 (Onco-orthopedics) of the Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

EXECUTIVE EDITOR

Sofronov Denis I., PhD, Researcher of the Department of Vertebral Surgery of the Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

EDITORS-COORDINATORS

Bokhyan Benjamin Yu., PhD, Senior Researcher of the Surgical Department No. 1 (Tumors of the Skin, Bones, Soft Tissues) of the Department of General Oncology of the Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kharatishvili Teimuraz K., MD, PhD, Professor, Leading Researcher of the Surgical Department No. 1 (Tumors of the Skin, Bones, Soft Tissues) of the Department of General Oncology of the Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Journal founders

East-European Sarcoma Group (EESG)

Publish House "ABV-Press"

Executive Director L.M. Naumov
Editor I.V. Puchkova
Proofreader R.V. Zhuravleva
Designer and maker-up E.V. Stepanova
Subscription & Distribution Service
I.V. Shurgaeva, +7 (499) 929-96-19,
base@abvpress.ru
www.abvpress.ru

Journal «Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin» was registered in Federal Service for supervision in the sphere of telecom, information technologies and mass communications, registration number PI No. FS 77-37915 from 03.012.2009

The journal is indexed in RSCI (Russian Science Citation Index) https://elibrary.ru/title_about.asp?id=31931

If materials are reprinted in whole or in part, reference must necessarily be made to the "Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin".

The editorial board is not responsible for advertising content.

The authors' point of view given in the articles may not coincide with the opinion of the editorial board.

Pressa Rossii catalogue index: 13157

ISSN 2219-4614 (Print)

Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin 2021.

Vol. 13. No 2. 1–56

©East-European Sarcoma Group
©PH "ABV-Press", 2021

Submitted: 04.08.2021.

Printed at the Mediacolor LLC, 19, Signalnyy Proezd, Moscow, 127273. 2,000 copies. Free distribution.

EDITORIAL BOARD

Anurova Olga A., PhD, Pathologist of the Pathological Anatomy Department, P.A. Hertzen Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Babalaev Almazbek A., PhD, Oncologist of the National Center of Oncology and Hematology, Ministry of Health of the Kyrgyz Republic (Bishkek, Kyrgyz Republic)

Bliznyukov Oleg P., MD, PhD, Pathologist, Head of the Pathological Anatomy Department, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Bogdaev Yuriy M., PhD, Head of the Department of Reconstructive Surgery, N.N. Aleksandrov National Cancer Center of Belarus (Minsk, Republic of Belarus)

Bogoutdinova Anna V., PhD, Oncologist of the General Oncology Department of the Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia)

Bulycheva Irina V., MD, PhD, Leading Researcher of the Pathological Anatomy Department, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, an Expert of the East-European Sarcoma Group (Moscow, Russia)

Bukharov Artem V., PhD, Senior Researcher of the Surgical Department of Onco-Orthopedics, P.A. Hertzen Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Bychkova Natalya M., PhD, Radiotherapist, Head of the Outpatient Department, P.A. Hertzen Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Valiev Aslan K., PhD, Head of the Department of General Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Gafton Georgy I., MD, PhD, Professor, Head of the Scientific Department, Leading Researcher of the N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Saint Petersburg, Russia)

Dzampaev Aslan Z., PhD, Head of the Surgical Department No. 3 of Tumors of the Musculoskeletal System of the Department of General Oncology of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Egorenkov Vitaly V., PhD, Deputy Director for the Medical Department of the Saint Petersburg Clinical Scientific and Practical Center for Specialized Types of Medical Care (Oncological) (Saint Petersburg, Russia)

Zheravin Alexander A., PhD, Head of the Center for Oncology and Radiotherapy, E.N. Meshalkin National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia (Novosibirsk, Russia)

Kononov Nikolay A., MD, PhD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Spinal Neurosurgery, N.N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kornyushenkov Evgeny A., PhD, Chief Physician of the Biokontrol Veterinary Clinic, Head of the Clinic of Experimental Therapy, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kurilchik Aleksandr A., PhD, Head of the Department of Combined Treatment of Tumors of Bones, Soft Tissues and Skin, A.F. Tsyb Medical Radiology Research Center – branch of the National Medical Research Radiology Center, Ministry of Health of Russia (Obninsk, Russia)

Lyubchenko Lyudmila N., MD, PhD, Professor of Chair of Oncology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University) (Moscow, Russia)

Machak Gennady N., MD, Head of the Competence Center of Oncological Orthopedics, N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Mikhailov Ilkin M., PhD, Traumatologist-orthopedist, R.R. Vreden National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Ministry of Health of Russia (Saint Petersburg, Russia)

Musaev Elmar R., MD, PhD, Professor, Corresponding member of the Russian Academy of Sciences, Professor of Chair of Oncology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Nered Anastasia S., PhD, Radiologist of the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Nisichenko Dmitry V., PhD, Senior Researcher of the Surgical Department No. 3 of Tumors of the Musculoskeletal System of the Department of General Oncology of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Polatova Jamilya Sh., MD, PhD, Scientific Director of the Department of Tumors of the Musculoskeletal System, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Oncology and Radiology, Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Republic of Uzbekistan)

Ptashnikov Dmitry A., MD, PhD, Professor, Head of the Department of Spinal Pathology and Bone Oncology, R.R. Vreden National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Ministry of Health of Russia (Saint Petersburg, Russia)

Rubtsova Natalya A., MD, PhD, Radiologist, Head of the Department of Radiation Diagnostics, P.A. Herten Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Savolov Nikita A., Pathologist of the Highest Category, Head of the Pathological Anatomy Department, Moscow City Oncological Hospital No. 62 of the Moscow Healthcare Department (Moscow, Russia)

Safin Ildar R., PhD, Surgeon, Skin oncologist of the AM Medica Research Medical and Diagnostic Center, Associate Professor of Chair of Oncology and Surgery, Kazan State Medical Academy – Branch of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Ministry of Health of Russia (Kazan, Russia, Republic of Tatarstan)

Serikbayev Gani A., PhD, Head of the Center for Tumors of Bones, Soft Tissues and Melanomas Kazakh Research Institute of Oncology and Radiology (Almaty, Republic of Kazakhstan)

Sokolovsky Vladimir A., MD, PhD, Leading Researcher of the Surgical Department No. 1 (Tumors of the Skin, Bones, Soft Tissues) of the Department of General Oncology of the Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Stroyakovskiy Daniil L., PhD, Head of the Chemotherapy Department of the Moscow City Oncology Hospital No. 62 of the Moscow Healthcare Department (Moscow, Russia)

Tepliyakov Valery V., MD, PhD, Professor, Head of the Department of Oncological Orthopedics of Combined Treatment Methods, Russian Scientific Center of Roentgenoradiology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Fedorova Alexandra V., PhD, Researcher of the X-ray Department, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Khmelevsky Evgeny V., MD, PhD, Professor, Radiotherapist, Head of the Department of Radiation Therapy, P.A. Herten Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

EDITORIAL COUNCIL

Aliyev Aziz J., MD, PhD, Professor, Deputy General Director of the National Center of Oncology, Ministry of Health of the Azerbaijan Republic (Baku, Azerbaijan Republic)

Amiraslanov Akhliman T., MD, PhD, Professor, Head of the Department of Oncology of the Azerbaijan Medical University named after N. Narimanov, Director of the Oncology Clinic (Baku, Azerbaijan Republic)

Belyaev Aleksey M., MD, PhD, Professor, Director of the N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Saint Petersburg, Russia)

Vyrva Oleg E., MD, PhD, Doctor of the Highest Category, Head of the Department of Bone Oncology, Chief Physician of the Institute of Spine and Joint Pathology named after Professor M.I. Sitenko of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine (Kharkov, Ukraine)

Gafur-Akhunov Mirza-Ali A., MD, PhD, Professor, Chief Physician of the Tashkent Oncological Dispensary, Head of the Department of Oncology, Tashkent Institute for Advanced Training of Doctors (Tashkent, Republic of Uzbekistan)

Dedkov Anatoly G., MD, PhD, Head of the Research Department of Oncological Orthopedics, National Cancer Institute, Ministry of Health of Ukraine (Kiev, Ukraine)

Demidov Lev V., MD, PhD, Professor, Head of the Surgical Department No. 12 (Oncodermatology), N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Zikiryakhodzhaev Dilshod Z., MD, PhD, Professor, The Former Director of the Republican Cancer Research Center, Ministry of Health and Social Protection of the Population of the Republic of Tajikistan (Dushanbe, Republic of Tajikistan)

Kaidarova Dilyara R., MD, PhD, Corresponding Member of the National Academy of Sciences of the Republic of Kazakhstan, Director of the Kazakh Research Institute of Oncology and Radiology (Almaty, Republic of Kazakhstan)

Kaprin Andrey D., Academician of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Honored Doctor of the Russian Federation, General Director of the National Medical Research Radiology Center, Ministry of Health of Russia, Director of the P.A. Herten Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia, Chief Freelance Oncologist, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kushlinsky Nikolay E., Academician of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Head of the Department Clinical Biochemistry Laboratory, N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Makhson Anatoly N., MD, PhD, Professor, Honored Doctor of the Russian Federation, Head of the Oncological Direction of the Integrated Medical Systems Group, JSC (Moscow, Russia)

Moiseenko Vladimir M., MD, PhD, Professor, Honored Doctor of the Russian Federation, Director of the Saint Petersburg Clinical Scientific and Practical Center for Specialized Types of Medical Care (Oncological) (Saint Petersburg, Russia)

Tillyashaikhov Mirzagolib N., MD, PhD, Head of the Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Oncology and Radiology, Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Republic of Uzbekistan)

Khasanov Rustem Sh., MD, PhD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Honored Doctor of the Russian Federation and the Republic of Tatarstan, Chief oncologist of the Volga Federal District and the Republic of Tatarstan; Director of the Kazan State Medical Academy – Branch of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Ministry of Health of Russia, Member of the Board of the Russian Association of Oncologists (Kazan, Russia, Republic of Tatarstan)

Khuseynov Zafar Kh., MD, PhD, Director of the Republican Cancer Research Center, Ministry of Health and Social Protection of the Population of the Republic of Tajikistan (Dushanbe, Republic of Tajikistan)

Choinzonov Evgeniy L., Academician of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Director of the Research Institute of Oncology, Head of the Department of Head and Neck Tumors of the Research Institute of Oncology, Tomsk Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences; Head of the Department of Oncology of the Siberian State Medical University, Ministry of Health of Russia (Tomsk, Russia)

Luzzati Alessandro, Director of the Oncologic Center for Orthopaedic Surgery and Reconstruction of the Spine at the Galeazzi Research Institute (Milan, Italy)

Rainer Kotz I., MD, PhD, Medical Director of Wiener Privatklinik (Vienna, Austria)

Tomita Katsuro, Professor of the Department of Orthopaedic Surgery of the Kanadzava University (Kanadzava, Japan)

Winkelman Winfried W., Professor, The Former Head of Clinic and Polyclinic of General Orthopedics of the Munster University Hospital (Munster, Germany)

СОДЕРЖАНИЕ

Содержание

ОТ РЕДАКЦИИ

Р.М. Кабардаев, Э.Р. Мусаев, А.К. Валиев, К.А. Борзов, С.Ф. Кузнецов, А.Т. Абдулжалиев
Многоуровневые радикальные резекции в лечении больных с опухолями позвоночника . . . 11

САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Н.С. Бабкин, Э.Р. Мусаев, И.В. Булычева, Д.И. Софронов, С.А. Щипахин, А.М. Галустов
Современный подход к лечению хордом крестцово-копчиковой области 18

САРКОМЫ КОСТЕЙ

М.А. Кутин, В.В. Иванов, П.Л. Калинин
Первичная саркома Юинга клиновидной кости с инфраселлярным распространением у 17-летнего пациента: клиническое наблюдение и обзор литературы 26

КУНСТКАМЕРА

А.А. Загидуллина, В.Х. Харбедия, Д.В. Нисиченко, А.З. Дзампаев, С.Н. Михайлова
Опыт лечения первично-множественных злокачественных опухолей (ретинобластомы и остеосаркомы): разбор клинического случая 36

О.Ю. Щелкова, А.К. Валиев, О.А. Обухова, Е.Б. Усманова, Д.И. Софронов
Взаимосвязь основных параметров качества жизни и психологических характеристик пациентов с опухолевым поражением позвоночника 44

ХРОНИКА НАУЧНОЙ ЖИЗНИ

Поздравляем Е.Л. Чойнзонова с получением Государственной премии 55

CONTENTS

EDITORIAL

- R.M. Kabardaev, E.R. Musaev, A.K. Valiev, K.A. Borzov, S.F. Kuznetsov, A.T. Abdulzhaliev*
Multilevel radical resection in treatment of patients with spine tumors 11

SOFT TISSUE SARCOMAS

- N.S. Babkin, E.R. Musaev, I.V. Bulycheva, D.I. Sofronov, S.A. Shchipakhin, A.M. Galustov*
Modern approach to the treatment of sacrococcygeal chordomas 18

BONE SARCOMAS

- M.A. Kutin, V.V. Ivanov, P.L. Kalinin*
Primary Ewing sarcoma of the sphenoid bone with infrasellar spread in a 17-year-old patient: case report and literature review 26

REAL CLINICAL CASES

- A.A. Zagidullina, V.Kh. Kharbediya, A.Z. Dzampaev, D.V. Nisichenko, S.N. Mikhailova*
Experience in the treatment of primary malignant tumors (retinoblastoma and osteosarcoma): analysis of the clinical case 36

- O.Yu. Shchelkova, A.K. Valiev, O.A. Obukhova, E.B. Usmanova, D.I. Sofronov*
Dynamics of quality of life main parameters in patients with spine tumors underwent surgical treatment 44

CHRONICLES

- Congratulations to E.L. Choinzonov on receiving the State Prize 55**

Многоуровневые радикальные резекции в лечении больных с опухолями позвоночника

Р.М. Кабардаев¹, Э.Р. Мусаев², А.К. Валиев¹, К.А. Борзов¹, С.Ф. Кузнецов¹, А.Т. Абдулжалиев¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478 Москва, Каширское шоссе, 24;

²ГБУЗ «Московская городская онкологическая больница № 62 Департамента здравоохранения г. Москвы»; Россия, 143423 Московская обл., Красногорский р-н, п/о Степановское, пос. Истра, 27

Контакты: Руслан Магометович Кабардаев ruslan-kabardaev@mail.ru

Введение. Радикальные резекции в лечении злокачественных опухолей позвоночника доказали свою эффективность: они улучшают показатели как общей, так и безрецидивной выживаемости больных. Показаниями к выполнению такого рода вмешательств у пациентов с благоприятным онкологическим прогнозом являются первичные злокачественные и первичные доброкачественные новообразования позвоночника с агрессивным ростом, а также солитарные метастатические поражения. В связи с анатомическими особенностями позвоночного столба выполнять радикальные резекции сложно. Еще более трудной задачей является проведение такого рода вмешательств при многоуровневых поражениях позвоночника.

Цель исследования – оценить результаты радикального хирургического лечения пациентов с многоуровневым опухолевым поражением позвоночника.

Материалы и методы. С 2004 по 2019 г. в отделении вертебральной хирургии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» проведено лечение 36 пациентов с опухолями позвоночника, которым выполнены многоуровневые радикальные резекции. Проведен анализ данного хирургического лечения больных с многоуровневым опухолевым поражением позвоночника.

Результаты. Выполнение радикальных резекций на позвоночнике позволяет добиться снижения частоты развития местных рецидивов, улучшить функциональные результаты и общую выживаемость больных. После выполнения многоуровневых резекций очень часто возникают осложнения.

Ключевые слова: опухоли позвоночника, злокачественные опухоли, многоуровневая тотальная спондилэктомия

Для цитирования: Кабардаев Р.М., Мусаев Э.Р., Валиев А.К. и др. Многоуровневые радикальные резекции в лечении больных с опухолями позвоночника. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2021;13(2):11–7. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-11-17.

MULTILEVEL RADICAL RESECTION IN TREATMENT OF PATIENTS WITH SPINE TUMORS

R.M. Kabardaev¹, E.R. Musaev², A.K. Valiev¹, K.A. Borzov¹, S.F. Kuznetsov¹, A.T. Abdulzhaliyev¹

¹N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115478, Russia;

²Moscow Cancer Hospital No 62, Moscow Healthcare Department; 27, Istra Village, Stepanovskoe, Krasnogorskiy Dst., Moscow Region 143423, Russia

Contacts: Ruslan Magometovich Kabardaev ruslan-kabardaev@mail.ru

Introduction. Radical surgical resections in the treatment of malignant tumors of the spine have proven effective in improving both overall and disease-free survival of patients. Indications for such interventions are primary malignant tumors of the spine, primary benign tumors with aggressive growth, and solitary metastatic lesions in patients with a favorable oncological prognosis. Due to the anatomical features of the vertebral column, it is very difficult to perform radical resections. An even more difficult task is to perform such interventions for multilevel spinal lesions.

The study objective is to evaluate the results of radical surgical treatment for multilevel tumor lesions of the spine.

Materials and methods. From 2004 to 2019, in the department of spine surgery of the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology treated 36 patients with spinal tumors, who underwent multilevel radical resections. The analysis of this surgical treatment of patients with multilevel neoplastic lesions of the spine was carried out.

Results. Performing radical surgical interventions on the spine makes it possible to reduce the frequency of local relapses, improve functional results and overall survival of patients. After performing multilevel resections, complications often occur.

Key words: spinal tumors, malignant tumors, multilevel total spondylectomy

For citation: Kabardaev R.M., Musaev E.R., Valiev A.K. et al. Multilevel radical resection in treatment of patients with spine tumors. *Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi* = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin 2021;13(2):11–7. (In Russ.). DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-11-17.

Введение

Лечение опухолей позвоночника — сложная задача в онкоортопедии. Хирургический метод лечения большинства злокачественных опухолей является единственно возможным или представляет собой основной компонент комбинированной терапии. В связи с анатомическими особенностями позвоночника опухоли, возникающие в нем, наиболее часто удаляют путем кускования или экскохлеации. Недостатками такого подхода являются высокий риск контаминации окружающих здоровых тканей раковыми клетками, радикальный объем хирургического вмешательства (остаются участки опухолевого поражения). Все это приводит к частому возникновению рецидивов и прогрессированию опухолевого процесса [1, 2].

В настоящее время методом выбора хирургического лечения злокачественных новообразований позвоночника является их радикальное удаление единым блоком в пределах окружающих здоровых тканей [3–5]. Показаниями к выполнению такого рода вмешательств у больных с благоприятным онкологическим прогнозом служат первичные злокачественные и первичные доброкачественные опухоли позвоночника с агрессивным ростом, а также солитарные метастатические поражения.

Впервые радикальное удаление позвонков в связи с их опухолевым поражением было проведено в 1966 г. французским хирургом J. Lievre. Автор выполнил данное вмешательство из переднего доступа 2 больным с гигантоклеточными опухолями позвонка поясничного отдела [6, 7]. В 1990 г. В. Stener описал спондилэктомию из заднего доступа [8]. В 1996 г. К. Tomita и соавт., основываясь на работах R. Roy-Camille, В. Stener и S. Boriani, разработали и популяризировали новую хирургическую технику под названием «тотальная спондилэктомия единым блоком» [9].

Радикальные резекции в лечении злокачественных опухолей позвоночника доказали свою эффективность: они улучшают показатели как общей, так и безрецидивной выживаемости больных [9–13]. Любое опухолевое поражение позвоночного столба требует индивидуального подхода. При выполнении радикальных резекций необходимо учитывать локализацию новообразования. Так, в связи с анатомическими и функциональными особенностями разных отделов позвоночника применяются различные хирургические доступы. При выборе доступа нужно учитывать расположение опухоли в позвоночном столбе и близлежащих анатомических структур, а также размеры самой опухоли. Кроме того, необходимо принимать во внимание наличие у пациента неврологического дефицита.

Близкое расположение магистральных сосудов, таких как аорта и полые вены, и зон их бифуркации тоже влияет на выбор хирургического доступа.

При определении доступа и объема хирургического вмешательства мы учитывали распространенность опухоли в позвонке по системе Weinstein–Boriani–Biagini, согласно которой позвонки делятся на участки (зоны и секторы). В зависимости от локализации опухоли (видно на поперечном срезе позвонка) определяют степень поражения [14]. Это позволяет правильно спланировать резекцию и сохранить здоровую часть позвонка, если опухоль расположена эксцентрично на одной его стороне. В отличие от тотальной en-bloc-спондилэктомии удаление опухоли с сагиттальной резекцией позвонка менее травматично и вызывает меньшее количество осложнений. Также при выполнении сагиттальной резекции позвонка в большинстве случаев достаточно только задней стабилизации [15].

В связи с анатомическими особенностями позвоночного столба радикальные вмешательства очень травматичные, технически сложные и трудоемкие манипуляции, поэтому нередки интра- и постоперационные осложнения, такие как неврологический дефицит, массивная кровопотеря, нестабильность металлоконструкции, инфекции операционного поля, повреждение крупных сосудов и т. д. По данным различных исследователей, ранние осложнения, возникшие непосредственно после радикальных вмешательств, могут встречаться в 70 % случаев [16].

В целом осложнения радикальных хирургических вмешательств обусловлены рядом факторов: объемом резекции, распространенностью первичной опухоли, наличием соматического заболевания, возрастом пациента, предшествующим лечением и др. [17–20].

Еще более сложней задачей является выполнение таких радикальных вмешательств при многоуровневых поражениях позвоночника. Исследования, в которых оцениваются результаты многоуровневых резекций при злокачественном опухолевом поражении позвоночника, немногочисленны.

Материалы и методы

В нашем исследовании приняли участие 36 пациентов (14 (38,9 %) женщин и 22 (61,1 %) мужчины) с опухолевым поражением позвоночного столба, с 2004 по 2019 г. получавших лечение в отделении вертебральной хирургии Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Блохина. Им были проведены многоуровневые радикальные резекции. Возраст пациентов составил от 9 до 68 лет. Срок

наблюдения — от 12 до 198 мес. У 6 (17,6 %) больных морфологический субстрат опухоли позвоночника был представлен доброкачественными новообразованиями. В 30 (83,3 %) случаях гистологически выявлена злокачественная опухоль, из них в 21 случае обнаружена хондросаркома. У 2 (5,6 %) пациентов опухоль располагалась в шейном отделе позвоночника, у 9 (25,0 %) — в поясничном отделе, у 21 (58,3 %) — в грудном отделе и у 4 (11,1 %) — в грудно-поясничном переходе. В 11 (30,5 %) случаях выполнены резекции 2 позвонков, в 19 (52,8 %) — 3 позвонков, в 6 (16,7 %) — 4 и более позвонков.

Ниже представлен клинический случай хирургического лечения пациента с опухолевым поражением позвоночника. Больному выполнено радикальное хирургическое вмешательство с удалением 3 позвонков.

Клинический случай

Пациентка С., 67 лет, проходила лечение в Национальном медицинском исследовательском центре онкологии им. Н.Н. Блохина. Диагноз: хондрома позвонка L1. Из анамнеза: с декабря 2014 г. периодически беспокоили боли в поясничном отделе. К врачам не обращалась. С июля 2015 г. отметила появление нарастающих болей в спине с иррадиацией в нижние конечности. При обследовании по месту жительства выявлен патологический перелом позвонка L1

на фоне его опухолевого поражения (рис. 1). 13.08.2015 по месту жительства выполнена транспедикулярная фиксация позвонков Th11–Th12 и L2–L3, проведена биопсия опухоли. По данным гистологического исследования: хондрома позвонка. Направлена в Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина.

С учетом объема поражения, определенного по системе Weinstein–Boriani–Biagini, и данных морфологического исследования — биопсии (гистологического заключения), пациентке выполнены тотальная en-bloc-спондилэктомия позвонков Th12, L1, L2 и комбинированная стабилизация (рис. 2).

Операция проведена из заднего доступа без применения дополнительных разрезов по методике, описанной К. Tomita [9]. Тотальная en-bloc-спондилэктомия из этого доступа является технически более сложной, но менее травматичной процедурой по сравнению с данным видом хирургического вмешательства из комбинированных доступов.

В послеоперационном периоде осложнений в области хирургического вмешательства не наблюдалось. Пациентка активизирована на 5-е сутки после операции. По данным гистологического заключения опухоль удалена в радикальном объеме, в краях резекции нет элементов опухолевого роста. Пациентка находилась под наблюдением в течение 58 мес. Признаков заболевания не обнаружено.

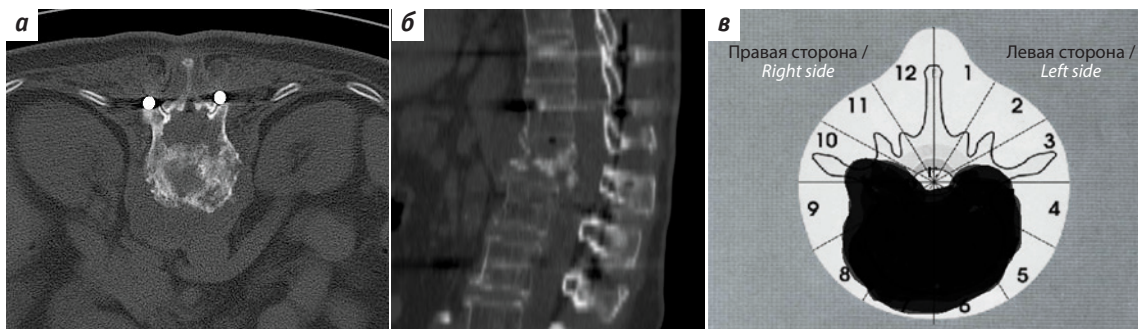


Рис. 1. Данные обследования пациентки С. до лечения: а, б – компьютерная томография (аксиальная и сагиттальная проекции); в – схематическое изображение объема поражения позвонка по системе Weinstein–Boriani–Biagini (зоны 4–10, слою А, В, С)

Fig. 1. Examination data of patient C. before treatment: а, б – computed tomography (axial and sagittal projections); в – schematic representation of the volume of the vertebral lesion according to the Weinstein–Vogiapi–Biagini system (zones 4–10, layers А, В, С)

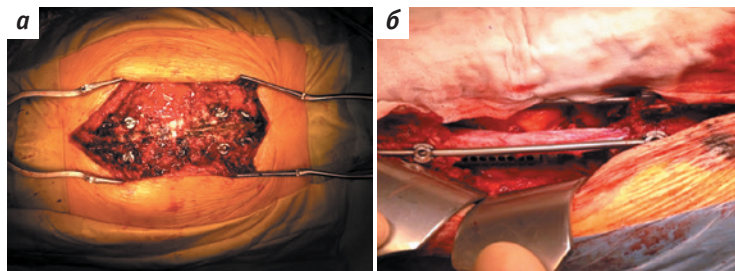


Рис. 2. Этапы выполнения тотальной en-bloc-спондилэктомии: а – выделение позвонков, установка транспедикулярных фиксаторов; б – вид раны после удаления опухоли с замещением дефекта эндопротезом тел позвонков

Fig. 2. Stages of total en-bloc spondylectomy : а – isolation of vertebrae, installation of transpedicular fixators; б – type of wound after removal of the tumor with replacement of the defect with an endoprosthesis of vertebral bodies

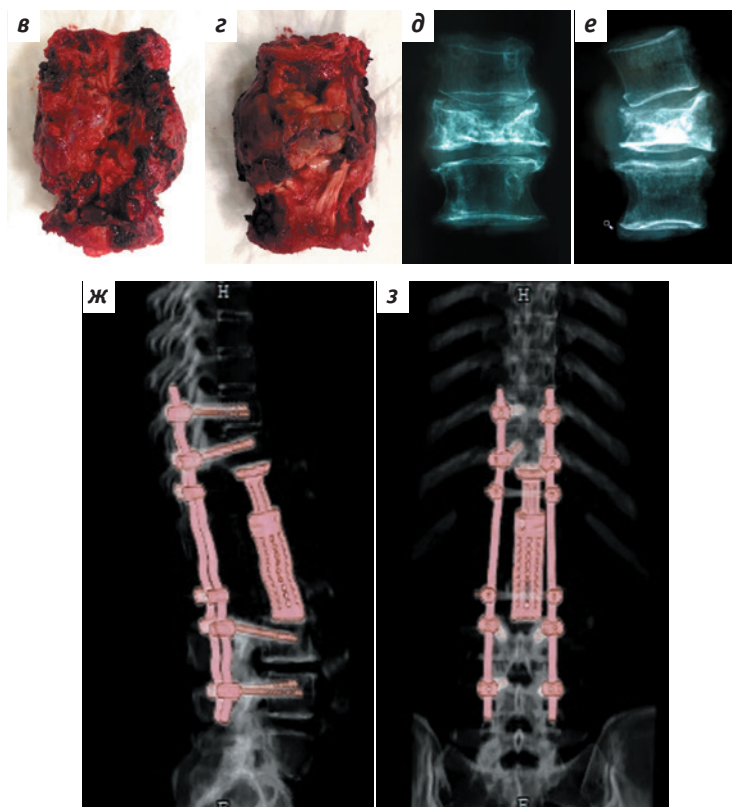


Рис. 2 (продолжение). Этапы выполнения тотальной en-bloc-спондилэктомии: в, з – макропрепарат удаленной опухоли в едином блоке с позвонками (вид сзади и спереди); д, е – рентгенография удаленного препарата (в прямой и сагиттальной проекциях); ж, з – рентгенография позвоночника после установки фиксирующей системы (в сагиттальной и прямой проекциях)
Fig. 2 (continuation). Stages of total en-bloc spondylectomy : в, з – macropreparation of the removed tumor in a single block with vertebrae (rear and front view); д, е – radiography of the removed drug (in direct and sagittal projections); ж, з – radiography of the spine after installation of the fixing system (in sagittal and straight projections)

Результаты

Планируемый объем хирургического вмешательства мы определяли на основании данных предоперационного обследования пациента. В основном учитывались распространенность опухоли в позвонке (выявлялась по системе Weinstein–Boriani–Biagini) и морфологический субстрат опухоли.

В 9 (25,0 %) случаях была выполнена тотальная en-bloc-спондилэктомия, в 5 (13,8 %) случаях – en-bloc удаление опухоли с передним комплексом позвонка, в 22 (61,2 %) случаях – en-bloc удаление опухоли с сагиттальной резекцией позвонка.

У всех пациентов определялись объем интраоперационной кровопотери (в мл), длительность операции (мин) и частота послеоперационных осложнений. У всех прооперированных больных средний объем интраоперационной кровопотери составил 3800 мл, а средняя продолжительность операции – 9 ч. Также были оценены продолжительность операции и объем кровопотери в зависимости от количества резецированных позвонков (табл. 1).

Таблица 1. Продолжительность операции и объем кровопотери в зависимости от количества резецированных позвонков

Table 1. Duration of surgery and volume of blood loss depending on the number of resected vertebrae

Показатель Parameter	2 позвонка 2 vertebrae	3 позвонка 3 vertebrae	4 и более позвонков 4 or more vertebrae
Число пациентов Number of patients	11	19	6
Время операции, мин Operation time, min	452,0	527,4	641,7
Кровопотеря, мл Blood loss, ml	2544,4	3942,1	5166,7

Отмечено, что с увеличением количества резецируемых позвонков увеличивается как продолжительность операции, так и объем кровопотери.

В большинстве случаев хирургические вмешательства выполнены из комбинированного доступа. В 18 (50 %) случаях применялся задний доступ в сочетании с дополнительным боковым доступом/торакотомией. В 6 (16,7 %) случаях удаление опухоли выполнено с использованием заднего и переднего доступов, а в 12 (33,3 %) случаях – с применением изолированного заднего доступа.

После проведенного хирургического лечения у пациентов отмечены улучшение общего состояния и увеличение в 4 раза показателя полного купирования болевых ощущений. Также наблюдалось улучшение результатов неврологического статуса. Только у 1 пациента после удаления опухоли с сагиттальной резекцией 3 позвонков на уровне поясничного отдела выявлена отрицательная неврологическая динамика в виде нарастания нижнего монопареза. Таким образом, после хирургического вмешательства получены хорошие функциональные результаты.

По данным микроскопического исследования в 6 (16,7 %) случаях в краях резекции выявлены опухолевые клетки, из них в 4 (11,2 %) случаях обнаружено интраоперационное повреждение капсулы опухоли (возникло в результате удаления опухолей позвоночника с массивными внекостными компонентами).

За время наблюдения за всей группой оперированных пациентов местные рецидивы заболевания выявлены

у 6 (16,7 %) человек. У больных с опухолями высокой степени злокачественности (G3) наблюдались рецидивы.

Частота прогрессирования в виде появления отдаленных метастазов без признаков местного рецидива составила 25 % (9 больных). У 1 (2,8 %) пациента обнаружено одномоментное появление рецидива и множественных метастазов. Общая выживаемость оперированных больных составила 64,2 %.

Также проведен анализ осложнений, возникших после выполненных нами хирургических вмешательств на позвоночнике. Они развились у 14 (38,9 %) пациентов (табл. 2).

Большинство осложнений развились либо непосредственно во время операции, либо в раннем послеоперационном периоде. Поздние осложнения в виде нестабильности фиксирующей системы выявлены у 3 (8,3 %) пациентов. У 9 (25,0 %) больных в послеоперационном периоде обнаружено 1 осложнение, у 5 (13,9 %) – 2 осложнения, у 1 (2,8 %) – 3 осложнения и у 1 (2,8 %) – 4 осложнения (пневмония + пневмоторакс + ликворея + инфицирование металлоконструкции). Также проведен анализ развития осложнений в зависимости от количества резецируемых/удаленных позвонков (табл. 3).

Согласно данным табл. 3, в большинстве случаев осложнения выявлены после удаления 3 и более позвонков.

Таблица 2. Частота осложнений после хирургических вмешательств по поводу опухолей позвоночника

Table 2. The frequency of complications after surgical interventions for spinal tumors

Осложнение Complication	Число пациентов, абс. (%) Number of patients, abs. (%)		Всего (n = 36) Total (n = 36)
	со злокачественными опухолями (n = 30) with malignant tumors (n = 30)	с доброкачественными опухолями (n = 6) with benign tumors (n = 6)	
Пневмония Pneumonia	2 (6,7)	–	2 (5,5)
Пневмоторакс Pneumothorax	1 (3,3)	–	1 (2,8)
Ликворея Liquorrhoea	4 (13,3)	1 (16,7)	5 (13,9)
Повреждение твердой мозговой оболочки Damage to the dura mater	5 (16,7)	–	5 (13,9)
Поверхностный некроз кожи Superficial necrosis of the skin	1 (3,3)	–	1 (2,8)
Тромбоз вен нижних конечностей Venous thrombosis of the lower extremities	1 (3,3)	–	1 (2,8)
Инфицирование металлоконструкции Infection of metal structures	2 (6,7)	–	2 (5,5)
Нестабильность конструкции Instability of the structure	3 (10,0)	–	3 (8,3)

Окончание табл. 2
End of table 2

Осложнение Complication	Число пациентов, абс. (%) Number of patients, abs. (%)		Всего (n = 36) Total (n = 36)
	со злокачественными опухолями (n = 30) with malignant tumors (n = 30)	с доброкачественными опухолями (n = 6) with benign tumors (n = 6)	
Ранение крупного сосуда (аорты) Injury of a large vessel (aorta)	1 (3,3)	—	1 (2,8)
Менингит Meningitis	1 (3,3)	—	1 (2,8)
Инфаркт миокарда Myocardial infarction	1 (3,3)	—	1 (2,8)
Парез голосовых связок Paresis of the vocal cords	1 (3,3)	—	1 (2,8)
Всего Total	23 (76,5)	1 (16,7)	24 (66,7)

Таблица 3. Частота осложнений в зависимости от количества резецированных/удаленных позвонков

Table 3. The frequency of complications depending on the number of resected/removed vertebrae

Показатель Parameter	2 позвонка 2 vertebrae	3 позвонка 3 vertebrae	4 и более позвонков 4 or more vertebrae
Число пациентов Number of patients	11	19	6
Осложнения Complications	2 (18,2 %)	8 (42,1 %)	4 (66, %)

Заключение

В настоящее время лечение опухолей позвоночника является сложной проблемой онкоортопедии. Успехи комбинированного лечения, появление новых противоопухолевых препаратов, совершенствование

лучевых методов терапии способствуют улучшению результатов лечения данной категории больных. Несмотря на достижения лекарственной и лучевой терапии, хирургическое вмешательство в радикальном объеме остается «золотым стандартом» лечения резектабельных, а следовательно, потенциально излечимых опухолей позвоночника.

Ограничениями данного исследования были небольшой размер выборки и различия гистологических типов опухолей. Тем не менее следует отметить, что радикальные хирургические вмешательства на позвоночнике являются сложными и трудоемкими. Также высок риск возникновения интра- и послеоперационных осложнений. Такого рода операции должны выполняться в специализированных центрах хорошо подготовленной командой хирургов и анестезиологов. Очень важным аспектом успешного исхода хирургического вмешательства и минимализации осложнений является тщательное предоперационное планирование с последовательным выполнением всех этапов операции в запланированном объеме.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Higdon M.L., Higdon J.A. Treatment of oncologic emergencies. *Am Fam Physician* 2006;74(11):1873–80.
- Guo Y., Ngo-Huang A.T., Fu J.B. Perspectives on spinal precautions in patients who have cancer and spinal metastasis. *Phys Ther* 2020;100:554–63. DOI: 10.1093/ptj/pzz178.
- Zhou Z., Wang X., Wu Z. et al. Epidemiological characteristics of primary spinal osseous tumors in Eastern China. *World J Surg Oncol* 2017;15(1):73. DOI: 10.1186/s12957-017-1136-1.
- Boriani S., Biagini R., de Iure F. et al. Primary bone tumors of the spine: a survey of the evalua-

- tion and treatment at the Istituto Ortopedico Rizzoli Orthopedics 1995;18(10):993–1000.
5. Shimizu T., Murakami H., Demura S. et al. Total en bloc spondylectomy for primary tumors of the lumbar spine. *Medicine (Baltimore)* 2018;97(37):e12366. DOI: 10.1097/MD.00000000000012366.
 6. Lièvre J.A., Darcy M., Pradat P. et al. Giant cell tumor of the lumbar spine; total spondylectomy in 2 states. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1968;35(3):125–30.
 7. Lièvre J.A., Camus J.P., Darcy M. et al. Total spondylectomy (extra-ligamentary exeresis of a vertebra) (2 cases). *Ann Med Interne (Paris)* 1972;123(10):887–94.
 8. Stener B. Total spondylectomies above the sacrum. *Chir Organi Mov* 1990;75 (1 Suppl):97–8.
 9. Tomita K., Kawahara N., Baba H. et al. Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22(3):324–33. DOI: 10.1097/00007632-199702010-00018.
 10. Sciubba D.M., de la Garza Ramos R., Goodwin C.R. et al. Total en bloc spondylectomy for locally aggressive and primary malignant tumors of the lumbar spine. *Eur Spine J* 2016;25(12):4080–7. DOI: 10.1007/s00586-016-4641-y.
 11. Luzzati A.D., Shah S., Gagliano F. et al. Multilevel en bloc spondylectomy for tumors of the thoracic and lumbar spine is challenging but rewarding *Clin Orthop Relat Res* 2015;473(3):858–67. DOI: 10.1007/s11999-014-3578-x.
 12. Mesfin A., El D.M.H., Jain A.H. et al. Total en bloc spondylectomy for primary and metastatic spine tumors. *Orthopedics*;2015;38(11):995–1000.
 13. Huang H., Wei H., Cai W. et al. Total en bloc spondylectomy for solitary metastatic tumors of the fourth lumbar spine in a posterior-only approach *World Neurosurg* 2018;20:e8–16. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.06.251.
 14. Boriani S., Biagini R., de Iure et al. En bloc resections of bone tumors of the thoracolumbar spine. A preliminary report on 29 patients 1996;21(16):1927–31. DOI: 10.1097/00007632-199608150-00020.
 15. Dang L., Liu Z., Liu X. et al. Sagittal en bloc resection of primary tumors in the thoracic and lumbar spine: feasibility, safety and outcome. *Sci Rep* 2020;10:9108. DOI: 10.1038/s41598-020-65326-0.
 16. Murakami H., Kawahara N., Demura S. et al. Perioperative complications and prognosis for elderly patients with spinal metastases treated by surgical strategy. *Orthopedics* 2010;33(3). DOI: 10.3928/01477447-20100129-10.
 17. Yokogawa N., Murakami H., Demura S. et al. Perioperative complications of total en bloc spondylectomy: adverse effects of preoperative irradiation. *PLoS One* 2014;9(6):e98797. DOI: 10.1371/journal.pone.0098797.
 18. Matsumoto M., Hikata T., Iwanami A. et al. Major complications and sequelae after total en bloc spondylectomy for malignant spinal tumors. *Neurosurgery Quarterly* 2015;25(4):442–51.
 19. Shinmura K., Kato S., Demura S. et al. Revision surgery for instrumentation failure after total en bloc spondylectomy: a retrospective case series. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2020;21(1):591. DOI: 10.1186/s12891-020-03622-6.
 20. Boriani S., Bandiera S., Donthineni R. et al. Morbidity of en bloc resections in the spine. *Eur Spine J* 2010;19:231–41. DOI: 10.1007/s00586-009-1137-z.

Вклад авторов

Р.М. Кабардаев: разработка концепции и дизайна исследования, сбор и обработка данных, статистическая обработка данных, написание текста статьи;

Э.Р. Мусаев: разработка концепции и дизайна исследования, редактирование текста статьи;

А.К. Валиев: статистическая обработка данных, редактирование текста статьи;

К.А. Борзов: статистическая обработка данных;

С.Ф. Кузнецов, А.Т. Абдулжалиев: сбор и обработка данных.

Authors' contribution

R.M. Kabardaev: developed the study concept and design, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, statistical analysis of the obtaining data, article writing;

E.R. Musaev: developed the study concept and design, text editing;

A.K. Valiev: statistical analysis of the obtaining data, text editing;

K.A. Borzov: statistical analysis of the obtaining data;

S.F. Kuznetsov, A.T. Abdulzhaliyev: obtaining data for analysis, analysis of the obtained data.

ORCID авторов / ORCID of authors

Р.М. Кабардаев / R.M. Kabardaev: <https://orcid.org/0000-0001-9482-2504>

Э.Р. Мусаев / E.R. Musaev: <https://orcid.org/0000-0002-1241-3019>

А.К. Валиев / A.K. Valiev: <https://orcid.org/0000-0002-2038-3729>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Пациенты подписали информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights. The patients gave written informed consent to the publication of their data.

Статья поступила: 02.06.2021. **Принята к публикации:** 01.07.2021.

Article submitted: 02.06.2021. **Accepted for publication:** 01.07.2021.

Современный подход к лечению хордом крестцово-копчиковой области

Н.С. Бабкин¹, Э.Р. Мусаев², И.В. Булычева¹, Д.И. Софронов¹, С.А. Щипахин¹, А.М. Галустов¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478 Москва, Каширское шоссе, д. 24;

²ГБУЗ «Московская городская онкологическая больница № 62 здравоохранения г. Москвы»; Россия, 143423 Московская обл., Красногорский р-н, п/о Степановское, пос. Истра, 27

Контакты: Никита Сергеевич Бабкин niksn0072@mail.ru

Хордомы крестцово-копчиковой области составляют более 50 % всех опухолей крестца. Данные злокачественные новообразования медленно растут и долгое время протекают бессимптомно. Вследствие этого хордомы часто достигают больших размеров и поражают сосудисто-нервные структуры крестца и органы малого таза. Использование en-bloc-резекции позволяет повысить показатели выживаемости и снизить риск прогрессирования. Однако этот метод лечения хордом представляет трудность для хирургов, и в большинстве случаев после хирургического вмешательства качество жизни пациентов снижается. Совершенствование методов визуализации, успехи онкологической ортопедии и лучевой терапии позволяют выполнять радикальные органосохраняющие операции. В этой статье мы рассмотрим современную концепцию лечения хордом крестцово-копчиковой области.

Ключевые слова: опухоли крестца, злокачественные опухоли, хордома

Для цитирования: Бабкин Н.С., Мусаев Э.Р., Булычева И.В. и др. Современный подход к лечению хордом крестцово-копчиковой области. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2021;13(2):18–25. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-18-25.

MODERN APPROACH TO THE TREATMENT OF SACROCOCCYGEAL CHORDOMAS

N.S. Babkin¹, E.R. Musaev², I.V. Bulycheva¹, D.I. Sofronov¹, S.A. Shchipakhin¹, A.M. Galustov¹

¹N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115478, Russia;

²Moscow Cancer Hospital No 62, Moscow Healthcare Department; 27, Istra Village, Stepanovskoe, Krasnogorskiy Dst., Moscow Region 143423, Russia

Contacts: Nikita Sergeevich Babkin niksn0072@mail.ru

Chordomas of the sacrococcygeal region account for more than 50 % of all sacral tumors. These malignant neoplasms grow slowly and are asymptomatic for a long time. As a result, chordomas often reach large sizes and affect the neurovascular structures of the sacrum and pelvic organs. The use of en-bloc resection allows to increase survival rates and reduce the risk of progression. However, this method of chord treatment is difficult for surgeons and in most cases, after surgery, the quality of life of patients decreases. The improvement of imaging methods, the success of oncological orthopedics and radiation therapy allow performing radical organ-preserving operations. In this article, we will consider the modern concept of treatment with a sacrococcygeal chord.

Key words: sacral tumors, malignant tumors, chordoma

For citation: Babkin N.S., Musaev E.R., Bulycheva I.V. et al. Modern approach to the treatment of sacrococcygeal chordomas. Sarkomy kostej, myagkikh tkaney i opukholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin 2021;13(2):18–25. (In Russ.). DOI:10.17650/2070-9781-2021-13-2-18-25.

Введение

Хордомы являются редкими злокачественными опухолями, встречающимися в структурах основания черепа и осевого скелета. Частота заболеваемости составляет менее 0,1 случая на 100 тыс. человек в год [1–3]. Впервые хордомы были описаны в 1857 г. Р. Вирховым, который назвал эти новообразования eschordosis

physaliphora, полагая, что они имеют хрящевое происхождение.

В настоящее время известно, что хордомы развиваются из остатка ното хорды и чаще всего встречаются в крестце (50 % случаев), структурах основания черепа (30 % случаев) и подвижной части позвоночника (20 % случаев) [4]. Прогноз при распространенных,

инфильтрирующих мягкие ткани и кости хордомах неблагоприятный. К тому же наблюдается значительное снижение качества жизни пациентов [1]. Несмотря на то что хордомы относятся к медленно растущим опухолям, они обладают выраженной склонностью к рецидивам и способностью к метастазированию в кости, легкие и печень (около 43 % случаев) [5–7].

Хордомы крестца

Хордомы крестца составляют менее 5 % всех первичных опухолей костей опорно-двигательного аппарата [8] и 40 % всех первичных злокачественных опухолей крестца [9]. Среди злокачественных новообразований костей хордомы занимают 4-е место по частоте встречаемости [10]. Общая заболеваемость хордомами крестцово-копчиковой области составляет 0,08 случая на 100 тыс. человек [9]. По данным литературы, данная патология наиболее распространена среди взрослого населения, причем наиболее часто она встречается в возрасте до 40 лет. У мужчин хордомы крестцово-копчиковой области наблюдаются в 2 раза чаще, чем у женщин, однако гендерные различия не влияют на прогноз и исход заболевания [8, 11].

Выделяют высокие (расположенные выше позвонка S3), средние (расположенные на уровне позвонка S3) и низкие (расположенные ниже позвонка S3) хордомы крестца. Данные злокачественные новообразования крестца развиваются из остатков нотохорды. Чаще всего хордомы крестца выявляются на поздней стадии, когда опухоль достигает больших размеров и поражает крупные сосуды, нервы и органы малого таза, что обуславливает особенности клинической картины. Необходимо проводить дифференциальную диагностику хордомы крестца с деструкцией кости и гигантоклеточной опухоли, хондросаркомы, миксопапиллярной эпендимомы, плазмоцитомы и метастазов в крестец других злокачественных заболеваний [12].

Клиническая картина хордом крестца

Клиническая картина хордом крестца зависит от локализации и размеров опухоли. По данным авторов, при поражении непосредственно крестца наблюдаются нелокализованная боль в пояснице или ягодицах и ощущение дополнительной массы в ягодичной области, что связано с поражением нервных структур [13, 14]. В 50 % случаев в связи с вовлечением в опухолевый процесс конского хвоста присутствуют вегетативные симптомы в виде недержания мочи и дисфункции кишечника [15]. В 30 % случаев наблюдается парез или плегия нижних конечностей, что обусловлено распространением опухоли в позвоночные отверстия и сдавлением крестцового нерва или подвздошно-поясничного нервного ствола [13–16]. Указанные симптомы часто бывают стертыми и длительное время мало проявляются, что обуславливает отсроченное (в среднем в течение 10 мес) обращение пациентов к врачу [17, 11].

Диагностика хордом крестца

Наиболее информативными в диагностике хордом крестца являются магнитно-резонансная (МРТ) и компьютерная (КТ) томография [18]. Стандартные рентгенография, КТ- и МРТ-исследования необходимы для определения точной анатомической локализации опухоли и планирования хирургического вмешательства [19]. Хордомы обычно визуализируются на КТ и МРТ как большие, деструктивно растущие образования в области крестца с оттеснением мягких тканей [19]. Рентгенографически эти новообразования представляют собой обширное литическое поражение кости с неровными границами и инфильтрацией окружающих тканей [20]. На КТ часто видны кальцификация и склероз (рис. 1). Области опухоли гипоинтенсивны по отношению к нормальным тканям, что свидетельствует о высоком содержании воды в опухолевой структуре,

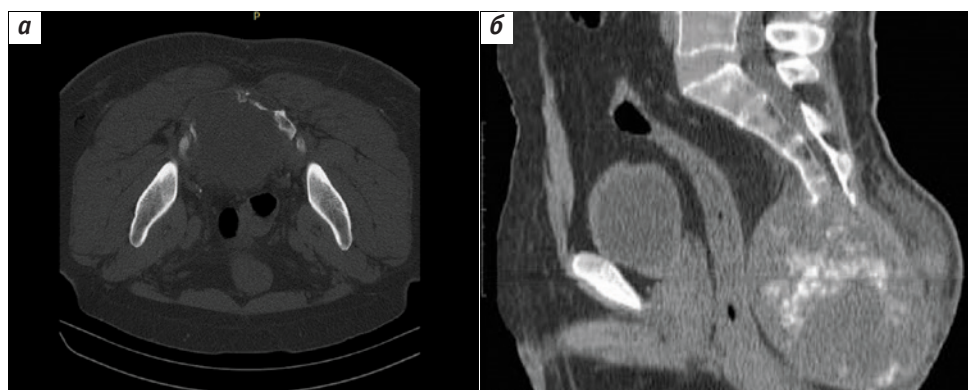


Рис. 1. Компьютерная томография крестцово-копчиковой области: а – аксиальная проекция; б – сагиттальная проекция. Визуализируется округлое образование, исходящее из крестца, с четкими ровными контурами, преимущественно мягкотканное, с обильной кальцинацией в структуре опухоли

Fig. 1. Computed tomography of the sacrococcygeal region: а – axial projection; б – sagittal projection. A rounded formation radiating from the sacrum with clear, even contours is visualized, mainly soft-tissue, with abundant calcification in the structure of the tumor



Рис. 2. Магнитно-резонансная томография хордомы крестцово-копчиковой области в режиме T2: а – аксиальная проекция; б – сагиттальная проекция. Визуализируется образование, поражающее позвонок S3 и нижележащие позвонки, с симметричным расположением и распространением относительно центральной оси. Опухолевый узел солидный, узловый, неоднородной структуры, с четкими ровными контурами

Fig. 2. Magnetic resonance tomography of the sacrococcygeal chordoma in the T2 mode: a – axial projection; б – sagittal projection. The formation affecting the S3 vertebra and the underlying vertebrae is visualized, with a symmetrical location and distribution relative to the central axis. The tumor node is solid, nodular, heterogeneous structure, with clear, even contours

как и в пульпозном ядре межпозвоночного диска [19, 21]. На МРТ для хордом характерны гиперинтенсивный сигнал на T2-взвешенных изображениях, дольчатая структура, наличие участков кровоизлияния и кальцификации (рис. 2). В T1-режиме хордомы, как правило, гипо- или изоинтенсивны относительно мышц. В гиперинтенсивной области новообразования наблюдаются кровоизлияния или кистозные компоненты опухоли [21, 22].

Морфологическая картина хордом

Выделяют 4 гистопатологических подтипа хордом: классическую, хондроидную, дифференцированную и саркоматозную хордомы [23].

Макроскопический опухолевый узел имеет дольчатое строение, характеризуется инфильтративным

ростом в прилежащие мягкие ткани. Опухолевая ткань, как правило, прозрачная, серо-голубая, с тонкими септами (рис. 3). Характерны обильные миксоидный или хондроидный матрицы, кровоизлияния.

Единственным достоверным методом диагностики хордом является патоморфологическое исследование биопсийного материала, включающее иммуногистохимическое исследование, при котором выявляется специфический белок brachyury [24] (рис. 4).

Для хордом характерно дольковое расположение опухолевых клеток с промежуточными фиброваскулярными перегородками [25] (рис. 5). Опухолевые клетки окружают обильный внеклеточный муцинозный матрикс. При иммуногистохимическом исследовании обычно обнаруживаются антигены эпителиальной мембраны и белка S100, но не определяется

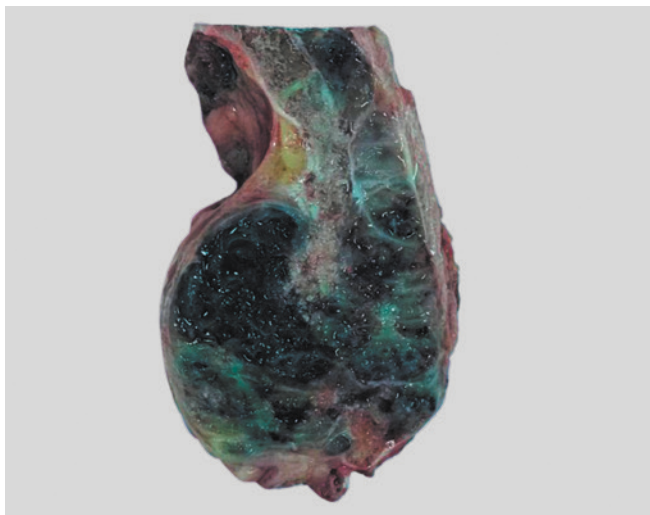


Рис. 3. Удаленная хордома крестца. Макропрепарат
Fig. 3. The removed chordoma of the sacrum. Macro-preparation

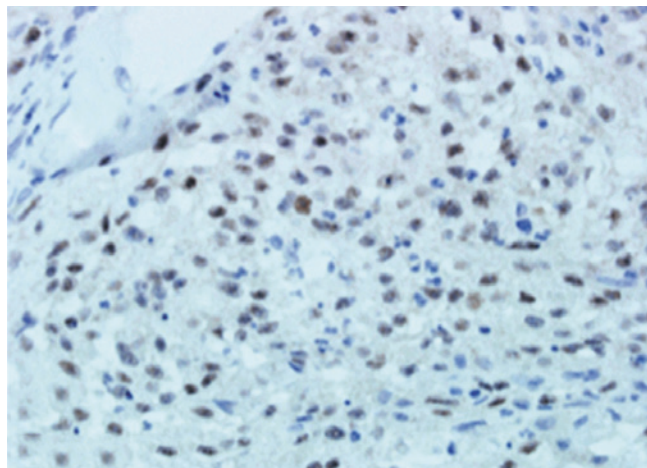


Рис. 4. Микропрепарат хордомы крестца при положительной экспрессии под воздействием белка brachyuri
Fig. 4. Micro-preparation of the sacral chordoma with positive expression under the influence of the brachyury protein

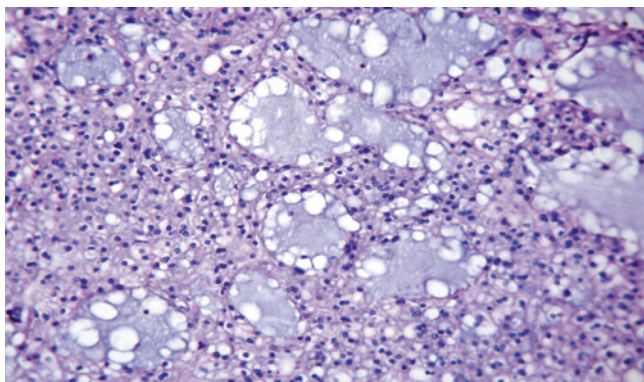


Рис. 5. Гистологическое исследование тканей классической хордомы крестца. Опухоль имеет дольчатое строение, преобладает миксоидный матрикс. Клетки хордомы округлые или вытянутые, с обильной эозинофильной цитоплазмой, располагаются цепочками, отдельными скоплениями и мелкими пластами

Fig. 5. Histological examination of the tissues of the classical sacral chordoma. The tumor has a lobular structure, the myxoid matrix predominates. The chordoma cells are rounded or elongated, with abundant eosinophilic cytoplasm, arranged in chains, separate clusters and small layers

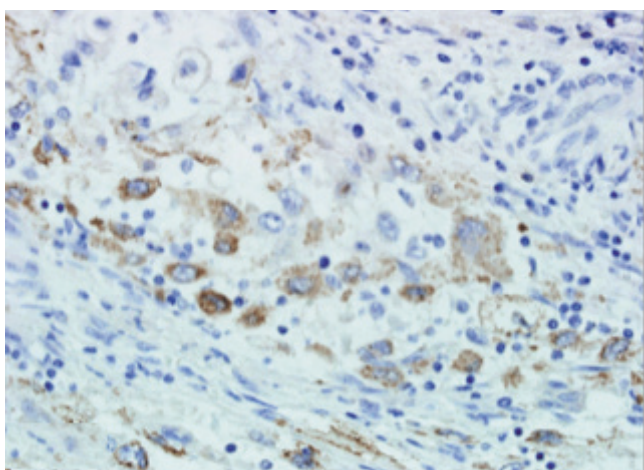


Рис. 6. Микропрепарат хордомы крестца при положительной экспрессии под воздействием белка S100

Fig. 6. Micro-preparation of sacral chordoma with positive expression under the influence of S100 protein

карциноэмбриональный антиген [26] (рис. 6). В ходе генетического анализа было выявлено, что при хордоме, в отличие от хондросаркомы, наблюдается устойчивая экспрессия генов внеклеточного матрикса [20].

Также отличительными признаками более агрессивного варианта хордомы являются гистологический некроз опухоли и Ki-67-позитивное окрашивание при иммуногистохимическом исследовании [13, 27].

Лечение хордом крестца

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение хордом крестца представляет собой довольно сложную

задачу в связи с необходимостью иссечения опухоли и широким захватом окружающих тканей для обеспечения максимальной радикальности [10, 28, 29]. Зачастую выполнить подобное вмешательство, значительно не снизив при этом качество жизни пациента, невозможно, поскольку опухоль выявляется на поздних стадиях, когда окружающие ткани, включая крупные сосуды, нервные стволы, а также органы малого таза, уже поражены [10].

В зависимости от локализации и распространенности процесса применяют передний, задний или комбинированный доступы. Задний доступ используют при каудальном расположении опухоли, поражающей позвонок S3 и позвонки, находящиеся ниже его. Если опухолевое поражение располагается выше позвонка S3, применяют комбинированный доступ [30]. Радикальная резекция крестца с адекватными краями может потребовать пересечения крестцовых нервных корешков, что приводит к нарушениям мочеиспускания, дефекации, а также к сексуальной дисфункции. Уровень резекции нервных корешков обычно соответствует наблюдаемым функциональным потерям. Опухоли крестца больших размеров могут также вовлекать или сдавливать половой нерв, двустороннее пересечение которого в некоторых случаях приводит к названным выше нарушениям.

Если опухоль расположена на уровне позвонка S4 и ниже его, хирургическое вмешательство становится методом выбора. Для опухолей, располагающихся на уровне позвонка S3, это тоже стандартный метод лечения, особенно если есть возможность сохранить нервные корешки S2. По данным литературы, такая операция может привести к частичному неврологическому восстановлению примерно в 40 % случаев [31, 32]. Если опухоль локализуется выше позвонка S3, хирургическое вмешательство всегда приводит к сильным неврологическим нарушениям. В этом случае выполнить резекцию R0 сложнее, чем при хордоме, возникающей ниже позвонка S3. В связи с вышесказанным рисками и преимуществами хирургического вмешательства по сравнению с лучевым методом лечения должны обсуждаться с пациентом [32]. Необходимо проинформировать больных о том, что в случае использования только ЛТ эффект от лечения может быть хуже, чем при применении комбинированного подхода (хирургического вмешательства и ЛТ). Пациенты, у которых нет неврологических проявлений и которые боятся последствий хирургического вмешательства, предполагающего высокую резекцию крестца, могут пойти на риск и отказаться от операции, отдав предпочтение ЛТ или лекарственной терапии. Таким образом, ЛТ должна рассматриваться как альтернатива хирургическому вмешательству у пациентов без неврологического дефицита [31, 33].

Радикальность удаления хордом является одним из основных факторов, влияющих на показатели общей и безрецидивной выживаемости. По данным ряда авторов, при радикальном удалении опухоли 5- и 10-летняя выживаемость после сакрэктомии у пациентов с хордомами составляет 45–97 и 28–71 % соответственно [10, 17, 34–38]. Предположительно местный рецидив после en-bloc-резекции может быть связан с инфильтрацией подлежащей мускулатуры или микроскопическими сателлитными поражениями, которые не были обнаружены при рентгенологическом исследовании [39, 40]. С. Хие и соавт. обследовали 30 пациентов с рецидивирующими крестцовыми хордомами и обнаружили, что большинство рецидивирующих опухолей располагались в крестце (20 пациентов), а некоторые — в большой ягодичной мышце (6 пациентов) [37]. Следует отметить, что рецидивы наблюдаются чаще у пациентов с новообразованиями большого размера (>8 см), чем у пациентов с новообразованиями небольшого размера (<8 см) [41]. Еще одним фактором, влияющим на общую и безрецидивную выживаемость, является этапность лечения. По данным А. Angelini, пациенты, оперированные в разных учреждениях с подтвержденным рецидивом, имеют более неблагоприятный прогноз по этим показателям [42]. В литературе сообщалось о том, что частота метастазов значительно варьирует: от 5 до более чем 40 % [13, 43, 44]. Местная 5-летняя безрецидивная выживаемость при первичной крестцовой хордоме составляет от 59 до 100 % [29, 40, 45].

Лучевая терапия. После хирургического лечения рекомендуется адьювантная ЛТ. Для неоперабельных пациентов после биопсии она является методом выбора. Зона лучевого воздействия до операции должна включать все области, подверженные риску, включая место расположения опухоли, а послеоперационная ЛТ, предполагающая более высокую дозу облучения, — охватывать все ложе удаленной опухоли [46].

Лучевая терапия также применяется при радикальном и нерадикальном удалении опухоли и рецидивах, которые наблюдаются в 80 % случаев [47–50]. Поскольку хордомы радиорезистентны, суммарная очаговая доза при ЛТ должна составлять не менее 74 Гр с использованием обычного фракционирования (1,8–2 Гр) для фотонной и протонной терапии [51].

Применение протонного пучка обеспечивают более близкую конформацию высокой и промежуточной доз облучения, чем это возможно при использовании фотонных методов. Это позволяет получить более высокую дозу и, следовательно, увеличивает вероятность контроля над опухолью [47].

L. Park и соавт. в 2006 г. описали серию исследований, в которых участвовали 27 пациентов с сакральными хордомами [47]. У 21 пациента опухоль была удалена и затем

было проведено протонно-фотонное облучение. Остальные 6 пациентов получили только ЛТ: 2 больных — фотонную и 4 — протонную. Из пациентов, которым проводилось протонное облучение, у 1 в течение 5 лет не наблюдалось продолженного роста опухоли, у 2 общая выживаемость составила более 2 лет. Таким образом, по данным ряда авторов, фотонная ЛТ позволяет повысить показатели общей и безрецидивной выживаемости.

Лекарственное лечение. Цитотоксическая химиотерапия и другие системные методы лечения не доказали своей эффективности при хордомах крестца [1], поэтому в качестве потенциально эффективных были предложены молекулярно-целевые методы терапии, включая применение ингибиторов тирозинкиназы (таких как иматиниб, сорафениб, лапатиниб и др.). Их использование основано на положительной экспрессии активированных тромбоцитарных рецепторов и рецепторов факторов роста в клетках опухоли [49]. Во II фазе клинического исследования, включавшего 56 пациентов с прогрессирующей хордомой, у 70 % больных не отмечалось продолженного роста опухоли после лечения иматинибом [53]. В настоящее время проводится II фаза исследования применения иматиниба и эверолимуса при прогрессирующей хордоме (EudraCT-2010-021755-34) [4].

Обсуждение

Прогноз при хордомах зависит от склонности опухоли к местному рецидиву. Хотя могут возникать метастазы, большинство пациентов умирают из-за местных рецидивов. Согласно данным ряда исследований, при крестцово-копчиковой хордоме 5-летняя выживаемость наблюдается примерно в 50 % случаев, а 10-летняя — примерно в 30 % случаев [34, 54]. По данным исследования, в котором 39 пациентам была выполнена более агрессивная en-bloc-резекция, такое хирургическое вмешательство дает хорошие результаты: 5-летняя выживаемость составила 84 %, 10-летняя — 64 %, а 20-летняя — 52 % [34]. Согласно другому исследованию, в котором участвовали 52 пациента с хордомами крестца, которым была выполнена радикальная операция, 5-летняя выживаемость составила 74 %, 10-летняя — 52 % и 15-летняя — 47 % [29]. Эти данные позволяют сделать вывод, что полное удаление опухоли является наиболее значимым фактором, влияющим на выживаемость [29]. В настоящее время основными методами лечения локализованных хордом являются хирургические вмешательства и высокодозная ЛТ. Они обладают большим потенциалом. При этом удаление опухоли единым блоком улучшает показатели общей выживаемости [29, 55].

Анализ опыта лечения хордом крестцово-копчиковой области позволяет составить алгоритм лечения больных, представленный на рис. 7.

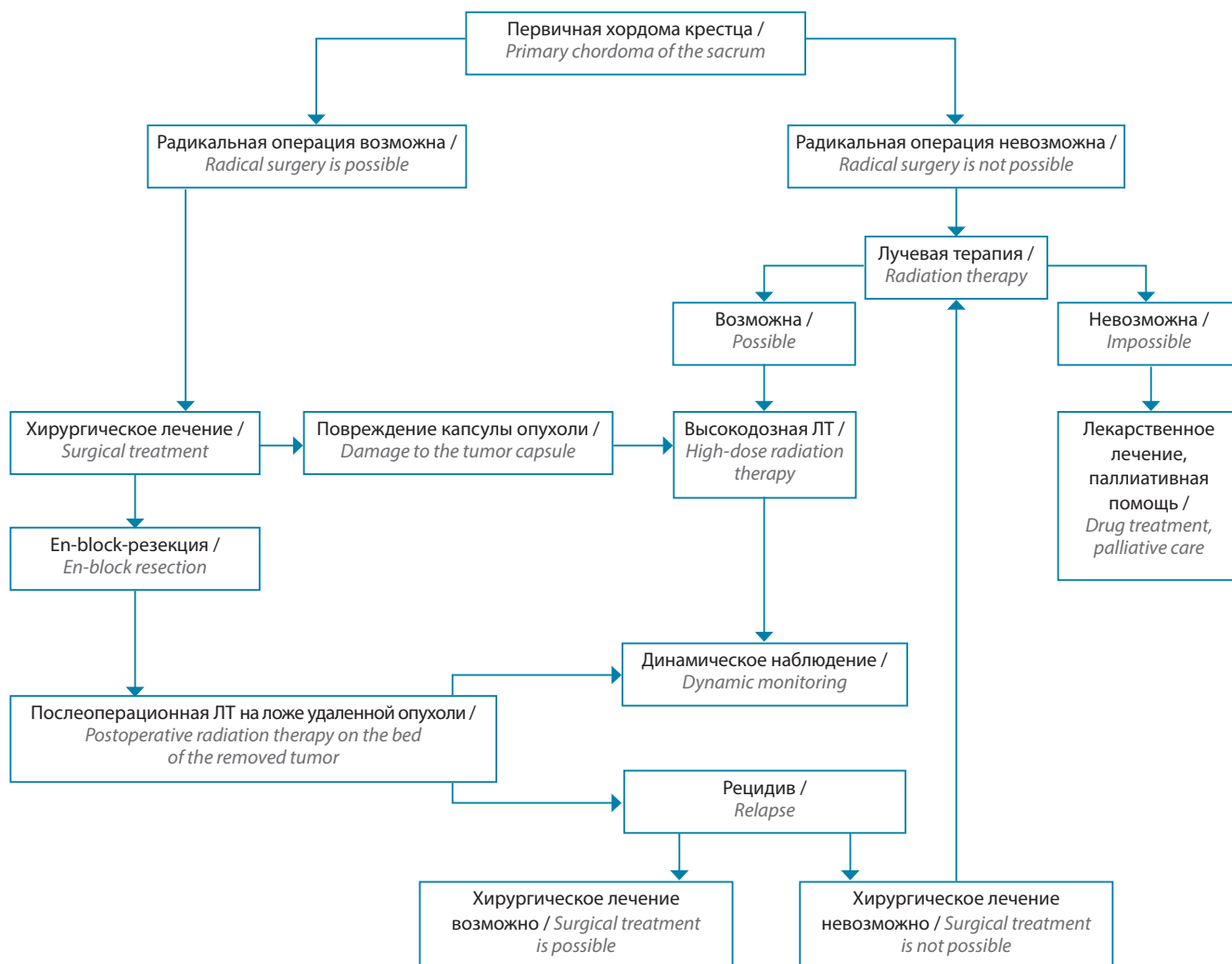


Рис. 7. Алгоритм лечения больных с хордوماми крестцово-копчиковой области
Fig. 7. Algorithm of treatment of patients with sacrococcygeal chordomas

Заключение

Поскольку хордома выявляется, как правило, поздно, когда размер опухоли достигает более 10 см, радикальное хирургическое лечение бывает технически невыполнимо. В связи с этим используют локальное нехирургическое воздействие на опухоль, которое в настоящее время обеспечивает благоприятный исход.

Что касается медикаментозной терапии, необходимы дальнейшие проспективные исследования. Были определены препараты, которые проявляют активность в доклинических моделях хордомы. Это служит

основанием для проведения клинических испытаний. Однако их разработка осложняется редкостью заболевания и сложностью оценки достоверности окончательных результатов.

Лечение хордом представляет собой актуальную проблему в клинической онкологии, требующую дальнейшего изучения. Остается открытым вопрос выработки оптимального алгоритма ведения пациентов с рецидивирующими и прогрессирующими хордوماми, что требует применения мультидисциплинарного подхода в лечении хордом крестцово-копчиковой области.

Л И Т Е Р А Т У Р А / R E F E R E N C E S

- Alan O., Telli T.A., Ercelep O. et al. Chordoma: a case series and review of the literature. *J Med Case Rep* 2018;12(1):239. DOI: 10.1186/s13256-018-1784-y.
- Stiller C.A., Stiller C.A., Trama A. et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. *Eur J Cancer* 2013;49(3):684–95. DOI: 10.1016/j.ejca.2012.09.011.
- Walcott B.P., Nahed B.V., Mohyeldin A. et al. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol* 2012;13(2):e69–e76. DOI: 10.1016/S1470-2045(11)70337-0.
- Stacchiotti S., Sommer J. Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community. *Lancet Oncol* 2015;16(2):e71–e83c. DOI: 10.1016/S1470-2045(14)71190-8.
- Catton C., O'Sullivan B., Bell R. et al. Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiother Oncol* 1996;41(1):67–72. DOI: 10.1016/s0167-8140(96)91805-8.
- Chambers P.W., Schwinn C.P. Chordoma. A clinicopathologic study of metastasis. *Am J Clin Pathol* 1979;72(5):765–76. DOI: 10.1093/ajcp/72.5.765.
- Higinbotham N.L., Phillips R.F., Farr H.W., Hustu H.O. Chordoma. thirty-five-year study at memorial hospital. *Cancer* 1967;20(11):1841–50. DOI: 10.1002/1097-0142(196711)20:11<1841::aid-cnrcr2820201107>3.0.co;2-2.
- Garofalo F., di Summa P.G., Christoforidis D. et al. Multidisciplinary approach of lumbo-sacral chordoma: from oncological treatment to reconstructive surgery. *J Surg Oncol* 2015;112(5):544–54. DOI: 10.1002/jso.24026.
- Ropper A.E., Cahill K.S., Hanna J.W. et al. Primary vertebral tumors. *Neurosurgery* 2012;70(1):211–9. DOI: 10.1227/NEU.0b013e31822d5f17.
- Samson I.R., Springfield D.S., Suit H.D. et al. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma. A review of twenty-one cases. *J Bone Jt Surg* 1993;75(10):1476–84. DOI: 10.2106/00004623-199310000-00008.
- Pandey S. Review of Sacrococcygeal chordoma. Available by: http://www.cmc.edu.np/images/gallery/Review%20Article/YIPojeCQQtreview_article_sacrococcygeal.pdf.
- Farsad K., Kattapuram S.V., Sacknoff R. et al. Best cases from AFIP sacral chordoma. *Radiographics* 2009;29(5):1525–30. DOI: 10.1148/rg.295085215.
- Bergh P., Kindblom L.-G., Gunterberg B. et al. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer* 2000;88(9):2122–34. DOI: 10.1002/(sici)1097-0142(20000501)88:9<2122::aid-cnrcr19>3.0.co;2-1.
- Ishii K., Chiba K., Watanabe M. et al. Local recurrence after S2–3 sacrectomy in sacral chordoma. *J Neurosurg Spine* 2009;97(1):98–101. DOI: 10.3171/spi.2002.97.1.0098.
- Ozaki T., Hillmann A., Winkelmann W. Surgical treatment of sacrococcygeal chordoma. *J Surg Oncol* 1997;64(4):274–9. DOI: 10.1002/(sici)1096-9098(199704)64:4<274::aid-jso5>3.0.co;2-6.
- Gray S.W., Singhabhandhu B., Smith R.A., Skandalakis J.E. Sacrococcygeal chordoma: report of a case and review of the literature. *Surgery* 1975;78(5):573–82.
- Kayani B., Hanna S.A., Sewell M.D. A review of the surgical management of sacral chordoma. *Eur J Surg Oncol* 2014;40(11):1412–20. DOI: 10.1016/j.ejso.2014.04.008.
- Fenerty K.E., Folio L.R., Patronas N.J. et al. Predicting clinical outcomes in chordoma patients receiving immunotherapy: a comparison between volumetric segmentation and RECIST. *BMC Cancer* 2016;16(1):672. DOI: 10.1186/s12885-016-2699-x.
- Gerber S., Ollivier L., Leclère J. et al. Imaging of sacral tumours. *Skeletal Radiol* 2008;37(4):277–89. DOI: 10.1007/s00256-007-0413-4.
- Schwab J.H., Boland P.J., Agaram N.P. et al. Chordoma and chondrosarcoma gene profile: Implications for immunotherapy. *Cancer Immunol Immunother* 2009;58(3):339–49. DOI: 10.1007/s00262-008-0557-7.
- Murphy M.D., Andrews C.L., Flemming D.J. et al. From the archives of the AFIP: primary tumors of the spine: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1996;16(5):1131–58. DOI: 10.1148/radiographics.16.5.8888395.
- Plathow C., Weber M.A., Debus J. et al. Bildgebende Diagnostik bei Chordomen des Beckens: Vergleich der Modalitäten CT und MRT. *Radiologe* 2005;45(1):63–8. DOI: 10.1007/s00117-003-1002-8.
- Stacchiotti S., Gronchi A., Fossati P. et al. Best practices for the management of local-regional recurrent chordoma: a position paper by the Chordoma Global Consensus Group. *Ann Oncol* 2017;28(6):1230–42. DOI: 10.1093/annonc/mdx054.
- Pasalic D., Luetmer P.H., Hunt C.H. et al. Benign notochordal cell tumor of the sacrum with atypical imaging features: the value of ct guided biopsy for diagnosis. *Open Neuroimag J* 2013;30(7):36–40. DOI: 10.2174/1874440001307010036.
- Reddy P. Diagnostic histopathology of tumours. *Med J Armed Forces India* 1996;52(3):209. DOI: 10.1016/S0377-1237(17)30830-4.
- Crapanzano J.P., Ali S.Z., Ginsberg M.S., Zakowski M.F. Chordoma: a cytologic study with histologic and radiologic correlation. *Cancer* 2001;93(1):40–51.
- Pallini R., Maira G., Pierconti F. et al. Chordoma of the skull base: Predictors of tumor recurrence. *J Neurosurg* 2003;98(4):812–22. DOI: 10.3171/jns.2003.98.4.0812.
- Atalar H., Selek H., Yildiz Y. et al. Management of sacrococcygeal chordomas. *Int Orthop* 2006;30(6):514–8. DOI: 10.1007/s00264-006-0095-x.
- Fuchs B., Dickey I.D., Yaszemski M.J. et al. Operative management of sacral chordoma. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87(10):2211–6. DOI: 10.2106/JBJS.D.02693.
- Woodfield J.C., Chalmers A.G., Phillips N., Sagar P.M. Algorithms for the surgical management of retrorectal tumours. *Br J Surg* 2008;95(2):214–21. DOI: 10.1002/bjs.5931.
- Chen Y.L., Liebsch N., Kobayashi W. et al. Definitive high-dose photon/proton radiotherapy for unresected mobile spine and sacral chordomas. *Spine (Phila. Pa. 1976)* 2013;38(15):E930–6. DOI: 10.1097/BRS.0b013e318296e7d7.
- Devin C., Chong P.Y., Holt G.E. et al. Level-adjusted perioperative risk of sacral amputations. *J Surg Oncol* 2006;94(3):203–11. DOI: 10.1002/jso.20477.
- Imai R., Kamada T., Sugahara S., Tsujii H. Carbon ion radiotherapy for sacral chordoma. *Br J Radiol* 2011;84(1):S48–54. DOI: 10.1259/bjr/13783281.
- Smith J., Ludwig R.L., Marcove R.C. Sacrococcygeal chordoma: a clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol* 1987;16(1):37–44. DOI: 10.1007/BF00349926.
- Radaelli S., Stacchiotti S., Ruggieri P. et al. Sacral chordoma: long-term outcome of a large series of patients surgically treated at two reference centers. *Spine (Phila. Pa. 1976)* 2016;1(12):1049–57. DOI: 10.1097/BRS.0000000000001604.
- Ruggieri P., Angelini A., Ussia G. et al. Surgical margins and local control in resection of sacral chordomas. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468(1):2939–47. DOI: 10.1007/s11999-010-1472-8.
- Xie C., Whalley N., Adasonla K. et al. Can local recurrence of a sacral chordoma be treated by further surgery? *Bone Jt J* 2015;97-B(5):711–5. DOI: 10.1302/0301-620X.97B5.35131.
- Baratti D., Gronchi A., Pennacchioli E. et al. Chordoma: natural history and results in 28 patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2003;10(3):291–6. DOI: 10.1245/aso.2003.06.002.
- Wulfften O.D.R. van, Tromp I., Ferreira A. et al. Sacral chordoma: a clinical review

- of 101 cases with 30-year experience in a single institution. *Spine J* 2019;19(5):869–79.
DOI: 10.1016/j.spinee.2018.11.002.
40. Hanna S.A., Aston W.J.S., Briggs T.W.R. et al. Sacral chordoma: can local recurrence after sacrectomy be predicted? *Clin Orthop Relat Res* 2008;466(9):2217–23.
DOI: 10.1007/s11999-008-0356-7.
41. Safwat A., Nielsen O.S., Jurik A.G. et al. A retrospective clinicopathological study of 37 patients with chordoma: a Danish national series. *Sarcoma* 1997;1(3–4):161–5.
DOI: 10.1080/13577149778254.
42. Angelini A., Pala E., Calabrò T. et al. Prognostic factors in surgical resection of sacral chordoma. *J Surg Oncol* 2015;112(4):344–51.
DOI: 10.1002/jso.23987.
43. Conlon K.C., Boland P.J. Laparoscopically assisted radical sacrococcygectomy: a new operative approach to large sacrococcygeal chordomas. *Surg Endosc* 1997;11(11):1118–22.
DOI: 10.1007/s004649900544.
44. Gennari L., Azzarelli A., Quagliuolo V. A posterior approach for the excision of sacral chordoma. *J Bone Jt Surg Ser B*. 1987;69(4):565–8.
DOI: 10.1302/0301-620X.69B4.3611160.
45. Park L., DeLaney T.F., Liebsch N.J. et al. Sacral chordomas: impact of high-dose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006;65(5):1514–21.
DOI: 10.1016/j.ijrobp.2006.02.059.
46. Schulz-Ertner D., Karger C.P., Feuerhake A. et al. Effectiveness of carbon ion radiotherapy in the treatment of skull-base chordomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2007;68(2):449–57.
DOI: 10.1016/j.ijrobp.2006.12.059.
47. Boriani S. Chordoma of the mobile spine: fifty years of experience. *Spine (Phila. Pa. 1976)* 2006;31(4):493–503.
DOI: 10.1097/01.brs.0000200038.30869.27.
48. DeLaney T.F., Liebsch N.J., Pedlow F.X. et al. Phase II study of high-dose photon/proton radiotherapy in the management of spine sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009;74(3):732–9.
DOI: 10.1016/j.ijrobp.2008.08.058.
49. Jian B.J., Bloch O.G., Yang I. et al. Adjuvant radiation therapy and chondroid chordoma subtype are associated with a lower tumor recurrence rate of cranial chordoma. *J Neurooncol* 2010;98(1):101–8.
DOI: 10.1007/s11060-009-0068-1.
50. Moojen W.A., Vleggeert-Lankamp C.L.A., Krol A.D.G., Dijkstra S.P.D. Long-term results: adjuvant radiotherapy in en bloc resection of sacrococcygeal chordoma is advisable. *Spine (Phila. Pa. 1976)* 2011;36(10):E656–61.
DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181f8d1f3.
51. Ares C., Hug E.B., Lomax A.J. et al. Effectiveness and safety of spot scanning proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base: first long-term report. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009;75(4):1111–8.
DOI: 10.1016/j.ijrobp.2008.12.055.
52. Tamborini E., Virdis E., Negri T. et al. Analysis of receptor tyrosine kinases (RTKs) and downstream pathways in chordomas. *Neuro Oncol* 2010;12(8):776–89.
DOI: 10.1093/neuonc/noon003.
53. Stacchiotti S., Longhi A., Ferraresi V. et al. Phase II study of imatinib in advanced chordoma. *J Clin Oncol* 2012;30(9):914–20.
DOI: 10.1200/JCO.2011.35.3656.
54. Magrini S.M., Papi M.G., Marletta F. et al. Chordoma-natural history, treatment and prognosis the Florence Radiotherapy Department Experience (1956–1990) and a critical review of the literature. *Acta Oncol (Madr)* 1992;31(8):847–51.
DOI: 10.3109/02841869209089717.
55. York J.E., Kaczaraj A., Abi-Said D. et al. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. *Neurosurgery* 1999;44(1):74–80.
DOI: 10.1097/00006123-199901000-00041.

Вклад авторов

Н.С. Бабкин: разработка концепции и дизайна исследования, сбор и обработка данных, написание текста статьи;
Э.Р. Мусаев, И.В. Булычева: разработка концепции и дизайна исследования, редактирование статьи;
Д.И. Софронов: редактирование статьи;
С.А. Щипахин: написание текста статьи.

Authors' contribution

N.S. Babkin: developed the study concept and design, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;
E.R. Musaev, I.V. Bulycheva: developed the study concept and design, text editing;
D.I. Sofronov: text editing;
S.A. Shchipakhin: article writing.

ORCID авторов / ORCID of authors

Н.С. Бабкин / N.S. Babkin: <https://orcid.org/0000-0003-1395-5132>
Э.Р. Мусаев / E.R. Musaev: <https://orcid.org/0000-0002-1241-3019>
Д.И. Софронов / D.I. Sofronov: <https://orcid.org/0000-0001-9557-3685>
А.М. Галустов / A.M. Galustov: <https://orcid.org/0000-0002-9019-8369>
И.В. Булычева / I.V. Bulycheva: <https://orcid.org/0000-0001-7592-4249>.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Протокол исследования одобрен комитетом по биомедицинской этике ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России. Все пациенты или их представители подписали информированное согласие на публикацию их данных.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. The study protocol was approved by the ethics committee of the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia. All patients or their representatives have signed an informed consent to the publication of their data.

Статья поступила: 10.06.2021. **Принята к публикации:** 07.07.2021.

Article submitted: 10.06.2021. **Accepted for publication:** 07.07.2021.

Первичная саркома Юинга клиновидной кости с инфраселлярным распространением у 17-летнего пациента: клиническое наблюдение и обзор литературы

М.А. Кутин¹, В.В. Иванов², П.Л. Калинин¹

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России; Россия, 125047 Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16;

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; Россия, 125993 Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1

Контакты: Владислав Вадимович Иванов *dr.Vlad.Ivv@yandex.ru*

В данной работе представлен ретроспективный анализ данных литературы, в которой описываются случаи развития саркомы Юинга в костях основания черепа крайне редкой локализации (в области клиновидной кости, ее крыльев, пазухи и близлежащих структур). Саркома Юинга чаще всего встречается в детском возрасте. Пик заболеваемости приходится на 10–15 лет. У взрослых и детей до 5 лет данная опухоль встречается крайне редко. Также в работе описано клиническое наблюдение за пациентом с саркомой Юинга костей черепа, поражающей клиновидные кости и пазуху. Было выполнено хирургическое удаление опухоли, а затем проведена химиолучевая терапия. В связи с распространенным характером роста опухоли (распространилась в нескольких направлениях), ее высокой злокачественностью, а также сдавлением прилежащих структур головного мозга изучение случаев возникновения саркомы Юинга в сложных для лечения анатомических зонах представляет большой интерес для нейрохирургии как основного метода лечения данного злокачественного новообразования.

Ключевые слова: саркома Юинга, клиновидная кость, турецкое седло, хиазмально-селлярная область, эндоскопическая эндоназальная нейрохирургия

Для цитирования: Кутин М.А., Иванов В.В., Калинин П.Л. Первичная саркома Юинга клиновидной кости с инфраселлярным распространением у 17-летнего пациента: клиническое наблюдение и обзор литературы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2021;13(2):26–35. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-26-35.

PRIMARY EWING SARCOMA OF THE SPHENOID BONE WITH INFRASELLAR SPREAD IN A 17-YEAR-OLD PATIENT: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

M.A. Kutin¹, V.V. Ivanov², P.L. Kalinin¹

¹N.N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Health of Russia; 16 4-ya Tverskaya-Yamskaya St., Moscow, 125047, Russia;

²Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Russia; 2/1 Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia

Contacts: Vladislav Vadimovich Ivanov *dr.Vlad.Ivv@yandex.ru*

We performed retrospective analysis of publications describing cases of Ewing sarcoma of the skull base with exceedingly rare locations (including the area of the sphenoid bone, its wings, sinus, and adjacent structures). Ewing sarcoma is usually diagnosed in children. The peak incidence is registered in patients aged 10–15 years, whereas adults and children under 5 years of age are very unlikely to develop this disease. In this article, we also report a case of Ewing sarcoma of the skull bones affecting the sphenoid bone and sphenoid sinus. The patient has undergone surgery followed by chemoradiotherapy. High invasion potential (tumor spread in several directions), high malignancy, and compression of the adjacent structures of the brain make the analysis of Ewing sarcoma located in areas that cannot be easily approached particularly interesting for neurosurgeons, since surgery is the main treatment option for such patients.

Key words: Ewing sarcoma, sphenoid bone, sella turcica, chiasmoseellar region, endoscopic endonasal neurosurgery

For citation: Kutin M.A., Ivanov V.V., Kalinin P.L. Primary Ewing sarcoma of the sphenoid bone with infrasellar spread in a 17-year-old patient: case report and literature review. Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin 2021;13(2):26–35. (In Russ.). DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-26-35.

Введение

Саркома Юинга (СЮ) — опухоль костной системы высокой степени злокачественности. Впервые она была описана в 1921 г. американским онкологом J. Ewing. Опухоль может поражать любые отделы костного скелета, включая длинные трубчатые кости, кости таза, позвоночник, а также мягкие ткани, часто дает ранние метастазы в костный мозг и легкие. Саркома Юинга чаще всего наблюдается в детском возрасте. Пик заболеваемости приходится на 10–15 лет. У взрослых и детей до 5 лет данное новообразование встречается крайне редко. Саркома Юинга — вторая по частоте злокачественная опухоль костей у лиц детского возраста. Заболеваемость среди мужчин несколько выше, чем у женщин: соотношение составляет 1,6: 1 [1, 2].

Саркома Юинга костей лицевого и мозгового скелета черепа встречается крайне редко (около 9 % случаев). В основном она локализуется в лобной и теменной областях [1, 3]. Имеются немногочисленные данные о поражении отделов основания черепа как первичной опухолью, так и метастазами, а также о локализации саркомы в областях клиновидной кости, ее крыльев и клиновидной пазухи. Метастазы СЮ в кости черепа встречаются чаще, чем первичное образование опухоли из данных анатомических структур [1, 2].

Саркома Юинга является частью большого семейства круглоклеточных опухолей. Она состоит из мелких клеток с высоким отношением ядра к цитоплазме. Цитоплазма скудная, эозинофильная и обычно содержит гликоген, который обнаруживается при окрашивании Шифф-йодной кислотой. Ядра округлые, с мелкодисперсным хроматином и 1 или несколькими крошечными ядрышками. Иногда наблюдается образование розеток.

Клиническая картина заболевания зависит от локализации опухолевого очага в черепе. Саркома Юинга свода черепа может проявляться головной болью, головокружением, повышением внутричерепного давления. В случае формирования опухоли из костей основания черепа преобладает развитие неврологического дефицита отдельных черепно-мозговых нервов [4, 5].

Стандартом диагностики СЮ является биопсия с иммуногистохимическим анализом, выявляющим экспрессию CD99, нейроспецифической енолазы, а также ядерную положительность к антителам, вырабатываемым против FLI1 [6, 7]. CD99 также может быть экспрессирован при лимфобластной лимфоме, нейробластоме, рабдомиосаркоме, синовиальной саркоме, мезенхимальной хондросаркоме, поэтому необходимо проводить дифференциальную диагностику этих мимикрирующих образований (иммуногистохимическое исследование с использованием сразу нескольких маркеров, позволяющих определить наличие СЮ).

На компьютерной томографии (КТ) СЮ черепа визуализируется как диффузно распространяющаяся опухолевая масса с деструкцией кости в основном без отложения очагов кальцификации. Значимым методом определения объема, локализации и степени поражения костных структур опухолью является магнитно-резонансная томография (МРТ). Основное преимущество МРТ-диагностики перед КТ-исследованием при поражениях черепа СЮ заключается в отсутствии артефактов в виде штрихов вокруг толстой кортикальной кости. При МРТ-визуализации СЮ гипоинтенсивна в T1-режиме и гиперинтенсивна в T2-режиме относительно мозга, гиперинтенсивна в T1-режиме и гипоинтенсивна в T2-режиме относительно ликвора [8]. Определяются многочисленные области некроза и кровоизлияний. Может наблюдаться необычный реактивный склероз, который объясняется отложением остеоида в очагах некроза кости.

Лечение СЮ является комплексным, включает в себя хирургический и химиолучевой методы [9, 10]. Резекция опухоли должна быть максимально радикальной. Нужно обязательно удалить всю опухолевую массу, вовлеченную в кости черепа, для минимизации риска развития рецидива и усиления эффективности адьювантной терапии [11]. В настоящее время для лечения СЮ применяется химиолучевая терапия по схеме VIDE (винкристин, адриамицин, циклофосфамид и актиномицин D), обладающая эффективным действием [12].

Клиническое наблюдение

Пациент М., 17 лет. В сентябре 2020 г. отметил постепенное ухудшение зрения на правом глазу почти до слепоты. Обратился в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко. Выполнена МРТ головного мозга. Обнаружена крупная опухоль клиновидной кости справа с распространением в клиновидную пазуху (рис. 1–3). При оценке неврологического статуса отмечалось нарушение координации движений; при выполнении координаторных проб наблюдалось мимопопадание. По результатам осмотра офтальмолога выявлена компрессия правого зрительного нерва с развитием слепоты на правый глаз.

Проведено хирургическое лечение: транскраниальное удаление опухоли области переднего наклоненного отростка справа с интраоперационным ультразвуковым сканированием. Положение больного: лежа на спине с поворотом головы влево на 30°. Выполнена костно-пластическая трепанация (птериональная краниотомия). Трепановано крыло основной кости. Выполнен экстрадуральный доступ. Обнаружена серая, местами черная кровотоочивая опухоль, которую удалось фрагментировать и аспирировать. Весь процесс удаления опухоли сопровождался массивным артериальным кровотечением из многочисленных источников на стенках ложа, больше — в проекции прохождения внутренней сонной и средней мозговой артерий, позиция которых оценивалась с применением ультразвукового сканирования. Гемостаз

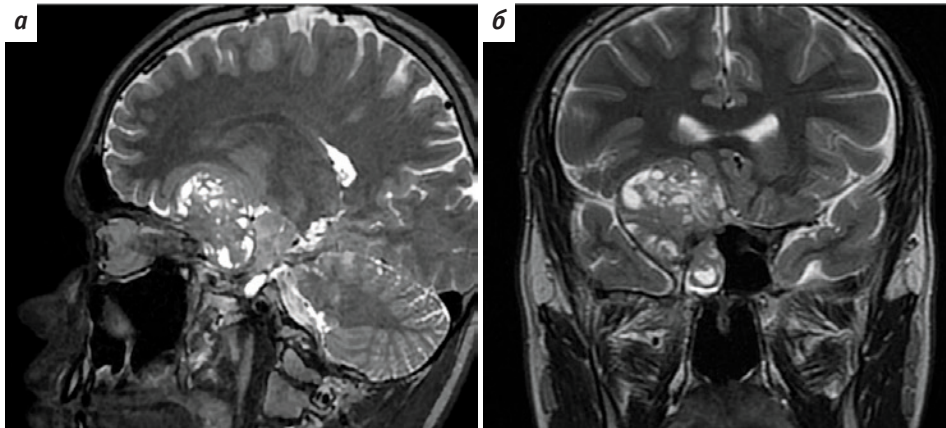


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациента М. в сагиттальной (а) и фронтальной (б) проекциях (Т2-режим) перед хирургическим удалением новообразования. Медиальнее правой височной доли головного мозга определяется солидное образование с распространением на клиновидную пазуху

Fig. 1. Preoperative T2-weighted sagittal (a) and frontal (б) magnetic resonance images of the brain of patient M. A solid formation invading the sphenoid sinus is visualized medial to the right temporal lobe of the brain

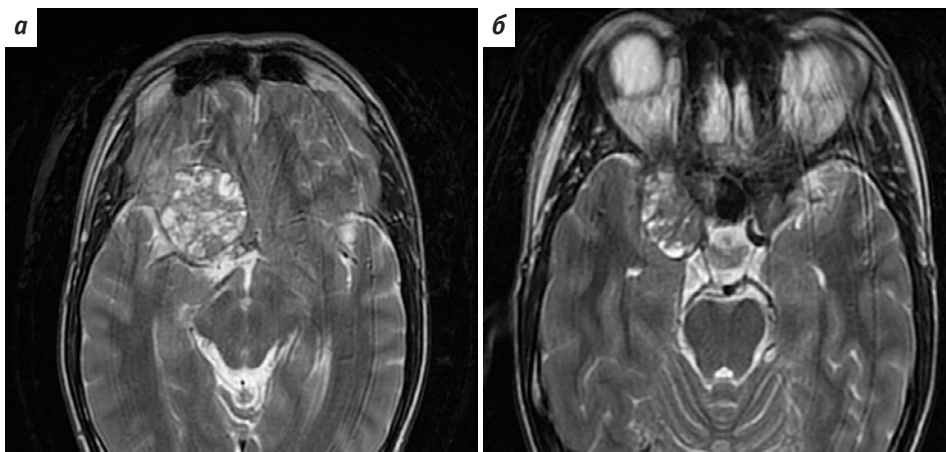


Рис. 2. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациента М. в аксиальных проекциях (Т2-режим) перед хирургическим удалением новообразования: а – срез на уровне базальных отделов лобных долей головного мозга; б – срез на уровне зрительных нервов

Fig. 2. Magnetic resonance imaging of the brain of patient M. in axial projections (T2 mode) before surgical removal of the neoplasm: а – section at the level of the basal parts of the frontal lobes of the brain; б – section at the level of the optic nerves

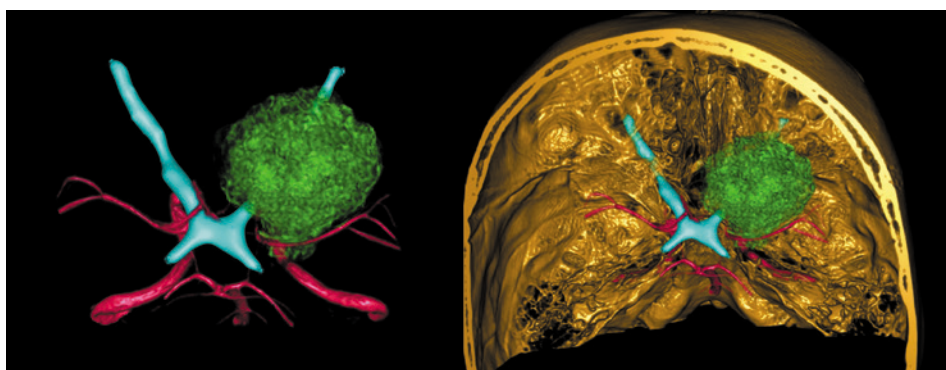


Рис. 3. Компьютерная томография головного мозга с 3D-реконструкцией. Определяется образование (показано зеленым цветом), сдавливающее правый зрительный нерв (показан голубым цветом). Сосуды Виллизиева круга отмечены красным цветом. Кзади от опухоли располагается М1-сегмент средней мозговой артерии

Fig. 3. Computed tomography of the brain with 3D reconstruction. There is a tumor (green) that compresses the right optic nerve (blue). The circle of Willis is indicated by red. The M1 segment of the middle cerebral artery is located behind the tumor

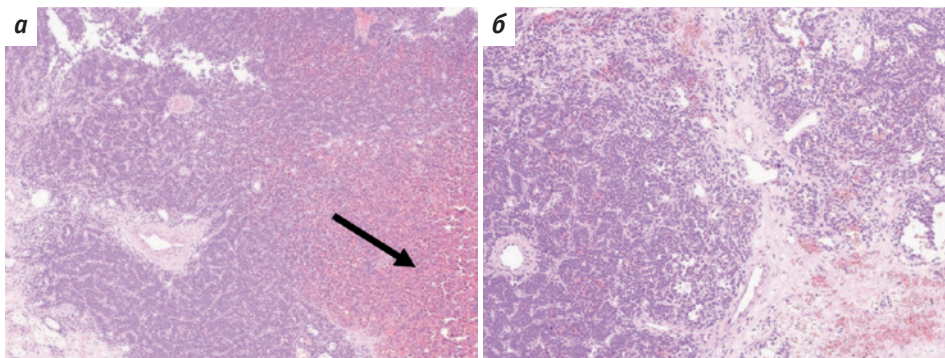


Рис. 4. Микропрепарат опухолевого образования (окраска гематоксилином и эозином): а – наличие большого скопления круглых клеток с практически полным отсутствием межклеточного матрикса, разделенных фиброзными прослойками. $\times 100$. Для саркомы Юинга характерен выраженный некроз опухолевой ткани с преимущественной локализацией жизнеспособных клеток вокруг сосудов (стрелкой обозначено кровоизлияние в опухоль); б – скопление круглых клеток со скудной цитоплазмой, большим количеством патологических митозов (более 10 в поле зрения), расположенное вокруг многочисленных сосудов. $\times 180$

Fig. 4. Histological examination of the tumor (hematoxylin and eosin staining): a – large cluster of round cells with almost no intercellular matrix, separated by fibrous layers. $\times 100$. Ewing sarcoma is characterized by pronounced necrosis of tumor tissue with viable cells located primarily around the vessels (the arrow indicates a hemorrhage in the tumor); б – cluster of round cells with scanty cytoplasm, multiple pathological mitoses (more than 10 per field), surrounding multiple vessels. $\times 180$

обеспечивается применением тахокомба, серджифло и фрагмента аутомышцы. Пластика небольшого дефекта твердой мозговой оболочки выполнена при помощи аутомышцы. Кость установлена на место и фиксирована лигатурами. Проведено послойное ушивание мягких тканей. При повторной консультации офтальмолога на 1-е сутки после операции определялся отек век справа; зрительные функции – без динамики. Неврологический статус после операции: без отрицательной динамики. Послеоперационный период протекал удовлетворительно.

При морфологическом анализе микропрепарата опухолевого образования были выявлены множественные фрагменты опухоли солидного строения без капсулы, представленные однородными, густоклеточными, неопластическими элементами, местами разделенными на дольки волокнистыми тяжами (рис. 4). Клетки неоплазии маленькие, округлой формы, со скудной цитоплазмой. Их ядра с мелкодисперсным хроматином. Наблюдается резко выраженное ядерно-

цитоплазматическое соотношение. Обнаружено минимальное количество стромы. Отмечаются многочисленные фигуры митозов, включая патологические формы. Клетки формируют большое количество мелких розетчатых структур вокруг сосудов или безъядерных зон. Иммуногистохимическое исследование показало положительную экспрессию *Vim*, *CD99*, *FLI1* и *Syn*, экспрессию *CD45* и *S-100* в единичных клетках. *GFAP* экспрессируется в мелких единичных фокусах на периферии, *Melan-A*, *CK AE1/AE3*, *chromogranin A*, *CD138*, *CD56* и *HMB45* не экспрессируются. Индекс пролиферации *Ki-67* – около 40 %. При молекулярно-генетическом исследовании методом флуоресцентной гибридизации *in situ* выявлен разрыв *EWSR1*. Морфологическое заключение: саркома Юинга/примитивная нейроэктодермальная опухоль (с перестройкой *EWSR1*).

В послеоперационном периоде выполнено контрольное обследование головного мозга пациента (рис. 5). С учетом морфологической характеристики новообразования больной

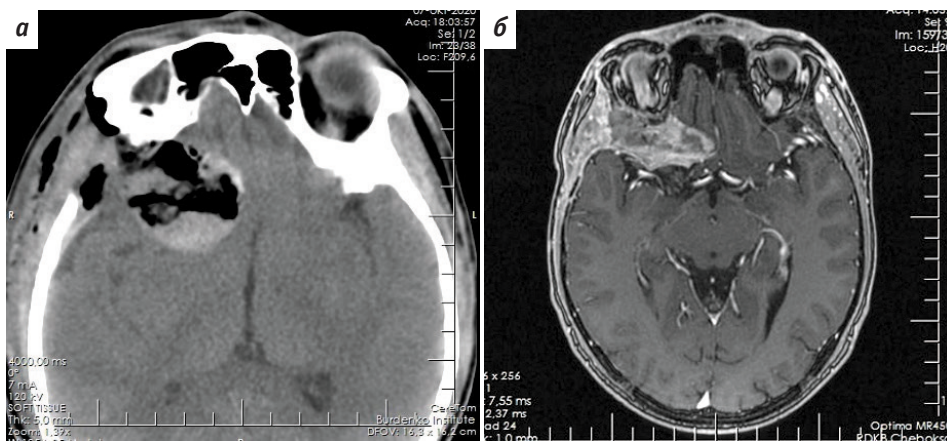


Рис. 5. Компьютерная (а) и магнитно-резонансная (б) визуализация головного мозга пациента М. после удаления новообразования (аксиальная проекция)

Fig. 5. Computed tomography (a) and magnetic resonance (b) images of the brain of patient M. after tumor removal (axial view)

был проконсультирован химиотерапевтом. Рекомендовано проведение химиолучевой терапии по протоколу EWING 2008 (1-й этап: 6 циклов полихимиолучевой терапии по схеме VIDE (винкристин, ифосфамид, доксорубицин, этопозид; 2-й этап: протонная лучевая терапия). Пациент выписан в удовлетворительном состоянии, находится под наблюдением онколога по месту жительства.

Обсуждение

Саркома Юинга в области клиновидной кости среди других поражений костей черепа встречается очень редко. Мы провели ретроспективный анализ результатов исследований, содержащихся в меди-

цинских научных базах данных, посвященных изучению данной патологии (PubMed и др.). В них описаны случаи возникновения как первичной опухоли, так и метастазов СЮ в клиновидную кость с распространением на близлежащие анатомические структуры (клиновидную пазуху, турецкое седло, крылья клиновидной кости) у пациентов разных возрастных категорий (см. таблицу).

Случаи поражения первичной саркомой Юинга клиновидной кости. Первичные СЮ встречаются в костях черепа (включая лобную, височную, затылочную, теменную, решетчатую и клиновидную) чрезвычайно редко. В зарубежной литературе зарегистрирован

Случаи локализации саркомы Юинга в клиновидной кости
Cases of localization of Ewing's sarcoma in the sphenoid bone

Публикация Publication	Возраст пациента, лет Patient's age, years	Локализация Location	Статус Status
Первичная саркома Юинга клиновидной кости и хиазмально-селлярной области Primary Ewing sarcoma of the sphenoid bone and chiasmoseellar region			
Kano T. и соавт. [10] Kano T. et al. [10]	22	Латеральные отделы клиновидной кости (боковая стенка орбиты, большое крыло левой клиновидной кости) Lateral portions of the sphenoid bone (lateral orbital wall, greater wing of the left sphenoid bone)	Смерть от осложнений, вызванных распространенными метастазами Death due to complications caused by advanced metastasis
Varan A. и соавт. [11] Varan A. et al. [11]	10	Латеральные отделы клиновидной кости (большое крыло левой клиновидной кости с разрушением медиальной стенки скуловой кости и боковой стенки левой глазницы) Lateral portions of the sphenoid bone (greater wing of the left sphenoid bone; destruction of the medial wall of the zygomatic bone and lateral wall of the left orbit)	Катамнез не отслеживался No follow-up
Thakar S. и соавт. [12] Thakar S. et al. [12]	29	Медиальные отделы клиновидной кости (клиновидная пазуха, скат, очаг в селлярной и параселлярной областях) Medial portions of the sphenoid bone (sphenoid sinus, clivus, lesions in the sellar and parasellar regions)	Смерть от осложнений, вызванных распространенными метастазами Death due to complications caused by advanced metastasis
Negru M.E. и соавт. [13] Negru M.E. et al. [13]	33	Медиальные отделы клиновидной кости (решетчатая, клиновидная пазухи, верхняя часть носовой перегородки) Medial portions of the sphenoid bone (ethmoid sinus, sphenoid sinus, upper part of the nasal septum)	Проведено хирургическое удаление, в динамике рецидивов не наблюдалось The patient has undergone surgery; no recurrence has been registered
Apostolopoulos K. и соавт. [14] Apostolopoulos K. et al. [14]	22	Латеральные отделы клиновидной кости (большое крыло клиновидной кости с распространением на глазницу, эндокриanium, парафарингеальное и подвисочное пространства) Lateral portions of the sphenoid bone (greater wing of the sphenoid bone with the involvement of the orbit, endocranium, parapharyngeal and subtemporal spaces)	Проведено хирургическое удаление, в динамике рецидивов не наблюдалось The patient has undergone surgery; no recurrence has been registered

Окончание таблицы
End of table

Публикация Publication	Возраст пациента, лет Patient's age, years	Локализация Location	Статус Status
Wang D. и соавт. [15] Wang D. et al. [15]	5	Латеральные отделы клиновидной кости (большое крыло клиновидной кости, полость левой орбиты, средняя черепная и височная ямки) Lateral portions of the sphenoid bone (greater wing of the sphenoid bone, left orbital cavity, middle cranial fossa, and temporal fossa)	Проведено хирургическое удаление, в динамике рецидивов не наблюдалось The patient has undergone surgery; no recurrence has been registered
Turki S. и соавт. [16] Turki S. et al. [16]	4	Медиальные отделы клиновидной кости (левая клиновидная пазуха с эрозией турецкого седла и эксцентрическим распространением на решетчатые клетки, ипсилатеральную орбиту, подвисочную, переднюю черепную ямку, верхнечелюстную пазуху и левую полость носа) Medial portions of the sphenoid bone (left sphenoid sinus with sella turcica erosion and eccentric spread to the ethmoid cells, ipsilateral orbit, subtemporal fossa, anterior cranial fossa, maxillary sinus, and left nasal cavity)	Катамнез не отслеживался No follow-up
Singh G.R. и соавт. [17] Singh G.R. et al. [17]	2	Латеральные отделы клиновидной кости (большое крыло клиновидной кости, полость левой орбиты, средняя черепная и височная ямки) Lateral portions of the sphenoid bone (greater wing of the sphenoid bone, left orbital cavity, middle cranial fossa, and temporal fossa)	Проведено хирургическое удаление с дальнейшей полихимиотерапией, смерть от бактериальных осложнений The patient has undergone surgery followed by polychemotherapy, but died due to bacterial complications
Cherekaev B.A. и соавт. (1 случай) [13] Cherekaev B.A. et al. (1 case) [13]	Нет данных No data	Медиальные отделы клиновидной кости, клиновидная пазуха Medial portions of the sphenoid bone, sphenoid sinus	Катамнез не отслеживался No follow-up
Метастазы саркомы Юинга в клиновидную кость, турецкое седло, хиазмально-селлярную область Metastases from Ewing sarcoma to the sphenoid bone, sella turcica, and chiasmosellar region			
Starc M.T. и соавт. [19] Starc M.T. et al. [19]	30	Медиальные отделы клиновидной кости (турецкое седло; имитирует аденому гипофиза) Medial portions of the sphenoid bone (sella turcica; mimics pituitary adenoma)	Катамнез не отслеживался No follow-up
Gupta V. и соавт. [20] Gupta V. et al. [20]	13	Медиальные отделы клиновидной кости (селлярная и супраселлярная области; образование сдавливает оптическую хиазму, имитирует макроаденому гипофиза) Medial portions of the sphenoid bone (sellar and parasellar areas; the tumor compresses the optic chiasm, mimicking pituitary macroadenoma)	Смерть от кардиореспираторной недостаточности Death due to cardiorespiratory insufficiency
Gaba R.C. и соавт. [21] Gaba R.C. et al. [21]	19	Передняя и средняя черепные ямки, область правых ячеек решетчатой кости Anterior cranial fossa and middle cranial fossa, right cells of the ethmoid bone	Катамнез не отслеживался No follow-up
Cherekaev B.A. и соавт. (2 случая) [13] Cherekaev B.A. et al. (2 cases) [13]	Нет данных No data	Медиальные отделы клиновидной кости, клиновидная пазуха, область кавернозного синуса Medial portions of the sphenoid bone, sphenoid sinus, cavernous sinus area	Смерть в течение 3 лет после хирургического лечения от экстракраниальных метастазов Death within 3 years postoperatively due to extracranial metastases

71 случай первичного поражения (70 случаев – единичное поражение, 1 – множественное поражение). Из них в 23 случаях выявлено поражение височной кости, в 17 – лобной кости, в 13 – затылочной кости и в 13 – теменной кости. Клиновидная кость поражалась в 5 случаях. Из них в 3 случаях пациенты были старше 20 лет. В 1 случае больной умер на момент анализа статистических данных.

По данным исследования V.A. Cherekaev и соавт., у 3 пациентов с СЮ (1 случай первичного поражения, 2 случая развития метастазов) было отмечено поражение клиновидной кости [13]. T. Kano и соавт. сообщают об обнаружении у мужчины 22 лет СЮ размерами 3 × 3 см, распространяющейся на левую боковую стенку орбиты и большое крыло левой клиновидной кости [14]. Опухоль была удалена, однако рецидивировала через 2 года и дала обширные метастазы, в результате чего пациент скончался. A. Varan и соавт. описали случай СЮ у 10-летнего пациента, поступившего с жалобами на сонливость, паралич левого отводящего нерва и твердое образование размером 3 см, происходящее из левого большого крыла клиновидной кости с разрушением медиальной стенки скуловой кости и боковой стенки левой глазницы [15].

S. Thakar и соавт. сообщили о возникновении СЮ у 29-летнего мужчины, который обратился с жалобами на периодическую головную боль и рвоту. У него имелся неврологический дефицит (правосторонний паралич III, IV и VI нервов и гипестезия VI и V2 ветвей правого тройничного нерва) [16]. Опухоль прилегалась к клиновидной пазухе и скату. Также ее компонент был обнаружен в селлярной и параселлярной областях. Декомпрессия поражения проводилась с помощью трансназального трансфеноидального доступа. Через 2 нед после начала лучевой терапии у пациента обнаружили экстракраниальные метастазы в груднопоясничном отделе позвоночника. Клиническое состояние больного быстро ухудшилось, и через неделю он скончался от осложнений болезни.

M. E. Negru и соавт. сообщили о СЮ у 33-летнего мужчины с anosmией, носовыми кровотечениями, снижением остроты зрения на левый глаз и головной болью в анамнезе [17]. У пациента была обнаружена опухоль больших размеров (6 × 7 см), разъедающая решетчатую и клиновидную пазухи, инфильтрирующая верхнюю часть носовой перегородки и распространяющаяся на область носоглотки и нижние носовые раковины. Поражение также выходило за пределы орбит, соприкасалось с верхней и медиальной прямыми мышцами справа и с медиальной прямой мышцей слева и включало внутрочерепную часть зрительных нервов. Патологическая ткань занимала переднюю черепную ямку с максимальным расширением ~ 5 см, смещая и сдавливая лобные доли. В дальнейшем пациенту выполнено хирургическое

удаление очага поражения. Через 15 мес после постановки диагноза рецидивов не наблюдалось.

K. Apostolopoulos и соавт. описали редкий случай обширной первичной черепной СЮ, расположенной в большом крыле клиновидной кости с распространением на глазницу, эндокраниум, парафарингеальное и подвисочное пространства [18]. Мужчина 22 лет обратился с жалобами на диплопию, anosмию и проптоз левого яблока. В связи с неоперабельностью опухоли ему была назначена химиолучевая терапия. Спустя 1,5 года при положительных результатах в динамике у пациента наблюдалась стойкая ремиссия заболевания.

D. Wang и соавт. сообщили о случае первичной СЮ у 5-летнего мальчика, у которого в течение 2 мес наблюдались быстрое увеличение и отек левой лобно-теменной области, сопровождающиеся прогрессирующим снижением зрения в левом глазу [19]. По данным КТ была выявлена опухоль высокой плотности, поражающая большое крыло клиновидной кости и распространяющаяся в полость левой орбиты, среднюю черепную и височную ямки. Пациенту была выполнена транскраниальная супраорбитальная краниотомия слева с расширением на птериональную область, умеренно резецирована сосудистая опухоль в большом крыле клиновидной кости.

S.S. Turki и соавт. описали случай возникновения первичной СЮ у 4-летней девочки с неврправимым левосторонним проптозом [20]. Опухоль располагалась в левой клиновидной пазухе. Наблюдались эрозия турецкого седла и эксцентрическое распространение новообразования на решетчатые клетки, ипсилатеральную орбиту, подвисочную, переднюю черепную ямки и верхнечелюстную пазуху. Диагноз был установлен на основании данных биопсии.

G.R. Singh и соавт. сообщили о случае СЮ клиновидной кости с интракраниальным расширением у 20-месячного мальчика [21]. По результатам КТ был поставлен предварительный диагноз «рабдомиосаркома». При биопсии верифицирована круглоклеточная опухоль. По данным иммуногистохимического исследования маркеры CD99 (MIC2) и FLI1 сильно повышены. Поставлен окончательный диагноз «саркома Юинга».

Случай метастазирования саркомы Юинга в клиновидную кость. Метастазы СЮ в кости основания черепа, особенно в клиновидную кость, встречаются крайне редко. Существует 2 основных способа метастатического распространения СЮ в центральную нервную систему: контактное распространение от кости интракраниально, а также гематогенный путь. По данным исследований, изучающих вовлечение СЮ в центральную нервную систему, первый способ встречается чаще [22]. В литературе описано всего несколько случаев нетипичного распространения

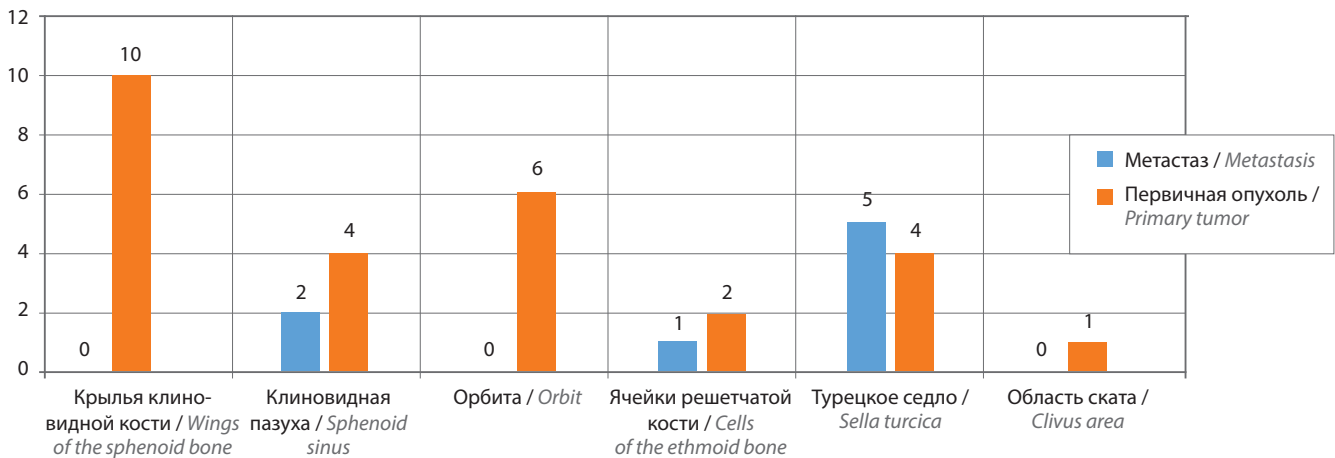


Рис. 6. Статистический анализ группы пациентов с саркомой Юинга клиновидной кости по распространению опухоли в близлежащие костные структуры в пределах хиазмально-селлярной области

Fig. 6. Statistical analysis of the patient group with Ewing sarcoma of the sphenoid bone according to tumor invasion to the adjacent bone structures within the chiasmoseellar region

метастазов в хиазмально-селлярную область. Они представлены в данном литературном обзоре.

Так, в одном чрезвычайно редком случае, описанном М.Т. Stars и соавт., у 30-летней женщины был диагностирован метастаз СЮ в турецкое седло, который имитировал растущую гормонально неактивную аденому гипофиза. Было проведено иммуногистохимическое исследование, которое подтвердило диагноз «саркома Юинга» [23].

Похожий случай описали V. Gupta и соавт. У 13-летней девочки была обнаружена СЮ большеберцовой кости. Выполнена правосторонняя ампутация нижней конечности ниже колена. Через 3 мес у девочки возник неврологический дефицит: в левом глазу отсутствовало световосприятие, наблюдались аксиальный проптоз (2 мм), тотальные птоз, офтальмоплегия, афферентный дефект зрачка с полной атрофией зрительного нерва и потерей роговичного рефлекса [24]. По данным КТ было выявлено объемное образование размерами 34 × 26 мм в селлярной и супраселлярной областях, сдавливающее оптическую хиазму, предположительно — макроаденома гипофиза. Иммуногистохимическое исследование показало, что данное образование представлено метастазом СЮ. Пациентке была назначена химиотерапия, однако после 2 ее циклов (винкристин, доксорубин, циклофосфамид, ифосфамид и этопозид) возникли потеря зрения на правом глазу и дисфагия. В связи с этим была запланирована экстренная декомпрессия, но родственники пациентки отказались от операции из-за ожидаемого плохого прогноза. В итоге больная умерла от кардиореспираторной недостаточности.

Gaba R.C. и соавт. описали случай обширного метастазирования СЮ в правую переднюю (ячейки решетчатой кости) и среднюю черепные ямки

у 19-летнего мужчины из первичного очага, располагавшегося в правой малоберцовой кости. Обнаруженный метастаз изначально был расценен как ольфакторная нейробластома (эстеziонейробластома) [25].

С учетом данных зарубежной и отечественной литературы выявлено 19 случаев СЮ, поражающей клиновидную кость (14 случаев — первичная опухоль, 5 — метастазы). Примечательно, что в 42 % случаев ($n = 8$) СЮ была обнаружена у пациентов старше 20 лет, тогда как средний возраст развития этого заболевания — 10–15 лет. Зарегистрированы 7 летальных исходов на момент анализа данных литературы. Стоит также отметить, что в 93 % случаев ($n = 13$) у пациентов в выборке первичных СЮ выявлено обширное распространение опухоли в пределах клиновидной кости. Изолированное поражение отдельных структур клиновидной кости наблюдалось в 1 случае.

Статистический анализ группы пациентов с СЮ клиновидной кости по распространению опухоли в близлежащие костные структуры представлен на рис. 6. Согласно литературным данным, наибольшее вовлечение структур основной кости при первичном поражении СЮ приходилось на крылья клиновидной кости ($n = 10$), реже поражались области орбит ($n = 6$), клиновидной пазухи ($n = 4$), турецкого седла ($n = 4$). При метастатическом поражении СЮ наибольшая вовлеченность структур основной кости приходилась на область турецкого седла ($n = 5$).

Анализ данных литературы показал, что при первичном поражении СЮ опухоль в абсолютном большинстве своем случаев имела мультифокальную инвазию в структуры клиновидной кости и хиазмально-селлярной области ($n = 13$) в отличие от метастатического распространения, при котором монофокальное поражение ($n = 3$) превалирует над мультифокальным (рис. 7).

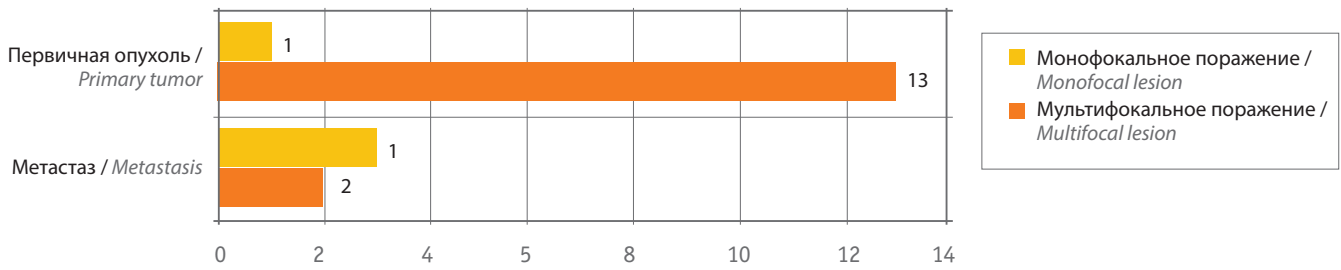


Рис. 7. Статистический анализ группы пациентов с саркомой Юинга первичного / метастатического генеза по типу поражения клиновидной кости и близлежащих структур

Fig. 7. Statistical analysis of the patient group with primary/metastatic Ewing sarcoma according to the type of lesions to the sphenoid bone and adjacent structures

Заключение

Поражение клиновидной кости и близлежащих к ней структур при СЮ является одним из самых редких проявлений данного заболевания как при первичном возникновении, так и при метастатическом распространении на кости черепа. В литературе

описано около 20 случаев распространения СЮ в клиновидную кость. Увеличение числа описанных случаев нетипичной для данной злокачественной опухоли локализации позволит сформировать алгоритмы диагностики и лечения, а также использовать их в нейрохирургической практике.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Güzel A., Tatli M., Er U. et al. Multifocal Ewing's sarcoma of the brain, calvarium, leptomeninges, spine and other bones in a child. *J Clin Neurosci* 2008;15(7):813–7. DOI: 10.1016/j.jocn.2006.09.009.
- Cugati G., Singh M., Pande A. et al. Isolated skull base primary Ewing's sarcoma: an extremely rare location. *J Cancer Res Ther* 2013;9(4):741–2. DOI: 10.4103/0973-1482.126479.
- Desai K.I., Nadkarni T.D., Goel A. et al. Primary Ewing's sarcoma of the cranium. *Neurosurgery* 2000;46(1):62–9.
- Agrawal A., Dulani R., Mahadevan A. et al. Primary Ewing's sarcoma of the frontal bone with intracranial extension. *J Cancer Res Ther* 2009;5(3):208–9. DOI: 10.4103/0973-1482.57129.
- Bricha M., Jroundi L., Boujida N. [Primary Ewing sarcoma of the skull vault] *J Radiol* 2007;88(12):1899–901. (In French.) DOI: 10.1016/s0221-0363(07)78370-1.
- Desai S.S., Jambhekar N.A. Pathology of Ewing's Sarcoma/Pnet: Current Opinion and Emerging Concepts. *Indian J Orthop* 2010;44(4):363–8. DOI: 10.4103/0019-5413.69304.
- Nilsson G., Wang M., Wejde J. et al. Detection of EWS/FLI-1 by immunostaining. An adjunctive tool in diagnosis of ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumour on cytological samples and paraffin-embedded archival material. *Sarcoma* 1999;3(1):25–32. DOI: 10.1080/13577149977839.
- Singh P., Jain M., Singh D.P. et al. MR findings of primary Ewing's sarcoma of greater wing of sphenoid. *Australas Radiol* 2002;46(4):409–11. DOI: 10.1046/J.1440-1673.2002.01086.x.
- Севян Н.В., Карахан В.Б., Бекяшев А.Х. и др. Церебральные метастазы различных видов сарком. Диагностические критерии и нейрохирургические аспекты лечения. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2013;3:39–50. [Sevyan N.V., Karakhan V.B., Bekyashev A.Kh. et al. Cerebral metastases of various types of sarcomas. Diagnostic criteria and neurosurgical aspects of treatment. *Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Sarcomas of bones, soft tissues, and skin tumors* 2013;3:39–50. (In Russ.)].
- Чмутин Г.Е., Алешин В.А., Севян Н.В. Метастазирование различных видов сарком в головной мозг. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2011;1:59–61. [Chmutin G.E., Aleshin V.A., Sevyan N.V. Metastasis of various types of sarcomas in the brain. *Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Bone sarcomas, soft tissue sarcomas, and skin tumors* 2011;1:59–61. (In Russ.)].
- Карахан В.Б., Севян Н.В., Бекяшев А.Х. и др. Черепные и внутричерепные метастазы рака щитовидной железы. *Опухоли головы и шеи* 2013;4:29–32. [Karakhan V.B., Sevyan N.V., Bekyashev A.Kh. et al. Cranial and intracranial metastases of thyroid cancer. *Opukholi golovy i shei = Head and neck tumors* 2013;4:29–32. (In Russ.)].
- Thacker M.M., Temple H.T., Scully S.P. Current treatment for Ewing's sarcoma. *Expert Rev Anticancer Ther* 2005;5(2):319–31. DOI: 10.1586/14737140.5.2.319.
- Черкаев В.А., Кушель Ю.В., Шкарубо А.Н. и др. Первичная и метастатическая саркома Юинга основания черепа — отчеты о случаях и сравнительный анализ. *Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко* 2013;77(1):30–6; обсуждение 36. [Cherekaev V.A., Kushel' Yu.V., Shkarubo A.N. et al. Primary and metastatic Ewing sarcoma of the skull base — case reports and comparative analysis. *Voprosy neirohirurgii imeni N.N. Burdenko = Questions of neurosurgery named after N.N. Burdenko* 2013;77(1):30–6; discussion 36. (In English, Russ.)].
- Kano T., Sasaki A., Tomizawa S. et al. Primary Ewing's sarcoma of the orbit: case report. *Brain Tumor Pathol* 2009;26(2):95–100. DOI: 10.1007/s10014-009-0256-x.
- Varan A., Caner H., Saglam S., Buyukpamukcu M. Primary Ewing's sarcoma of the sphenoid bone: a rare presentation. *Pediatr Radiol* 1998;28(5):311. DOI: 10.1007/s002470050360.
- Thakar S., Furtado S., Ghosal N. et al. Skull-base Ewing sarcoma with multifocal extracranial metastases. *J Cancer Res Ther* 2012;8(4):636–8. DOI: 10.4103/0973-1482.106584.
- Negru M.E., Sponghini A.P., Rondonotti D. et al. Primary Ewing's sarcoma of the sinonasal tract, eroding the ethmoid and sphenoid sinus with intracranial extension: a rare case report. *Mol Clin Oncol*

- 2015;3(4):807–10.
DOI: 10.3892/mco.2015.548.
18. Apostolopoulos K., Ferekidis E. Extensive primary Ewing's sarcoma in the greater wing of the sphenoid bone. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003;65(4):235–7.
DOI: 10.1159/000073123.
 19. Wang D., Guo Z. Multiple primary Ewing's sarcomas in cerebral cranium of a child: a case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8(6):575–82.
 20. Turki S., Kedous S., Mahjoubi M. et al. Primary Ewing's sarcoma of the sphenoid sinus with orbital and intracranial extension: a case report. *Tunis Med* 2016;94(11):687.
 21. Singh G.R., Choudhary V., Agrawal R. Primary Ewing sarcoma of sphenoid bone with intracranial extension: a common tumour at an uncommon location. *J Clin Diagn Res* 2017;11(2):ED15–6.
DOI: 10.7860/JCDR/2017/23541.9275.
 22. Li W.Y., Brock P., Saunders D.E. Imaging characteristics of primary cranial ewing sarcoma. *Pediatr Radiol* 2005;35(6):612–8.
DOI: 0.1007/s00247-005-1438-2.
 23. Starc M.T., Rosenblum M.K., Meyers P.A., Hatzoglou V. Rare Presentation of Ewing sarcoma metastasis to the sella and suprasellar cistern. *Clin Imaging* 2017;41:73–7.
DOI: 10.1016/j.clinimag.2016.10.017.
 24. Gupta V., Aggarwal K., Nishant P., Arora R.K. Rare case of sellar and suprasellar metastasis from Ewing's sarcoma of tibia. *J Neurosci Rural Pract* 2019;10(1):158–61.
DOI: 10.4103/jnpr.jnpr_139_18.
 25. Gaba R.C., Cousins J.P., Basil I.S. et al. Metastatic Ewing sarcoma masquerading as olfactory neuroblastoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263(10):960–2.
DOI: 10.1007/s00405-006-0089-8.

Вклад авторов

М.А. Кутин: руководство исследовательской группой, проведение операции, получение данных для анализа, написание текста статьи, научное редактирование статьи;

В.В. Иванов: обзор публикаций по теме статьи, получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста статьи;

П.Л. Калинин: проведение операции, научное редактирование статьи.

Authors' contribution

M.A. Kutin: leadership of the research group, performed surgeries, obtaining data for analysis, article writing, scientific editing of the article;

V.V. Ivanov: reviewing of publications of the article's theme, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;

P.L. Kalinin: performed surgeries, scientific editing of the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

М.А. Кутин / M.A. Kutin: <https://orcid.org/0000-0002-6520-4296>

П.Л. Калинин / P.L. Kalinin: <https://orcid.org/0000-0001-9333-9473>

В.В. Иванов / V.V. Ivanov: <https://orcid.org/0000-0003-3827-8676>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study 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: 15.05.2021. **Принята к публикации:** 16.06.2021.

Article submitted: 15.05.2021. **Accepted for publication:** 16.06.2021.

Опыт лечения первично-множественных злокачественных опухолей (ретинобластомы и остеосаркомы): разбор клинического случая

А.А. Загидуллина¹, В.Х. Харбедия², Д.В. Нисиченко², А.З. Дзампаев², С.Н. Михайлова²

¹ФГБОУ «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Островитянова, 1;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478 Москва, Каширское шоссе, 24

Контакты: Вахтанг Хвичевич Харбедия kharbediya1992@mail.ru

Введение. Ретинобластома – злокачественное внутриглазное новообразование, формирующееся из нейроэктодермы сетчатки и встречающееся преимущественно у детей раннего возраста. При этой патологии высок риск возникновения первично-множественных злокачественных опухолей после проведенного лечения.

Первично-множественные злокачественные опухоли – это развитие 2 и более независимых друг от друга новообразований у 1 пациента. Лечение этого заболевания представляет сложную проблему для врачей-онкологов.

Цель исследования – оценить влияние факторов риска на эффективность лечения первично-множественных злокачественных опухолей и проанализировать результаты терапии.

Материалы и методы. У мальчика в возрасте 2 лет была диагностирована билатеральная ретинобластома, стадия: OD – Т3bN0M0, OS – Т3cN0M0. Получал специальное лечение в период с сентября 2005 по ноябрь 2006 г. В 2012 г. ребенку выполнены операции по поводу катаракты: удален хрусталик, установлена интраокулярная линза, проведена лазерная дисцизия задней капсулы хрусталика. Спустя 6 лет, в августе 2018 г., у пациента была диагностирована остеосаркома. Мальчик получал комбинированную органосохраняющую терапию согласно протоколу лечения остеосаркомы EURAMOS-1. В ходе лечения у ребенка развилось вторичное новообразование – остеобластный вариант остеосаркомы. Наследственность пациента отягощена: у него, как и у отца, обнаружена мутация в гене *RB1*.

Результаты. В настоящий момент состояние пациента удовлетворительное, жалоб не предъявляет. Находится в состоянии ремиссии в течение 2 лет.

Заключение. На возникновение вторых опухолей влияют генетическая предрасположенность, вид лечения первичного злокачественного новообразования и воздействие факторов окружающей среды. Вот почему крайне важно оценить риск возникновения первично-множественных злокачественных опухолей в момент установления первичной ретинобластомы и, основываясь на полученных данных, выбрать правильную тактику лечения.

Ключевые слова: ретинобластома, остеосаркома, новообразование, эндопротез, лучевая терапия

Для цитирования: Загидуллина А.А., Харбедия В.Х., Нисиченко Д.В. и др. Опыт лечения первично-множественных злокачественных опухолей (ретинобластомы и остеосаркомы): разбор клинического случая. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2021;13(2):36–43. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-36-43.

EXPERIENCE IN THE TREATMENT OF PRIMARY MALIGNANT TUMORS (RETINOBLASTOMA AND OSTEOSARCOMA): ANALYSIS OF THE CLINICAL CASE

A.A. Zagidullina¹, V.Kh. Kharbediya², A.Z. Dzampaev², D.V. Nisichenko², S.N. Mikhailova²

¹N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow 117049, Russia;

²N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115478, Russia

Contacts: Vakhtang Hvichevich Kharbedia kharbediya1992@mail.ru

Background. Retinoblastoma is a malignant intraocular tumor developing from the retinal neuroectoderm and diagnosed primarily in young children. This type of cancer is associated with a high risk of multiple primary tumors emerging after treatment completion.

Multiple primary tumors are two or more independent tumors developing in one patient. Treatment of this disease is challenging.

Objective – to evaluate the impact of risk factors on the efficacy of therapy for multiple primary tumors and to analyze treatment outcomes.

Materials and methods. A 2-year-old boy was diagnosed with bilateral retinoblastoma (OD – stage T3bN0M0 and OS – stage T3cN0M0). He received special treatment from September 2005 to November 2006. In 2012, the patient underwent cataract surgery: the lens was removed, then an intraocular lens was installed, and laser dissection of the posterior capsule of the lens was performed. Six years later, in August 2018, the patient was diagnosed with osteosarcoma. The boy received combination organ-sparing therapy according to the EURAMOS-1 treatment protocol for osteosarcoma. During therapy, he developed a secondary tumor, namely osteoblastic osteosarcoma. Both the boy and his father were found to have a mutation in the *RB1* gene.

Results. Currently, patient's condition is satisfactory; he has no complains. The boy is in remission for 2 years.

Conclusion. The development of secondary tumors depends on the genetic factors, type of treatment for primary tumor, and environmental factors. Therefore, it is extremely important to assess risk factors for multiple primary tumors at the moment of primary retinoblastoma detection. The results of such assessment will help to choose an optimal treatment strategy.

Key words: retinoblastoma, osteosarcoma, neoplasm, endoprosthesis, radiotherapy

For citation: Zagidullina A.A., Kharbediya V.Kh., Dzampaev A.Z. et al. Experience in the treatment of primary malignant tumors (retinoblastoma and osteosarcoma): analysis of the clinical case. *Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin* 2021;13(2):36–43. (In Russ.). DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-36-43.

Введение

Ретинобластома (РБ) является наиболее распространенной врожденной внутриглазной злокачественной опухолью и встречается в среднем в 1 случае на 15 тыс. новорожденных. В 60 % случаев РБ развивается в 1-й год жизни. Все двусторонние и мультифокальные односторонние формы РБ наследственные и в связи с генетической предрасположенностью являются фактором риска развития неоплазм. Примерно у 10–15 % детей с односторонней РБ наблюдаются мутации в гене белка *RB1*. Для минимизации возникновения вторых опухолей у больных с РБ по возможности не следует применять лучевую терапию (ЛТ). Высокие показатели смертности у пациентов с РБ связаны с поздней диагностикой заболевания, метастазированием и развитием вторых опухолей, главным образом сарком [1].

Первично-множественными злокачественными опухолями (ПМЗО) называют развитие 2 и более независимых друг от друга новообразований у 1 пациента. Существование нескольких злокачественных новообразований в организме больного является важной проблемой для врачей-онкологов. Основоположником изучения этого феномена считается Т. Бильрот, который в 1869 г. ввел критерии определения ПМЗО: опухоли должны располагаться в разных органах и иметь различную морфологическую структуру; у каждой опухоли могут быть собственные метастазы [2].

Приведем клинический случай лечения метакронного варианта ПМЗО, возникших после успешного лечения РБ.

Клинический случай

Пациент Ш., 27.05.2003 года рождения. Родился доношенным от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Вес при рождении – 3200 г, рост – 54 см.

Раннее развитие без особенностей. У офтальмолога не наблюдался. У отца в возрасте 8 мес диагностирована билатеральная РБ, состояние после энуклеации левого глаза, химиотерапии (ХТ) и ЛТ. У матери двусторонняя врожденная колобома радужки, дистрофия сетчатки, высокая миопия. У бабушки по материнской линии (со слов родителей пациента) были дистрофия сетчатки и миопия высокой степени.

*В августе 2005 г. родители заметили отсутствие у ребенка зрения в левом глазу, в связи с чем обратились в медицинское учреждение по месту жительства (в Казани). Оттуда они были направлены в Московский научно-исследовательский институт глазных болезней им. Гельмгольца, где ребенку был поставлен диагноз: билатеральная РБ, стадия: OD – T3bN0M0, OS – T3cN0M0. По месту жительства проведено 4 курса полихимиотерапии (ПХТ) (карбоплатин, винкристин). Через 4 нед после последнего курса ПХТ (последнее введение – 29.12.2005) зарегистрированы стабилизация опухолевого роста в левом глазу и неполная его регрессия в правом глазу. Затем ребенок был направлен в Московский национальный исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина. В сентябре 2006 г. пациенту были выполнены энуклеация левого глаза и (с учетом наличия мультифокальной опухоли с явлениями неполной регрессии) ЛТ на правый глаз (суммарная очаговая доза (СОД) – 46 Гр). Параллельно проведен курс ПХТ с использованием препаратов 2-й линии (винкристин, циклофосфан, доксорубицин). Всего пациент получил 8 курсов ПХТ 2-й линии. Лечение завершено в ноябре 2006 г. Была достигнута полная регрессия опухоли. С учетом наследственного варианта РБ всем родственникам 1-й степени родства было проведено исследование с целью определения мутаций в супрессорном гене *RB1*. Были выполнены SSCP-анализ (Single-strand Conformation Polymorphism Analysis – анализ*

одноцепочечного конформационного полиморфизма) кодирующей последовательности гена RB1 (1–27-й экзоны), микросателлитный анализ и секвенирование кодирующей области гена RB1. В ДНК лейкоцитов периферической крови выявлена герминальная мутация сдвига рамки считывания во 2-м экзоне гена RB1: р. E72FS. Аналогичная мутация была обнаружена у отца мальчика.

После окончания специальной терапии в феврале 2008 г. у ребенка выявлена начальная лучевая катаракта, по поводу чего он был дважды прооперирован в Межотраслевом научно-техническом комплексе «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова: в декабре 2009 г. удален хрусталик и установлена интраокулярная линза, а в феврале 2013 г. выполнена лазерная дисцизия задней капсулы

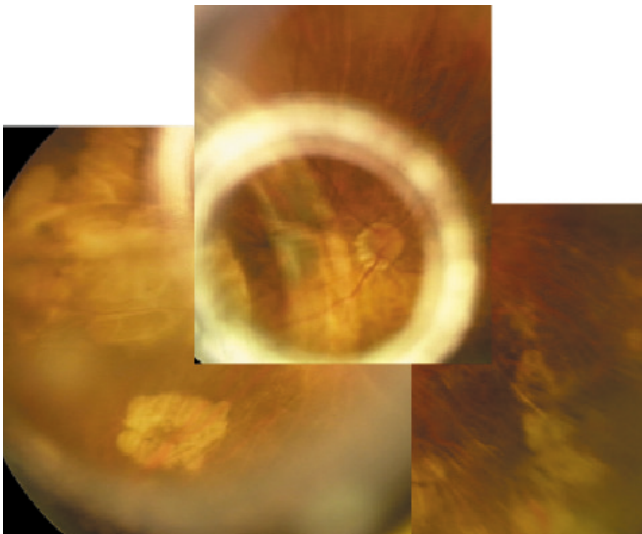


Рис. 1. Артифакция. Глазное дно с явлениями хориоретинальной атрофии без признаков активной опухоли. Офтальмоскопия глазного дна от 2018 г. (Фото из личного архива Т.Л. Ушаковой)
Fig. 1. Artiphakia. The fundus of the eye with symptoms of chorio-retinal atrophy without active tumor's signs. Ophthalmoscopy of the fundus from 2018 (Photo from T.L. Ushakova)

хрусталика (рис. 1). К моменту выписки после 2-й операции острота зрения с коррекцией составила 0,3.

Спустя 5,5 года, в августе 2018 г., появились жалобы на боли в правом предплечье. Проведено комплексное обследование. По данным рентгенографии, МРТ и рентген-компьютерной томографии (РКТ) выявлены признаки опухоли правой лучевой кости (рис. 2–4). В дистальном метадиафизе правой лучевой кости определяется участок литической деструкции протяженностью 6 см с фрагментарным разрушением коркового слоя по медиальной поверхности. Признаки внекостных компонентов обнаружены не были. Другие отделы скелета — без деструктивных и периостальных изменений.

В ходе радионуклидного исследования выявлено опухолевое поражение правой лучевой кости. Для уточнения



Рис. 2. Рентгенография правого предплечья (прямая проекция). Опухоль дистального отдела правой лучевой кости (до лечения)
Fig. 2. X-ray image of the right forearm (frontal view). Tumor of the distal part of the right radius (before treatment)

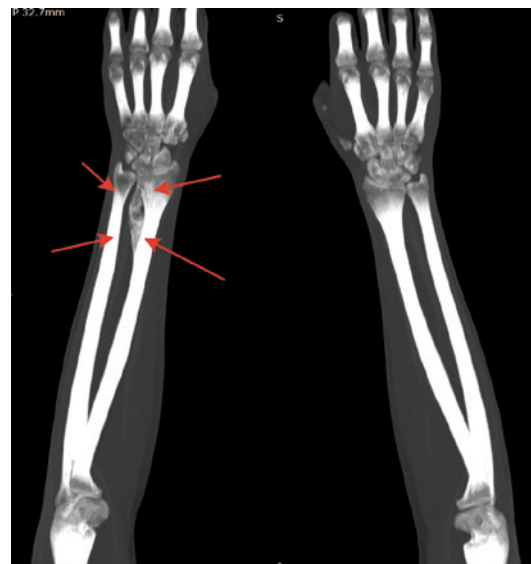


Рис. 3. Рентген-компьютерная томография в режиме максимальной интенсивности (разрезы через 32 мм). Стрелки указывают на опухоль дистального отдела правой лучевой кости на момент выявления новообразования
Fig. 3. X-ray-computed tomography image, maximum intensity projection (32 mm step). Arrows indicate the tumor of the distal part of the right radius at the time of its detection

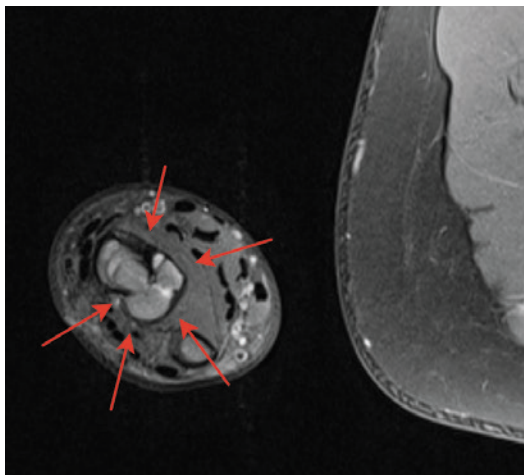


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография правого предплечья (аксиальная проекция). Стрелки указывают на мягкотканый компонент опухоли до лечения

Fig. 4. Magnetic resonance imaging of the right forearm, axial projection. The arrows indicate the soft tissue component of the tumor before the treatment

диагноза выполнена биопсия. По данным гистологического исследования биоптата поставлен диагноз «остеосаркома, остеобластный вариант».

Проведены 2 курса ПХТ (адриамицин, цисплатин, метотрексат) по внутреннему протоколу ОС-2014. 03.07.2019 было выполнено хирургическое лечение: резекция дистального отдела правой лучевой кости с замещением дефекта эндопротезом лучезапястного сустава (рис. 5–11). Ранний послеоперационный период протекал



Рис. 5. Планируемый разрез с иссечением постбиопсийного рубца правого предплечья

Fig. 5. Planned incision with excision of the post-biopsy scar of the right forearm



Рис. 6. Ход операции: интактные ткани, сухожилия плечелучевой мышцы и мышц поверхностного сгибателя пальцев взяты на держалки

Fig. 6. Surgery: intact tissues, tendons of the brachioradialis muscle, and flexor digitorum superficialis are on holders

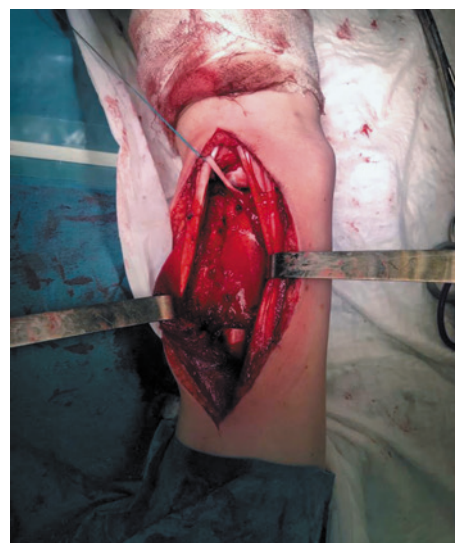


Рис. 7. Резекция дистального отдела правой лучевой кости. Внешний вид после радикального удаления новообразования лучевой кости

Fig. 7. Resection of the distal part of the right radius. Appearance after radical tumor removal



Рис. 8. Эндопротез правой лучевой кости, выполненный из сплава титана методом 3D-печати

Fig. 8. Titanium alloy graft of the right radius made by 3D printing

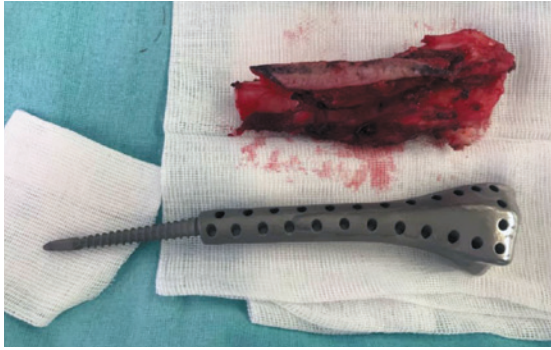


Рис. 9. Резецированный участок пораженного дистального отдела правой лучевой кости в сравнении с эндопротезом правой лучевой кости

Fig. 9. Resected section of the affected distal part of the right radius in comparison with the graft of the right radius



Рис. 10. Вид эндопротеза, установленного в ложе удаленной опухоли

Fig. 10. Graft installed in the bed of the removed tumor

гладко. Далее проведено 4 курса адъювантной ХТ. Лечение завершено в октябре 2019 г.

Функциональная активность конечности после органосохраняющей операции по шкале Musculoskeletal Tumor Society (MSTS) составила 96 % [3, 4]. По данным гистологического исследования послеоперационного материала: остеосаркома дистального метафиза лучевой кости с признаками лечебного патоморфоза IV степени, а также очаги некроза, фиброзная ткань, реактивная кость с остеобластами и бесклеточный остеоид. Саркоматозные клетки не выявлены. В крае опиала диафиза лучевой кости опухоль не обнаружена.

Терапия проводилась по протоколу ОС-2014. Специальное лечение завершено в сентябре 2019 г. Пациент находится в стадии ремиссии в течение 2 лет.



Рис. 11. Рентгенография (прямая и боковая проекции) правого предплечья (послеоперационное исследование). Виден эндопротез дистального отдела правой лучевой кости

Fig. 11. X-ray images (frontal and lateral views) of the right forearm (postoperative examination). Graft of the distal part of the right radius is visible

Обсуждение

Этиология вторых опухолей, как правило, генетически детерминирована. В число неблагоприятных факторов, способствующих их возникновению, входят тип лечения первичного злокачественного новообразования (химиолучевая терапия), влияние окружающей среды, а также присутствие двух этих факторов. В ходе изучения клинических признаков ПМЗО было выявлено, что вторые первичные неоплазии развиваются у 1,8 % пациентов [5]. Проведенное в ряде исследований сравнение частоты возникновения вторых первичных новообразований показало, что наиболее часто они возникают в щитовидной железе (30,2 %), костной (20,1 %), кроветворной тканях (17,2 %) и молочной железе (8,7 %).

Частота возникновения ПМЗО варьирует в широких пределах: от 1,5 до 35 % случаев по клиническим данным и от 7 до 20 % случаев по результатам исследования патолого-анатомического материала. Локализация новообразований в 3 областях встречается в 5–8 % случаев, а в 4 и более областях – реже [6]. По результатам многолетних клинических наблюдений за пациентами, излеченными в детстве от онкологических заболеваний, частота вторых опухолей составляет 3,5–8 % [6–9]. Принято считать, что основными причинами роста заболеваемости ПМЗО являются высокая интенсивность канцерогенного воздействия, включая ЛТ и цитотоксическую ХТ,

а также увеличение выживаемости после успешного лечения онкологических заболеваний.

Среди злокачественных опухолей у детей доля РБ составляет 2,5–4,5 %. В 80 % случаев это заболевание диагностируется в возрасте до 3–4 лет. Двусторонняя РБ составляет 20–40 % случаев всех РБ. Пик заболеваемости при односторонней РБ отмечается в возрасте 24–29 мес, при двусторонней – в первые 12 мес жизни [2].

В большинстве случаев двусторонней РБ и в 15 % случаев односторонней формы этого заболевания при выполнении молекулярно-генетического исследования диагностируются мутации в гене *RBI*. Наследственная РБ чаще представлена мультифокальной и/или двусторонней опухолью с ранним возрастом манифестации (до 12 мес). Спорадическая РБ составляет 60 % всех случаев заболевания и диагностируется в более позднем возрасте как одностороннее монофокальное поражение. ДНК-диагностика позволяет проводить скрининг членов семей с целью определения риска развития РБ, индивидуализации лечебных и профилактических подходов, а также планирования семьи и деторождения. В более старшем возрасте для носителей герминальных мутаций в гене *RBI* высок риск развития других злокачественных опухолей, включая первично-множественные [10].

В ходе исследования было выявлено несколько случаев развития вторых опухолей у пациентов в отдаленном периоде наблюдения после лечения РБ карбоплатином, винкристином и этопозидом [11]. Интересен тот факт, что применение химиолучевой терапии повышает риск возникновения злокачественной опухоли. В исследованиях J.R. Wong и соавт. было показано, что при проведении ХТ без последующей ЛТ в отдаленных сроках наблюдения у пациентов осложнений не было.

Возникновение ПМЗО в отдаленные сроки наблюдения является одним из наиболее важных факторов риска. Кумулятивный риск составляет около 32 % [12, 13]. В случае РБ наиболее часто встречаются такие вторые опухоли, как саркомы (особенно остеосаркомы) [14]. Риск возникновения ПМЗО наиболее высок в раннем возрасте, а также в случае двусторонней РБ [14]. В основном он связан с проводимой ранее ЛТ. J.D. Rotary и соавт. выяснили, что кумулятивный риск для таких пациентов составил 35 %, а для тех, кто не получал ЛТ, – 5,8 % [15]. Вторые опухоли костей возникают в области проводимой ЛТ, однако не редки случаи возникновения ПМЗО и в других костях, расположенных вне зоны облучения. Злокачественные опухоли костей у детей, как правило, развиваются в препубертатном и пубертатном возрасте, когда происходит интенсивный рост костей скелета [16]. Для лечения остеосарком применяют хирургический, лучевой и лекарственный методы, а также их комбинации

[17]. В ходе анализа данных литературы было отмечено, что единственным абсолютным противопоказанием для проведения органосохраняющей хирургической операции является прогрессирование заболевания на фоне неoadьювантной ХТ [18].

Риск развития ПМЗО у пациентов с первичной РБ составляет 11,2 % против 3,3 % для пациентов с другими солидными опухолями ($p = 0,009$), что может быть связано с мутациями в гене *RBI*. Кроме того, ПМЗО костей занимают 2-е место ($n = 21$, 20,1 % среди всех вторых опухолей и 26,3 % среди вторичных солидных опухолей) по частоте встречаемости в когорте пациентов, наблюдавшихся с 1998 по 2012 г. в Научно-исследовательском институте детской онкологии и гематологии Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Блохина.

Мутации в гене *RBI* негативно влияют на онкогенез остеосаркомы. Этот ген кодирует белок ретинобластомы (pRb) – регуляторный белок клеточного цикла. Мутации в гене *RBI* вызывают инактивацию pRb, что ведет к потере контроля клеточного цикла остеобластов и способствует начальному росту опухоли [15, 19]. В исследованиях T. Fujiwara и соавт. [20] 4 пациентам с новообразованием конечности были проведены широкая резекция опухоли, неoadьювантная и высокодозная адьювантная ХТ на основе метотрексата. Из них 3 (75 %) пациента хорошо отреагировали на ХТ и выжили без признаков заболевания (средний период наблюдения составил 17,3 года). Авторы пришли к выводу, что клинические исходы остеосаркомы, возникающей в конечности у выживших больных с РБ, могут быть более благоприятными, чем у больных с обычной (первичной) остеосаркомой. Кроме того, в ходе исследований немецко-австрийско-швейцарской группы по изучению остеосаркомы (COSS – Cooperative Osteosarcoma Study Group) было обнаружено, что комбинированное лечение и первичной остеосаркомы, и остеосаркомы как второй опухоли (хирургическое лечение и ПХТ (метотрексат, доксорубин, цисплатин)) приводит к одинаковым результатам [12, 21, 22].

Заключение

В случае обнаружения первичной РБ крайне важно оценить риск развития ПМЗО и в зависимости от этого подобрать правильную тактику лечения. Важно обратить внимание на генетическую обусловленность патологии (мутации в гене *RBI*), оценить эффективность применяемой терапии по шкалам TESS, MSTs, детально изучить анамнез пациента и учесть возможность отдаленных осложнений (следует продолжать наблюдение за пациентом в течение 10 лет).

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Ушакова Т.Л., Трофимов И.А., Горовцова О.В. и др. Новая эра органосохраняющего лечения детей с интраокулярной ретинобластомой в России: мультицентровое когортное исследование. *Онкопедиатрия* 2018;5(1):51–69. [Ushakova T.L., Trofimov I.A., Gorovtsova O.V. et al. A new era of organ-preserving treatment of children with intraocular retinoblastoma in Russia: a multicenter cohort study. *Onkopediatrija = Oncopediatrics* 2018;5(1):51–69. (In Russ.)]. DOI: 10.15690/onco.v5i1.1866.
- Глеков И.В., Горовцова О.В., Долгополов И.С. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению ретинобластомы у детей. М., 2014. Доступно по: <http://www.oncology.ru/association/clinical-guidelines/2014/9d.pdf>. [Glekov I.V., Gorovtsova O.V., Dolgoplov I.S. et al. Clinical recommendations for the diagnosis and treatment of retinoblastoma in children. Moscow, 2014. Available at: <http://www.oncology.ru/association/clinical-guidelines/2014/9d.pdf>. (In Russ.)].
- Tahasildar N., Goni V., Bhagwat K. et al. Ewing's sarcoma as second malignancy following a short latency in unilateral retinoblastoma. *J Orthop Traumatol* 2011;12(3):167–71. DOI: 10.1007/s10195-011-0152-0.
- Uehara, K., Ogura K., Akiyama T. et al. Reliability and validity of the musculoskeletal tumor society scoring system for the upper extremity in Japanese patients. *Orthop Relat Res* 2017;475(9):2253–9. DOI: 10.1007/s11999-017-5390-x.
- Noone A.M., Howlader N., Krapcho M. et al. SEER Cancer Statistics Review, 1975–2015. National Cancer Institute. Bethesda, MD, 2015.
- Curtis R.E., Freedman D.M., Ron E. et al. New malignancies among cancer survivors: SEER cancer registries, 1973–2000. National Cancer Institute, NIH Publ. No. 05–5302. Bethesda, MD, 2006. Available at: <https://seer.cancer.gov/publications/mpmono/>.
- Мерабишвили В.М., Попова С.П., Щепин О.Ф., Юрин А.Г. Регистрация и учет больных с первично-множественными злокачественными новообразованиями. *Вопросы онкологии* 2000;46(1):40–3. [Merabishvili V.M., Popova S.P., Shepin O.F., Yurin A.G. Registration and accounting of patients with primary multiple malignant neoplasms. *Voprosy onkologii = Questions of Oncology* 2000;46(1):40–3. (In Russ.)].
- Михайлова С.Н., Казубская Т.П., Козлова В.М. и др. Спорадические и наследственные формы первично-множественных злокачественных опухолей у детей. *Вопросы онкологии* 2019;65(4):565–73. [Mikhailova S.N., Kazubskaya T.P., Kozlova V.M. et al. Sporadic and hereditary forms of primary multiple malignant tumors in children. *Voprosy onkologii = Questions of Oncology* 2019;65(4):565–73. (In Russ.)].
- Соркин В.М. К вопросу о регистрации и учете больных с первично-множественными новообразованиями. *Онкология* 2001;3(2–3):136–8. [Sorokin V.M. On the issue of registration and registration of patients with primary multiple neoplasms. *Onkologiya = Oncology* 2001;3(2–3):136–8. (In Russ.)].
- Важенин А.В., Шаназаров Н.А., Шулько Е.Л. Сравнительный анализ особенностей развития вторых опухолей после химиотерапии, лучевой терапии и химиолучевой терапии первой опухоли. *Фундаментальные исследования* 2015;1(8):1539–43. [Vazhenin A.V., Shanazarov N.A., Shunko E.L. Comparative analysis of the features of the development of second tumors after chemotherapy, radiation therapy and chemoradiotherapy of the first tumor. *Fundamentalnye issledovaniya = Fundamental Research* 2015;1–8:1539–43. (In Russ.)].
- Turaka K., Shields C.L., Meadows A.T. et al. Second malignant neoplasms following chemoreduction with carboplatin, etoposide, and vincristine in 245 patients with intraocular retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2012;59(1):121–5. DOI: 10.1002/pbc.23278.
- Jlalia Z., Zaier A., Kacem S., Smida M. Retinoblastoma and second bone sarcomas: a pediatric case report. *Ann Clin Case Rep* 2016;1:1190.
- Marees T., Moll A.C., Imhof S.M. et al. Risk of second malignancies in survivors of retinoblastoma: more than 40 years of follow-up. *J Natl Cancer Inst* 2008;100(24):1771–9. DOI: 10.1093/jnci/djn394.
- Lee S.H., Kim D.J., Oh J.H. et al. Validation of a functional evaluation system in patients with musculoskeletal tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2003;411:217–26. DOI: 10.1097/01.blo.0000069896.31220.33.
- Rotary J.D., Mc Lean I.W., Zimmerman L.E. Incidence of second neoplasms in patients with bilateral retinoblastoma. *Ophthalmology* 1988;11:1583–7.
- Нисиченко Д.В., Хестанов Д.Б., Михайлова Е.В. и др. Субтотальная резекция большеберцовой кости в НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2017;1:52–8. [Nisichenko D.V., Khestanov D.B., Mikhailova E.V. et al. Subtotal resection of the tibia in the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology of the N.N. Blokhin Russian Research Center of the Ministry of Health of Russia. *Sarkomy kostej mjagkih tkanej i opuholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin* 2017;1:52–8. (In Russ.)].
- Дзампаев А.З., Нисиченко Д.В., Хестанов Д.Б. Органосохраняющие операции как приоритетное направление в комбинированном лечении пациентов с саркомами. *Российский журнал детской гематологии и онкологии* 2020;7(4):82–6. [Dzampaev A.Z., Nisichenko D.V., Khestanov D.B. Organ-preserving operations as a priority in the combined treatment of patients with sarcomas. *Rossijskij zhurnal detskoj gematologii i onkologii = Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology* 2020;7(4):82–6. (In Russ.)]. DOI: 10.21682/2311-1267-2020-7-4-82-85.
- Загидуллина А.А., Харбедия В.Х., Дзампаев А.З. и др. Методы реконструкции послеоперационных дефектов при саркомах костей предплечья у детей. *Разбор клинических случаев. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи* 2021;13(1):41–54. [Zagidullina A.A., Harbediya V.Kh., Dzampaev A.Z. et al. Methods of reconstruction of postoperative defects in sarcomas of the forearm bones in children. Analysis of clinical cases *Sarkomy kostej mjagkih tkanej i opuholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin* 2021;13(1):41–54]. (In Russ.)]. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-1-00-00.
- Sagerman R.H., Sagerman R.H., Cassady J.R. Radiation Induced neoplasia following external beam therapy for children with retinoblastoma. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1969;105(3):529–35. DOI: 10.2214/ajr.105.3.529.
- Fujiwara T., Fujiwara M., Numoto K. et al. Second primary osteosarcomas in patients with retinoblastoma. *Journal of Clinical Oncology* 2015;45(12):1139–45. DOI: 10.1093/jco/hyv140.
- Bielack S.S., Kempf-Bielack B., Heise U. Combined modality treatment for osteosarcoma occurring as a second malignant disease. Cooperative German-Austrian-Swiss Osteosarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 1999;17(4):1164–74. DOI: 10.1200/JCO.1999.17.4.1164.
- Wong J.R., Morton L.M., Tucker M.A. et al. Risk of subsequent malignant neoplasms in long-term hereditary retinoblastoma survivors after chemotherapy and radiotherapy. *J Clin Oncol* 2014;32(29):3284–90. DOI: 10.1200/JCO.2013.54.7844.

Вклад авторов

А.А. Загидуллина: получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста статьи;

В.Х. Харбедия: идея и концепция исследования, получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста статьи;

Д.В. Нисиченко: идея и концепция исследования;

А.З. Дзампаев: редактирование статьи;

С.Н. Михайлова: идея и концепция исследования, редактирование статьи.

Authors' contribution

A.A. Zagidullina: obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;

V.Kh. Kharbediya: the idea and concept of the study, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;

D.V. Nisichenko: idea and developing the study design;

A.Z. Dzampaev: editing of the article;

S.N. Mikhailova: idea and developing the study design, editing of the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

А.А. Загидуллина / A.A. Zagidullina: <https://orcid.org/0000-0002-6008-8492>

В.Х. Харбедия / V.Kh. Kharbediya: <https://orcid.org/0000-0001-7574-335X>

Д.В. Нисиченко / D.V. Nisichenko: <https://orcid.org/0000-0002-2839-5222>

А.З. Дзампаев / A.Z. Dzampaev: <https://orcid.org/0000-0002-6530-246X>

С.Н. Михайлова / S.N. Mikhailova: <http://orcid.org/0000-0002-9502-072X>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

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

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

Статья поступила: 01.06.2021. **Принята к публикации:** 30.06.2021.

Article submitted: 01.06.2021. **Accepted for publication:** 30.06.2021.

Взаимосвязь основных параметров качества жизни и психологических характеристик пациентов с опухолевым поражением позвоночника

О.Ю. Щелкова^{1,2}, А.К. Валиев³, О.А. Обухова³, Е.Б. Усманова³, Д.И. Софронов³

¹ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет»; Россия, 199034 Санкт-Петербург, Университетская наб., 7/9;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева»; Россия, 192019 Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3;

³ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478 Москва, Каширское шоссе, 24

Контакты: Екатерина Бахромовна Усманова usmanovakate@yandex.ru

В статье представлены результаты исследования основных параметров качества жизни 62 пациентов (35,5 % – мужчины, 64,5 % – женщины; средний возраст – 55 лет), имеющих опухолевые поражения различных отделов позвоночника и находящихся на лечении в отделении вертебральной хирургии Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России. Изучена взаимосвязь качества жизни с психологическими характеристиками больных – стратегиями и личностными ресурсами совладающего поведения (копинга). В исследовании использованы общий опросник качества жизни пациента (The Medical Outcomes Study Short Form 36 Items Health Survey), специализированные опросники качества жизни при онкологической патологии (Quality of Life Questionnaire – Core 30, QLQ-C30), опухолевом поражении позвоночника (Spine Oncology Study Group Outcomes Questionnaire, SOSG OQ), а также психодиагностические методики: «Способы совладающего поведения», «Большая пятерка» (Big Five) и «Смысловые ориентации». Выявлена взаимосвязь параметров качества жизни пациентов со всеми показателями психодиагностических опросников. Лучшие показатели качества жизни соответствовали большей выраженности психологических характеристик, отражающих зрелость личности (интернальность, активность, наличие осмысленных целей, способность к обращению за социальной поддержкой и др.). Снижение показателей зрелости личности и конструктивных стратегий копинга сопровождается усилением соматической симптоматики и ее влияния на качество жизни больных.

Ключевые слова: опухоли позвоночника, хирургическое лечение, качество жизни, копинг-стратегии, личностные ресурсы

Для цитирования: Щелкова О.Ю., Валиев А.К., Обухова О.А. и др. Взаимосвязь основных параметров качества жизни и психологических характеристик пациентов с опухолевым поражением позвоночника. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2021;13(2):44–54. DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-44-54.

DYNAMICS OF QUALITY OF LIFE MAIN PARAMETERS IN PATIENTS WITH SPINE TUMORS UNDERWENT SURGICAL TREATMENT

O.Yu. Shchelkova^{1,2}, A.K. Valiev³, O.A. Obukhova³, E.B. Usmanova³, D.I. Sofronov³

¹Saint Petersburg State University; 7/9 Universitetskaya Emb., Saint Petersburg 199034, Russia;

²V.M. Bekhterev National Medical Research Center of Psychiatry and Neurology; 3 Bekhtereva St., Saint Petersburg 192019, Russia;

³N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115478, Russia

Contacts: Ekaterina Bahromovna Usmanova usmanovakate@yandex.ru

In this study we analyzed the quality of life in 62 patients (35.5 % of men and 64.5 % of women; mean age 55 years) who had tumor lesions in different parts of the spine and were treated in the Department of Vertebral Surgery, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Ministry of Health of Russia. We assessed the association between the quality of life and psychological characteristics of patients – coping strategies and personal resources. We used a general questionnaire for assessing patients' quality of life (The Medical Outcomes Study Short Form 36 Items Health Survey) and special questionnaires for cancer patients (Quality of Life Questionnaire – Core 30, QLQ-C30), patients with tumor lesions to the spine (Spine Oncology Study Group Outcomes Questionnaire, SOSG OQ), and psychodiagnostic methods, such as Ways of Coping, Big Five, and Life-meaning Orientations. We have identified an association between the quality of life and all parameters of psychodiagnostic questionnaires, better quality of life correlated with more pronounced psychological characteristics reflecting

the maturity of the individual (internality, activity, presence of meaningful goals, ability to seek social support, etc.). Lower personal maturity and poorer constructive coping strategies were associated with worse somatic symptoms and their impact on the quality of life.

Key words: spine tumors, surgical treatment, quality of life, coping strategies, personal resources

For citation: Shchelkova O.Yu., Valiev A.K., Obukhova O.A. et al. Dynamics of quality of life main parameters in patients with spine tumors underwent surgical treatment. *Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin* 2021;13(2):44–54. (In Russ.). DOI: 10.17650/2070-9781-2021-13-2-44-54.

Введение

В настоящее время качество жизни (КЖ) пациентов изучается во всех областях медицины, что свидетельствует о тенденции к ее гуманизации, стремлению к развитию целостного взгляда на человека, становлении биопсихосоциального подхода к пониманию здоровья и болезни. В клинических и эпидемиологических исследованиях КЖ больных все чаще рассматривается как мера эффективности медицинских вмешательств. Согласно клинической психологии, этот показатель отражает уровень и характер психической (физиологической, психологической и социальной) адаптации личности к болезни [1, 2].

Изучению КЖ онкологических больных посвящено много работ [3–9], однако исследования КЖ пациентов с опухолевым поражением позвоночника немногочисленны. Результаты изучения состояния больных с метастатическим поражением позвоночника свидетельствуют о значительном снижении КЖ в связи с интенсивностью боли у пациентов, получавших хирургическое лечение, по сравнению с пациентами, которым была проведена радиотерапия [10]. Определены наиболее прогностически благоприятные факторы в отношении динамики КЖ больных с опухолями позвоночника после хирургического лечения. К ним относят неврологический дефицит, ограничения физической активности в связи с состоянием здоровья, а также женский пол [11]. У пациентов с опухолевым поражением позвоночника, проходящих первичное лечение, зафиксированы более низкий уровень тревоги и депрессии и меньшая интенсивность болевых ощущений по сравнению с больными, у которых диагностирован рецидив заболевания [7].

Исследователи подчеркивают, что знания о КЖ, болевых ощущениях и психологических особенностях пациентов с первичными опухолями позвоночника ограничены, но они очень важны при планировании реабилитации после операции [12].

Актуальность настоящего исследования определяется необходимостью изучения параметров КЖ пациентов с опухолями позвоночника, а также взаимосвязи этих показателей с субъективно-личностными характеристиками больных, в том числе определяющими адаптацию личности к болезни, — стратегиями и личностными ресурсами совладающего поведения (копинга). Полученные результаты могут способствовать

более целенаправленному и индивидуализированному формированию программ психологической помощи и социальной реабилитации пациентов с опухолевым поражением позвоночника.

Цель исследования — изучение основных параметров КЖ пациентов с опухолевым поражением позвоночника в периоперационном периоде, а также взаимосвязи этих показателей с психологическими характеристиками больных.

Материалы и методы

Мы исследовали медико-биологические, демографические, социальные и индивидуально-психологические особенности, а также основные параметры КЖ 62 больных с опухолевым поражением позвоночника, получающих лечение в отделении вертебральной хирургии Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России. Среди них 22 (35,5 %) мужчины и 40 (64,5 %) женщин. Средний возраст пациентов составил 54,98 года ($\delta = 13,76$).

Анализ клинических характеристик больных, отраженных в медицинской документации, показал, что наиболее частой причиной обращения в Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России было метастатическое поражение позвоночника (54 (87,1 %) пациента). При этом у 15 (24,2 %) больных выявлены метастазы в позвоночник из первичного источника других локализаций. В связи с первичной опухолью позвоночника за помощью обратились 6 (9,7 %) пациентов; у 2 (3,2 %) отмечался рецидив ранее диагностированного заболевания. Некоторые клинические характеристики, потенциально связанные с КЖ больных с опухолями позвоночника, представлены в табл. 1.

Согласно данным, представленным в табл. 1, у большинства пациентов было онкологическое заболевание IV (генерализованной) стадии. У 87,3 % больных выявлены костные метастазы, при этом у 38,7 % больных с опухолевым поражением позвоночника они были обнаружены исходно при постановке диагноза, а у 48,4 % — при прогрессировании заболевания. Также у 59,7 % пациентов был патологический перелом позвоночника. У 88,7 % пациентов болевой синдром носил локальный характер и включал I уровень симптоматики. В рамках

Таблица 1. Клинические характеристики пациентов с опухолевым поражением позвоночника**Table 1.** Clinical characteristics of patients with spinal tumor lesions

Характеристика Characteristic	Число больных, абс. (%) (n = 62) Number of patients, abs. (%) (n = 62)
Стадия заболевания Disease stage:	
I	3 (4,8)
II	7 (11,3)
III	8 (12,9)
IV	44 (70,9)
Костные метастазы: Bone metastases:	
выявлены исходно при постановке диагноза detected at the time of primary diagnosis	24 (38,7)
выявлены при прогрессировании заболевания detected upon disease progression	30 (48,4)
отсутствуют none	8 (12,9)
Перелом позвоночника: Spinal fracture:	
патологический перелом pathologic fracture	37 (59,7)
отсутствует none	25 (40,3)
Количество патологических переломов Number of pathologic fractures (level):	
1	25 (40,3)
несколько several	12 (19,4)
нет данных unknown	25 (40,3)
Вторичные деформации позвоночника на фоне патологического перелома: Secondary spinal deformities caused by pathologic fracture:	
нет no	32 (52)
есть yes	5 (8)
нет данных перевод	25 (40)
Особенности болевого синдрома (источник): Characteristics of pain syndrome (source):	
1 уровень симптоматики (локальный) symptoms at one level (local)	55 (89)
многоуровневая симптоматика (диффузный) symptoms at several levels (diffuse)	7 (11)
Тип операции: Type of surgery:	
чрескожная стабилизация percutaneous stabilization	31 (50)
декомпрессивно-стабилизирующие операции decompressive stabilizing surgeries	20 (32)
резекции без стабилизации resections without stabilization	4 (6)
расширенные корпорэктомии и спондилэктомии extensive corporectomies and spondylectomies	7 (11)

Окончание табл. 1
End of table 1

Характеристика Characteristic	Число больных, абс. (%) (n = 62) Numer of patients, abs. (%) (n = 62)
Наличие дополнительного противоопухолевого лечения на момент обращения: Additional antitumor treatment upon admission:	
нет	42 (68)
по	
системное противоопухолевое лечение	15 (24)
systemic antitumor treatment	
лучевая терапия	3 (5)
radiotherapy	
комбинированное лечение	2 (3)
combination treatment	

хирургического лечения 50 % больных была выполнена чрескожная стабилизация. Лечение 32,3 % пациентов включало декомпрессивно-стабилизирующие операции. Большинство пациентов (67,7 %) не получали дополнительного противоопухолевого лечения к моменту обращения.

Для определения динамики основных параметров КЖ больных с опухолями позвоночника был использован комплекс методов, позволяющих оценить как объективные ограничения жизнедеятельности в связи с заболеванием, так и субъективное отношение пациентов к своему состоянию и ситуации, сложившейся в связи с ним, включающий:

- краткий опросник оценки статуса здоровья The Medical Outcomes Study Short Form 36 Items Health Survey (SF-36), предназначенный для определения степени удовлетворенности больного своим физическим, психическим и социальным функционированием в условиях болезни [13, 14]. Он состоит из 36 вопросов и позволяет оценить КЖ, связанное со здоровьем, по 8 категориям (шкалам): «Общее состояние здоровья», «Физическое функционирование», «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием», «Интенсивность боли», «Жизненная активность», «Социальное функционирование», «Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием», «Психическое здоровье». Диапазон шкальных оценок составляет от 0 до 100 баллов. Более высокая оценка соответствует более высокому уровню КЖ. Методика SF-36 широко используется в зарубежных и отечественных исследованиях, посвященных оценке КЖ различных категорий больных [3];
- специализированный опросник КЖ при онкологической патологии Quality of Life Questionary – Core-30 (QLQ-C30) [15, 16], разработанный Группой оценки КЖ (Study Group on Quality of Life) при Европейской организации лечения и исследо-

вания рака (European Organization for Research and Treatment Cancer, EORTC) и апробированный во многих зарубежных [17, 18] и отечественных [19, 20] исследованиях. Он включает 30 вопросов, шкалу «Общая оценка качества жизни, связанного со здоровьем», 5 функциональных шкал («Физическое функционирование», «Ролевое функционирование», «Эмоциональное функционирование», «Когнитивное функционирование», «Социальное функционирование»), 3 симптоматические шкалы («Слабость (утомляемость)», «Тошнота/рвота», «Боль») и 6 одиночных пунктов («Одышка», «Нарушение сна», «Потеря аппетита», «Запоры», «Диарея», «Финансовые затруднения») [21]. Шкалы имеют различную направленность: в функциональных шкалах более высокая оценка соответствует более высокому уровню КЖ; в симптоматических шкалах и одиночных пунктах, напротив, более высокому уровню КЖ соответствует меньшая оценка;

- специализированный опросник КЖ Spine Oncology Study Group Outcomes Questionnaire (SOSG-OQ), разработанный для исследования КЖ пациентов с опухолевым поражением всех отделов позвоночника [22]. Он включает 20 вопросов и 5 шкал («Физическое функционирование», «Неврологические функции (двигательная, выделительная и другие)», «Боль», «Социальное функционирование», «Эмоциональное функционирование»). При анализе результатов следует учитывать, что более высокая оценка соответствует более высокому уровню КЖ по каждой шкале. В отечественных исследованиях данный опросник применялся для изучения динамики основных параметров КЖ пациентов с метастатическим поражением позвоночника до и после хирургического лечения [23].

Опросники КЖ использовались в настоящем исследовании дважды: до и после хирургического вмешательства.

Для изучения психологических характеристик, потенциально связанных с общим уровнем и отдельными параметрами КЖ пациентов с опухолями позвоночника, был использован комплекс психодиагностических методик, включающий тестовые (психометрические) методы, направленные на изучение механизмов адаптации личности к болезни — стратегий и личностных ресурсов копинга: «Способы совладающего поведения» (ССП) [1], «Большая пятерка» (Big Five) [24], «Смыслжизненные ориентации» (СЖО) [25].

Математико-статистическая обработка полученных данных проводилась с помощью программ SPSS Statistics (Statistical Package for the Social Sciences) 20.0 и Excel XP. Были выполнены корреляционный анализ психодиагностических показателей и параметров КЖ пациентов с использованием коэффициента ранговой корреляции Спирмена, а также частотный анализ номинативных признаков.

Результаты

В соответствии с целью исследования с помощью корреляционного анализа была изучена взаимосвязь основных параметров КЖ пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, с их психологическими характеристиками. Основанием для анализа послужили результаты ранее проведенных исследований, показавших, что психологические (личностные) факторы во многом определяют субъективное восприятие КЖ при онкоортопедической патологии [26], а также то, что механизмы совладающего поведения (стратегии и личностные ресурсы копинга) и основные характеристики КЖ, отраженные в сознании пациента, составляют единый комплекс психологической адаптации личности к болезни [27].

В табл. 2 представлены статистически значимые результаты корреляционного анализа показателей КЖ пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, по шкалам опросников SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и методики SSP.

Согласно данным табл. 2, наиболее значимые корреляционные связи наблюдаются между показателями опросников КЖ и значениями по шкалам «Конфронтация», «Поиск социальной поддержки» и «Положительная переоценка» методики SSP.

Показатели по шкале «Конфронтация» положительно коррелируют с общим показателем КЖ при онкологической патологии (QL), а также со значениями по шкале «Психическое здоровье» опросника SF-36. Полученные данные свидетельствуют о том, что, чем больше выражены наступательная позиция пациента при столкновении с трудностями, готовность проявлять активность и идти на риск для изменения ситуации, тем выше удовлетворенность КЖ, связанным

со здоровьем, в том числе с психическим состоянием. Одновременно показатели по шкале «Конфронтация» отрицательно коррелируют с параметрами по симптоматическим шкалам «Слабость» и «Одышка» опросника QLQ C-30: чем больше выражены симптомы и ограничения жизнедеятельности, связанные с ними, тем меньше наступательная стресс-преодолевающая активность пациентов.

То же можно сказать о показателях по шкале SSP «Поиск социальной поддержки»: чем выше показатели по симптоматическим шкалам «Одышка», «Запоры», «Диарея», тем меньше используется внешний ресурс для преодоления стресса, связанного с болезнью. И, наоборот, чем меньше выражена симптоматика, тем активнее пациент стремится к преодолению жизненных трудностей, интегрируя в структуру копинга помощь и поддержку близких.

Показатели по шкале «Положительная переоценка» методики SSP положительно коррелируют с показателем КЖ «Жизненная активность» опросника SF-36 и отрицательно — со значениями симптоматических шкал «Одышка», «Запоры» и «Финансовые затруднения» опросника QLQ C-30: чем больше (чаще, интенсивнее) пациент использует копинг-стратегию положительной переоценки, тем более энергичным, жизнеспособным и активным он себя ощущает. В то же время при нарастании выраженности соматических симптомов и озабоченности экономическим положением в связи с болезнью снижается способность пациента к нахождению позитивного смысла (положительной переоценке) в объективно тяжелой ситуации болезни. Поскольку корреляционный анализ выявляет взаимосвязь признаков, можно предположить, что снижение способности пациента к положительной переоценке жизненной ситуации ведет к увеличению субъективного ощущения соматического и финансового неблагополучия.

В табл. 2 приведены данные, свидетельствующие о том, что показатели по шкале «Самоконтроль» методики SSP положительно коррелируют с общим показателем КЖ в условиях онкологической патологии (QL) и так же, как другие копинг-стратегии, отрицательно коррелируют с показателями по симптоматическим шкалам. Полученные результаты являются закономерными, поскольку способность к самообладанию, контролю над влиянием аффекта на рациональную оценку ситуации может способствовать адекватной (без установки катастрофизации) оценке КЖ в условиях болезни. Одновременно усиление тяжести соматического состояния может привести к психической астенизации, в том числе эмоциональной лабильности и «раздражительной слабости», т. е. к снижению самоконтроля над эмоциями.

Показатели по шкале «Дистанцирование» методики SSP отрицательно коррелируют с показателем КЖ

Таблица 2. Взаимосвязь показателей качества жизни пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, по шкалам опросников SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и методики «Способы совладающего поведения»

Table 2. Association between the parameters of the quality of life of patients who have undergone surgery for tumor spinal lesions (SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ) and the method Ways of Coping

Шкала качества жизни Scale for assessing the quality of life	Показатели по шкалам методики «Способы совладающего поведения» Indicators on the scales of the method Ways of Coping							
	ССП-1	ССП-2	ССП-3	ССП-4	ССП-5	ССП-6	ССП-7	ССП-8
Опросник SF-36: SF-36 questionnaire:								
VT	—	—	—	—	—	—	—	-0,395*
MH	0,396*	—	—	—	—	—	—	—
Опросник QLQ C-30: QLQ C-30 questionnaire:								
QL	0,445*	—	0,421*	0,474**	—	—	—	—
PF	—	-0,365*	—	—	—	—	—	—
FA	-0,379*	—	—	—	—	—	—	—
DY	-0,394*	—	—	-0,533**	-0,416*	—	—	-0,377*
CO	—	—	-0,470**	-0,417*	—	-0,363*	-0,404*	0,615**
DI	—	—	—	-0,361*	—	—	—	—
FI	—	—	—	—	—	—	-0,396*	-0,380*
Опросник SOSG-OQ: SOSG-OQ questionnaire:								
PF	—	—	-0,370*	—	—	—	0,436*	—

*Корреляция значима при $p < 0,05$. **Корреляция значима при $p < 0,01$.

*Significant correlation at $p < 0.05$. **Significant correlation at $p < 0.01$.

Примечание. ССП-1 – шкала «Конфронтация»; ССП-5 – шкала «Принятие ответственности»; ССП-2 – шкала «Дистанцирование»; ССП-6 – шкала «Бегство – избегание»; ССП-3 – шкала «Самоконтроль»; ССП-7 – шкала «Планирование решения проблемы»; ССП-4 – шкала «Поиск социальной поддержки»; ССП-8 – шкала «Положительная переоценка»; VT – шкала «Жизненная активность»; MH – шкала «Психическое здоровье»; QL – шкала «Общий статус здоровья»; PF – шкала «Физическое функционирование»; FA – шкала «Слабость (утомляемость)»; DY – шкала «Одышка»; CO – шкала «Запоры»; DI – шкала «Диарея»; FI – шкала «Финансовые затруднения».

Note. WoC-1 – scale “Confrontive Coping”; WoC-5 – scale “Accepting Responsibility”; WoC-2 – scale “Distancing”; WoC-6 – scale “Escape – Avoidance”; WoC-3 – scale “Self Controlling”; WoC-7 – scale “Planful Problem Solving”; WoC-4 – scale “Seeking Social Support”; WoC-8 – scale “Positive Reappraisal”; VT – scale “Vitality”; MH – scale “Mental Health”; QL – scale “Quality of life”; PF – scale “Physical functioning”; FA – scale “Fatigability”; DY – scale “Dyspnea”; CO – scale “Constipations”; DI – scale “Diarrhea”; FI – scale “Financial Difficulties”.

«Физическое функционирование» (PF) опросника QLQ C-30. Выявленная взаимосвязь свидетельствует о том, что, чем реже пациент прибегает к обесцениванию, преуменьшению значимости ситуации, тем более физически активным он себя ощущает. Это соответствует представлениям авторов адаптированного варианта методики ССП о том, что копинг-стратегия «Дистанцирование» может способствовать снижению субъективной значимости трудноразрешимых ситуаций и предотвращению интенсивных эмоциональных реакций на фрустрацию [1].

Результаты проведенного корреляционного анализа демонстрируют, что все изученные с помощью методики ССП копинг-стратегии связаны с основными параметрами КЖ исследованных пациентов. Это касается преимущественно общего показателя КЖ в условиях онкологической патологии (QL) и показателей по симптоматическим шкалам, среди которых

по частоте и уровню статистической значимости корреляционных связей наиболее выделяется показатель «Запоры». Таким образом, ощущение соматического неблагополучия в различных системах организма после хирургического лечения по поводу опухоли позвоночника взаимосвязано со стратегиями совладающего поведения: при увеличении числа признаков соматического неблагополучия снижается способность эффективно использовать эти стратегии, и, наоборот, применение разнообразных стратегий преодоления стресса может привести к уменьшению ощущения соматического неблагополучия.

В табл. 3 приведены статистически значимые результаты корреляционного анализа показателей КЖ пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, по шкалам опросников SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и личностного опросника «Большая пятерка».

Данные, представленные в табл. 3, свидетельствуют о том, что наиболее значимые корреляционные связи наблюдаются между показателями КЖ и показателями по шкале «Самосознание, организованность», которые положительно коррелируют со значениями по шкалам «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием», «Социальное функционирование» и «Интенсивность боли» опросника SF-36 и отрицательно – с показателями по симптоматическим шкалам «Одышка» и «Финансовые затруднения» опросника QLQ C-30. Полученные результаты свидетельствуют о том, что, чем выше степень организованности, дисциплинированности, целеустремленности, мотивированности и требовательности к себе, тем более пациенты удовлетворены своей социальной активностью, а также о том, что физические проблемы и боль не оказывают на их жизнь существенного влияния. Снижение же способности личности к самоорганизации сопровождается нарастанием соматической (а возможно, и психосоматической) симптоматики, а также неудовлетворенностью и тревогой, связанной со своим финансовым положением.

То же касается личностной черты «готовность к сотрудничеству»: чем выше уровень доброжелательности, открытости, доверия пациента к окружающим (показа-

тели по шкале «Сотрудничество, кооперативность» опросника «Большая пятерка»), тем в большей степени он удовлетворен способностью справляться с физическими проблемами (показатели по шкале «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием» опросника QLQ C-30). Выявлена также вполне закономерная отрицательная корреляционная связь между показателями по шкале «Эмоциональная стабильность» методики «Большая пятерка» и по шкале «Боль» специализированного опросника SOSG-OQ: чем ниже уровень эмоциональной устойчивости и выше уровень нейротизма, тем более ипохондричен, тревожен и чувствителен к боли пациент.

Особый интерес представляет выявленная статистически значимая положительная связь показателей по шкале «Личностные ресурсы» методики «Большая пятерка» с показателями КЖ по шкалам «Интенсивность боли» опросника SF-36 и «Физическое функционирование» опросника QLQ C-30: чем сильнее пациент стремится к самореализации, совершенствованию, поиску нового (т. е. чем выше креативность личности), тем более он активен, а болевые ощущения в меньшей степени ограничивают его функционирование.

Таким образом, согласно результатам корреляционного анализа основных параметров КЖ и показателей

Таблица 3. Взаимосвязь показателей качества жизни пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, по шкалам опросников SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и личностного опросника «Большая пятерка»

Table 3. Association between the parameters of the quality of life of patients who have undergone surgery for tumor spinal lesions (SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ) and the Big Five personality traits

Шкала качества жизни Scale for assessing the quality of life	Показатели по шкалам личностного опросника «Большая пятерка» Indicators on the scales of the Big Five personality traits			
	«Самосознание, организованность» “Self-awareness, organization”	«Сотрудничество, кооперативность» “Cooperation”	«Эмоциональная стабильность» “Emotional stability”	«Личностные ресурсы» “Personal resources”
Опросник SF-36 SF-36 questionnaire:				
RP	0,521**	0,506**	—	—
SF	0,378*	—	—	—
BP	0,370*	—	—	0,399*
Опросник QLQ C-30: QLQ C-30 questionnaire:				
PF	—	—	—	0,385*
DY	-0,444**	-0,456**	—	—
FI	-0,383*	—	—	—
Опросник SOSG-OQ: SOSG-OQ questionnaire:				
P	—	—	-0,368*	—

Примечание. RP – шкала «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием», SF – шкала «Социальное функционирование»; BP – шкала «Интенсивность боли»; PF – шкала «Физическое функционирование»; DY – шкала «Одышка»; FI – шкала «Финансовые трудности»; P – шкала «Боль».

Note. RP – scale “Role-Physical Functioning”; SF – scale “Social Functioning”; BP – scale “Bodily Pain”; PF – scale “Physical functioning”; DY – scale “Dyspnea”; FI – scale “Financial Difficulties”; P – scale “Pain”.

по шкалам личностного опросника «Большая пятерка», ни один из измеренных на послеоперационном этапе параметров КЖ не связан с типологической характеристикой личности «экстраверсия/интроверсия». Положительные взаимосвязи с показателями КЖ имеют психологические характеристики, отражающие зрелость личности: способность к самоорганизации, целеустремленность, кооперативность и стремление к самореализации, совершенствованию (личностные ресурсы). Названные психологические характеристики имеют отрицательную корреляцию с показателями симптоматических шкал опросников КЖ: чем менее зрелой и устойчивой является личность, тем сильнее у пациента выражены соматические симптомы и болевые ощущения.

В табл. 4 представлены статистически значимые результаты корреляционного анализа показателей

по шкалам опросников КЖ SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и личностного опросника СЖО.

Наибольшее число корреляционных связей имеют показатели опросников КЖ и показатели по шкале «Процесс жизни» личностного опросника СЖО. Для них выявлены положительные, в том числе высоко статистически значимые, взаимосвязи с показателями по шкалам «Физическое функционирование», «Интенсивность боли», «Жизненная активность», «Психическое здоровье» опросника SF-36, «Физическое функционирование», «Эмоциональное функционирование», «Когнитивное функционирование» опросника QLQ C-30 и «Социальное функционирование» опросника SOSG-OQ. Также обнаружены высокосignимые отрицательные корреляционные связи показателей по шкале «Процесс жизни» личностного опросника СЖО с показателями по симптоматическим шкалам «Одышка», «Нарушения сна»,

Таблица 4. Взаимосвязь показателей качества жизни пациентов, перенесших хирургическую операцию в связи с опухолевым поражением позвоночника, по шкалам опросников SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ и личностного опросника «Смысловые ориентации»

Table 4. Association between the parameters of the quality of life of patients who have undergone surgery for tumor spinal lesions (SF-36, QLQ C-30, SOSG-OQ) and the Life-meaning Orientations personal questionnaire

Шкала качества жизни Scale for assessing the quality of life	Показатели по шкалам опросника «Смысловые ориентации» Indicators on the scales of the Life-meaning Orientations personal questionnaire				
	«Цели в жизни» “Aim in life”	«Процесс жизни» “Process of life”	«Результативность жизни» “Effectiveness of life”	«Локус контроля – Я» “Locus of control – Me”	«Локус контроля – Жизнь» “Locus of control – Life”
Опросник SF-36: SF-36 questionnaire:					
PF	–	0,433*	–	–	–
BP	–	0,390*	–	–	–
VT	–	0,555**	–	–	–
MH	–	0,546**	–	–	–
Опросник QLQ C-30: QLQ C-30 questionnaire:					
PF	–	0,496**	–	–	–
EF	–	0,618*	0,452*	0,409*	–
CF	–	0,478*	–	–	–
SF	–	–	–	0,411*	–
DY	-0,375*	-0,389*	-0,456*	-0,504**	-0,381*
SL	–	-0,527**	-0,369*	-0,379*	–
AP	-0,369*	-0,597**	-0,441*	-0,403*	-0,450*
DI	-0,385*	-0,409*	–	-0,431*	–
FI	–	-0,426*	–	–	–
Опросник SOSG-OQ: SOSG-OQ questionnaire:					
P	-0,381*	-0,462**	-0,403*	-0,375*	–
SF	–	0,606**	–	–	-0,524**

Примечание. PF – шкала «Физическое функционирование»; BP – шкала «Интенсивность боли»; VT – шкала «Жизненная активность»; MH – шкала «Психическое здоровье»; EF – шкала «Эмоциональное функционирование»; CF – шкала «Когнитивное функционирование»; DY – шкала «Одышка»; SL – шкала «Нарушение сна»; AP – шкала «Потеря аппетита»; DI – шкала «Диарея»; FI – шкала «Финансовые трудности»; P – шкала «Боль»; SF – «Социальное функционирование».

Note. PF – scale “Physical Functioning”; BP – scale “Bodily pain”; VT – scale “Vitality”; MH – scale “Mental Health”; SF – scale “Social Functioning”; EF – scale “Emotional Functioning”; CF – scale “Cognitive Functioning”; DY – scale “Dyspnea”; SL – scale “Sleep disorder”; AP – scale “Appetite loss”; FI – scale “Financial Difficulties”; DI – scale “Diarrhea”; P – scale “Pain”; SF – scale “Social Functioning”.

«Потеря аппетита», «Диарея», «Финансовые затруднения» опросника QLQ C-30.

Согласно полученным результатам, чем в большей степени пациент воспринимает свою жизнь как интересную, эмоционально насыщенную и наполненную смыслом, чем выше его удовлетворенность КЖ в условиях болезни по перечисленным позициям (физическая, социальная, эмоциональная, когнитивная активность и др.). Снижение показателей смысловой насыщенности и активности жизни сопровождается усилением соматических симптомов, относящихся к различным системам организма, а также переживаниями, связанными с финансовым положением.

Сходные статистические закономерности выявлены для показателей по шкале «Результативность жизни» личностного опросника СЖО: они положительно коррелируют с показателем по шкале «Эмоциональное функционирование» и отрицательно — с показателями по шкалам «Одышка», «Нарушения сна», «Потеря аппетита» опросника QLQ C-30 и «Боль» опросника SOSG-OQ. Согласно полученным данным, субъективная высокая оценка пациентом осмысленности и продуктивности пройденного отрезка жизни, удовлетворенность самореализацией сопровождаются удовлетворенностью своей эмоциональной активностью в условиях болезни. В противном случае названные соматические симптомы усиливаются.

Аналогичные корреляционные связи выявлены для показателей опросников КЖ и показателей по шкале «Локус контроля — Я» личностного опросника СЖО. Согласно полученным данным, чем выше интернальность личности, тем человек более удовлетворен такими аспектами своей жизни, как эмоциональная и социальная активность, и тем в меньшей степени соматические симптомы (одышка, нарушения сна и аппетита, диарея и болевые ощущения) оказывают влияние на жизненное функционирование в условиях болезни.

Для показателей по шкале «Цели в жизни» методики СЖО выявлены исключительно отрицательные значимые корреляции с показателями по симптоматическим шкалам опросников КЖ: при наличии целей, определенных планов на будущее, которые придают жизни осмысленность и способствуют положительной оценке временной перспективы, отмечаются снижение субъективно оцениваемой выраженности соматических симптомов и уменьшение их влияния на КЖ больных.

Отрицательные корреляционные связи выявлены между показателями по шкалам «Одышка», «Потеря аппетита» и «Социальное функционирование» опросника SOSG-OQ и показателями по шкале «Локус контроля — Жизнь» СЖО. Полученные результаты демонстрируют обратные взаимозависимости ощущения внутренней свободы, уверенности в своей способности

принимать решения и воплощать их в жизнь, нести ответственность за жизненный выбор и выраженности соматической симптоматики и социальной активности.

Таким образом, изучение корреляционных связей показателей по шкалам 3 опросников КЖ с показателями по шкалам личностного опросника СЖО демонстрирует тесную взаимосвязь удовлетворенности/неудовлетворенности пациентов основными параметрами КЖ после перенесенной операции и ощущения смысловой наполненности и продуктивности своей жизни, а также уверенности в своей способности определять ее дальнейший ход и нести ответственность за принятые решения.

Заключение

Проведенное исследование связано с достижениями в лечении и восстановлении больных с опухолями позвоночника, позволяющими существенно улучшить функциональное состояние пациентов, продлить их жизнь и оптимизировать ее качество. В связи с этим возникает потребность в конкретизации основных направлений психологической помощи и социальной реабилитации больных, разработке научно обоснованных программ психологического вмешательства на основе результатов специально проведенных психологических исследований. Важно изучить взаимосвязь основных параметров КЖ пациентов с их психологическими характеристиками, в качестве которых в настоящем исследовании выступали стратегии и личностные ресурсы совладающего (стресс-преодолевающего) поведения (копинга). Выбор именно этих характеристик определялся результатами ранее проведенных исследований, продемонстрировавших их роль в психологической адаптации личности к болезни при других формах онкоортопедической патологии [27]. Очевидно, что список психологических характеристик, потенциально связанных с субъективным восприятием КЖ пациентов с опухолями позвоночника, в перспективе может быть существенно расширен.

Изучение взаимосвязи основных параметров КЖ пациентов с психологическими характеристиками, обуславливающими адаптацию личности к болезни, выявило, что повышение показателей по общим и функциональным шкалам опросников КЖ соответствует большей выраженности психологических характеристик, отражающих зрелость личности, таких как высокий уровень субъективного контроля (интернальность), ответственность, целеустремленность, активность, наличие ясных, осмысленных целей, способность к кооперации, обращению за социальной поддержкой и др. Напротив, снижение показателей зрелости личности и применение конструктивных стратегий преодоления стресса сопровождаются повышением показателей по симптоматическим шкалам КЖ, т.е. усилением выраженности соматической симптоматики.

Однако, поскольку обсуждается характер двухсторонней взаимосвязи, можно предположить, что снижение названных показателей зрелости личности и использования конструктивных копинг-стратегий ведет к утяжелению субъективного восприятия соматической симптоматики и ее неосознанной аггравации в процессе психологического исследования.

В настоящее время пациенты с опухолями позвоночника проходят эффективное высокотехнологичное

хирургическое лечение, которое способствует повышению показателей выживаемости, значительно улучшает физическое состояние и различные аспекты КЖ больных. Перспективы клинико-психологических исследований в этой области связаны с дальнейшим изучением психологических факторов КЖ пациентов с целью разработки соответствующих программ их функциональной, социальной и психологической реабилитации.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Психологическая диагностика расстройств эмоциональной сферы и личности. Под ред. Л.И. Вассермана и О.Ю. Щелковой. СПб.: Скифия-принт, 2014. 408 с. [Psychological diagnosis of coping with stress behavior. Psychological diagnosis of disorders of the emotional sphere and personality. Ed. by L.I. Wasserman and O.Y. Shchelkova. St. Petersburg: Scythia-print, 2014. 408 p. (In Russ.)].
2. Вассерман Л.И., Щелкова О.Ю. Медицинская психодиагностика: теория, практика и обучение. СПб.: Академия, 2004. 724 с. [Vasserman L.I., Shchelkova O.Yu. Medical psychodiagnostics: Theory, practice, training. Moscow: Akademiya, 2004. 724 p. (In Russ.)].
3. Ионова Т.И., Новик А.А., Сухонос Ю.А. Качество жизни онкологических больных. Вопросы онкологии 1998;44(6):749–52. [Ionova T.I., Novik A.A., Sukhonos Yu.A. Quality of life of cancer patients. Voprosy onkologii = Oncology Issues 1998;44(6):749–52. (In Russ.)].
4. Леонтьев Д.А. Тест смысловых ориентаций (СЖО). М.: Смысл, 2006. 15 с. [Leont'yev D.A. Test of meaning-life orientations (TMLO). Moscow: Smysl, 2006. 15 p. (In Russ.)].
5. Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине. Под ред. Ю.Л. Шевченко. М.: ОЛМА Медиа Групп, 2007. 320 с. [Novik A.A., Ionova T.I. Guidelines for the study of the quality of life in medicine. Ed. by Yu.L. Shevchenko. M.: OLMA Media Group, 2007. 320 p. (In Russ.)].
6. Онкопсихология для врачей-онкологов и медицинских психологов. Руководство. Под ред. А.М. Беляева, В.А. Чулковой, Т.Ю. Семиглазовой, М.В. Рогачева. СПб.: Любавич, 2017. 352 с. [Oncopsychology for oncologists and medical psychologists. Guide. Ed. by A.M. Belyaev, V.A. Chulkova, T.Yu. Semiglazov, M.V. Rogachev. St. Petersburg: Lyubavich, 2017. 352 p. (In Russ.)].
7. Первин Л., Джон О. Психология личности: Теория и исследования: пер. с англ. М.: Аспект-Пресс, 2001. 607 с. [Pervin L., John O. Personality psychology: Theory and research: trans. from English. M.: Aspect-Press, 2001. 607 p. (In Russ.)].
8. Пестерева Е.В., Чулкова В.А., Карицкий А.П., Семиглазова Т.Ю. К исследованию качества жизни онкологических больных. Вопросы онкологии 2012;36(3):217–23. [Pestereva E.V., Chulkova V.A., Karitsky A.P., Semiglazova T.Yu. To study the quality of life of cancer patients. Voprosy onkologii = Questions of Oncology 2012;36(3):217–23. (In Russ.)].
9. Усманова Е.Б., Сушенцов Е.А., Щелкова О.Ю. Качество жизни пациентов с опухолями костей. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2015(1):55–61. [Usmanova E.B., Sushentsov E.A., Shchelkova O.Yu. Quality of life of patients with bone tumors. Sarkomy kostej, myagkikh tkanej i opukholi kozhi = Sarcomas of bones, soft tissues and skin tumors 2015(1):55–61] (In Russ.)].
10. Усманова Е.Б., Щелкова О.Ю. Взаимосвязь характеристик личности и качества жизни больных с опухолем поражением костей. В сб.: Психотерапия, психофармакотерапия, психологическое консультирование: грани исследуемого: Материалы Международного конгресса (Санкт-Петербург, 17–18 марта 2017). СПб., 2017. С. 183–4. Доступно по: <https://oppl.ru/up/files/vyuski-antologii/2017-vip1.PDF>. [Usmanova E.B., Shchelkova O.Yu. The relationship of personality characteristics and quality of life of patients with bone tumor lesion. In: Psychotherapy, psychopharmacotherapy, psychological counseling: facets of the investigated: Materials of the International Congress (St. Petersburg, March 17–18, 2017). St. Petersburg, 2017. Pp. 183–4. Available at: <https://oppl.ru/up/files/vyuski-antologii/2017-vip1.PDF>. (In Russ.)].
11. Щелкова О.Ю., Усманова Е.Б., Исурина Г.Л. и др. Методология и опыт изучения психосоциальных аспектов хирургического лечения больных с опухолями костей опорно-двигательного аппарата. Вестник Санкт-Петербургского университета. Психология 2019;9(3):254–67. [Shchelkova O.Yu., Usmanova E.B., Isurina G.L. et al. Methodology and experience of studying the psychosocial aspects of surgical treatment of patients with tumors of the bones of the musculoskeletal system. Vestnik Sankt-Peterburgskogo universiteta = Bulletin of the Saint Petersburg University. Psychology 2019;9(3):254–67. (In Russ.)]. DOI: 10.21638/spbu16.2019.303.
12. Щелкова О.Ю., Усманова Е.Б. Качество жизни и психологические характеристики больных с опухолем поражением костей. Вестник Санкт-Петербургского университета. Серия 12 2015;3:64–76. [Shchelkova O.Yu., Usmanova E.B. Quality of life and psychological characteristics of patients with bone tumor lesion. Vestnik Sankt-Peterburgskogo universiteta = Bulletin of the Saint Petersburg University. Series 12 2015;3:64–76. (In Russ.)].
13. Щелкова О.Ю., Усманова Е.Б., Горбунов И.А., Сушенцов Е.А. Психологическая адаптация к болезни и качество жизни пациентов с опухолем поражением костей. Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова 2018;25(3):62–72. [Shchelkova O.Yu., Usmanova E.B., Gorbunov I.A., Sushentsov E.A. Psychological adaptation to the disease and the quality of life of patients with bone tumor lesion. Ucheny'e zapiski Sankt-Peterburgskogo gosudarstvennogo medicinskogo universiteta im. akad. I.P. Pavlova = Scientific notes of the I.P. Pavlova St. Petersburg State Medical University 2018;25(3):62–72. (In Russ.)]. DOI: 10.24884/1607-4181-2018-25-3-62-72.
14. Aaronson N.K., Ahmedzai S., Bergman B. et al. The European Organisation for Research and Treatment of Cancer QLQ-C30: a quality of life instrument for use in international clinical trials in oncology. J Natl Cancer Inst 1993;85(5):365–75. DOI: 10.1093/jnci/85.5.365.
15. Barzilai O., McLaughlin L., Amato M.K. et al. Predictors of quality of life improvement after surgery for metastatic tumors of the spine: prospective cohort study. Spine J 2018;18(7):1109–15. DOI: 10.1016/j.spinee.2017.10.070.

16. Colman M.W., Karim S.M., Lozano-Calderon S.A. et al. Quality of life after en bloc resection of tumors in the mobile spine. *Spine J* 2015;15(8):1728–37. DOI: 10.1016/j.spinee.2015.03.042.
17. Fayers P., Aaronson N., Bjordal K., Sullivan M. *QLQ C-30 Scoring Manual*. EORTC Study Group on Quality of Life. Brussels, 1995. 50 p. Available at: <https://www.eortc.org/app/uploads/sites/2/2018/02/SCmanual.pdf>.
18. Janssen S.J., Teunis T., van Dijk E. et al. Validation of the Spine Oncology Study Group–Outcomes Questionnaire to assess quality of life in patients with metastatic spine disease. *Spine J* 2017;17(6):768–76. DOI: 10.1016/j.spinee.2015.07.456.
19. Klinkhammer-Schalke M., Steinger B., Koller M., Lindberg P. Interventions to improve quality of life in oncological patients. *Z Evid Fortbild Qual Gesundheitsw* 2017;122:48–52. DOI: 10.1016/j.zefq.2017.04.005.
20. Krabbe P.F., Peerenboom L., Langenhoff B.S., Ruers T.J. Responsiveness of the generic EQ-5D summary measure compared to the disease-specific EORTC QLQ C-30. *Qual Life Res* 2004; 13(7):1247–53. DOI: 10.1023/B:QURE.0000037498.00754.b8.
21. Luzzati F., Giusti E., Scotto G. et al. Quality of life, pain, and psychological factors in patients undergoing surgery for primary tumors of the spine. *Support Care Cancer* 2020;28(3):1385–93. DOI: 10.1007/s00520-019-04965-0.
22. McKenzie L., van der Pol M. Mapping the EORTC QLQ C-30 onto the EQ-5D instrument: the potential to estimate QALYs without generic preference data. *Value Health* 2009;12(1):167–71. DOI: 10.1111/j.1524-4733.2008.00405.x.
23. Napolitano M., Mansueto M.F., Raso S., Siragusa S. Quality of life in patients with cancer under prolonged anticoagulation for high-risk deep vein thrombosis: a long-term follow-up. *Clin Appl Thromb Hemost* 2020;26:107–17. DOI: 10.1177/1076029620918290.
24. Schwab J.H., Janssen S.J., Paulino Pereira N.R. et al. Quality of life after resection of a chordoma of the mobile spine. *Bone Joint J* 2017;99-B(7):979–86. DOI: 10.1302/0301-620X.99B7.BJJ-2016-1126.R1.
25. Sosnovski R., Kulpa M., Kosowicz M. et al. Basic methods for the assessment of health-related quality of life in uro-oncological patients. *Minerva Urol Nefrol* 2017;69(5):409–20. DOI: 10.23736/S0393-2249.16.02726-0.
26. Szpilewska K., Juzwizyn J., Bolanowska Z. et al. Acceptance of disease and the quality of life in patients with enteric stoma. *Pol Przegl Chir* 2018; 90(1):13–7. DOI: 10.5604/01.3001.0011.5954.
27. Ware J.E., Snow K.K., Kosinski M., Gandek B. *SF-36 Health Survey Manual and interpretation guide*. Boston, MA: New England Medical Center, The Health Institute, 1993. 11 p.

Вклад авторов

О.Ю. Шелкова: разработка дизайна исследования, написание и научное редактирование текста статьи;
 А.К. Валиев: разработка дизайна исследования;
 О.А. Обухова: разработка дизайна исследования, обзор публикаций по теме статьи, анализ полученных данных, научное редактирование статьи;
 Е.Б. Усманова, Д.И. Софронов: получение данных для анализа, анализ полученных данных (включая статистический).

Authors' contribution

O.Yu. Shchelkova: research design development, article writing, scientific editing of the article;
 A.K. Valiev: research design development;
 O.A. Obukhova: research design development, reviewed relevant literature; analysis of the obtained data, scientific editing of the article;
 E.B. Usmanova, D.I. Sofronov: obtaining data for analysis, analysis of the obtained data (including statistical).

ORCID авторов / ORCID of authors

О.Ю. Шелкова / O.Yu. Shchelkova: <https://orcid.org/0000-0001-9444-4742>
 Е.Б. Усманова / E.B. Usmanova: <https://orcid.org/0000-0002-4853-308X>
 Д.И. Софронов / D.I. Sofronov: <https://orcid.org/0000-0001-9557-3685>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование выполнено на средства гранта Российского фонда фундаментальных исследований № 19-013-00154 А.

Financing. The study was funded by the Russian Foundation for Basic Research grant No. 19-013-00154 A.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики

Протокол исследования одобрен комитетом по биомедицинской этике ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет». Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Compliance with patient rights and principles of bioethics

The study protocol was approved by the biomedical ethics committee of Saint Petersburg State University. All patients gave written informed consent to participate in the study.

Статья поступила: 17.06.2021. Принята к публикации: 13.07.2021.

Article submitted: 17.06.2021. Accepted for publication: 13.07.2021.

Поздравляем Е.Л. Чойнзонова с получением Государственной премии

12 июня 2021 г. академику Российской академии наук и директору Научно-исследовательского института онкологии ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр» Российской академии наук Евгению Лхамцацреновичу Чойнзонову присуждена Государственная премия Российской Федерации в области науки и технологий за создание фундаментального междисциплинарного биомедицинского подхода к лечению, реконструкции и реабилитации при опухолях головы и шеи. Он был разработан Е.Л. Чойнзоновым вместе с коллегами — академиками Российской академии наук Игорем Владимировичем Решетовым и Садуллой Ибрагимовичем Абакаровым.

«2021 год объявлен в России Годом науки и технологий. Это знак нашей глубокой признательности отечественным ученым, которые во все времена прославляли нашу страну, внесли колоссальный вклад в прогресс человечества во многих областях знаний», — отметил Президент РФ.

Ученые создали высокоэффективный алгоритм лечения, реконструкции и реабилитации при злокачественных новообразованиях головы, шеи и лица, который позволил увеличить показатели выживаемости пациентов до 95 %. Е.Л. Чойнзонов с коллегами разработал и внедрил в практику комплекс мер по одномоментному удалению злокачественных тканей и пластическим реконструкциям головы и лица с использованием сложнейших комплексных ауто- и биоискусственных трансплантатов на основе новых материалов. Эти меры предполагают применение современных компьютерных, аддитивных (послойных) и клеточных



технологий, в том числе установки сложных челюстных конструкций. Ученые разработали многоступенчатую систему восстановления функций речи, а также другие способы полной реабилитации и социализации больных с опухолями головы и шеи.

Евгений Чойнзонов создал методики реконструкции сложных, сквозных дефектов челюстно-лицевой области с помощью многокомпонентных лоскутов (имплантатов) с использованием компьютерного моделирования и аддитивных технологий, а также индивидуальные хирургические шаблоны для моделирования тканевых имплантатов с учетом анатомических особенностей пациентов. Лечение прошли более 2000 больных.

Евгений Лхамцацренович более 35 лет посвятил развитию медицинской науки в России, прошел путь от младшего научного сотрудника до директора Томского научно-исследовательского института онкологии.

Е.Л. Чойнзонов окончил лечебный факультет Томского медицинского института (ныне — Сибирский государственный медицинский

университет). Был приглашен в Сибирский филиал Всесоюзного онкологического научного центра Академии медицинских наук СССР на должность младшего научного сотрудника отделения опухолей головы и шеи. Еще в 80-е годы прошлого века Е.Л. Чойнзонов стал инициатором исследований по реабилитации онкологических больных. Наравне с повышением эффективности лечения он поставил в качестве приоритетной задачи улучшение качества жизни пациентов. Евгений Лхамцацренович успешно защитил кандидатскую (1984) и докторскую (1995) диссертации по специальности «Онкология». В 1995 г. он стал ведущим научным сотрудником отделения опухолей головы и шеи Томского научно-исследовательского института онкологии (ныне — Научно-исследовательский институт онкологии Томского национального исследовательского медицинского центра Российской академии наук). В 2002 г. ему было присвоено звание профессора по специальности «Онкология».

С 2004 г. Е.Л. Чойнзонов заведует отделением опухолей головы и шеи Научно-исследовательского института онкологии Томского научного центра. В 2005 г. он избран членом-корреспондентом Российской академии медицинских наук (РАМН), а в 2011 г. — действительным членом (академиком) РАМН (с 2014 г. — академик Российской академии наук).

В 2017 г. академик Е.Л. Чойнзонов возглавил одно из самых крупных и авторитетных научных учреждений медицинского профиля в России, интегрированное в мировое научное пространство в таких областях, как онкология, кардиология, детская кардиология, медицинская генетика, фармакология, психиатрия,



Вручение Е.Л. Чойнзону Государственной премии Российской Федерации в области науки и технологий

акушерство, гинекология, функциональная, ультразвуковая и лучевая диагностика, — Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук.

Е.Л. Чойнзон является автором более 990 печатных трудов, в том числе 28 монографий, более 300 статей, опубликованных в российских и зарубежных изданиях. Имеет 43 патента на изобретения, 12 свидетельств о государственной регистрации программных продуктов и 5 лицензионных соглашений. Под руководством Евгения Лхамациреновича защищены 21 кандидатская и 11 докторских диссертаций. Основные направления его научной деятельности связаны с разработкой методов ранней диагностики, органосохраняющего и реконструктивно-пластического хирургического лечения, комбинированной терапии, реабилитации больных со злокачественными новообразо-

ваниями головы и шеи, а также изучением механизмов канцерогенеза и опухолевой прогрессии.

Под руководством Е.Л. Чойнзона проведены широкомасштабные эпидемиологические исследования в Сибири и на Дальнем Востоке, разработаны практические рекомендации по выявлению риска и профилактике злокачественных новообразований с учетом территориальной и этнической гетерогенности населения региона. Получены данные о генетическом компоненте предрасположенности к онкологическим заболеваниям населения Сибири и Дальнего Востока, изучена частота наследственных мутаций, ассоциированных с раком молочной железы, в сибирских этнических группах коренного и пришлого населения, показано отсутствие «славянских» мутаций у представителей монголоидных этнических групп. Результаты исследований, прове-

денных Е.Л. Чойнзоном, открывают перспективы разработки инновационных подходов к персонализированной терапии онкологических больных.

Евгений Лхамациренович является представителем Российской Федерации в Международной федерации специалистов по опухолям головы и шеи (International Federation of Head and Neck Oncologic Societies, IFHNOS, США) и Евразийском сообществе специалистов по опухолям головы и шеи. Он активно публикуется во многих российских и зарубежных научных журналах.

Е.Л. Чойнзон — крупный ученый, талантливый хирург, выдающийся организатор, успешно развивающий перспективные направления онкологии, связанные с фундаментальными аспектами патогенеза опухолей и трансляцией достижений науки в медицинскую практику.

***Евгений Лхамациренович,
искренне поздравляем Вас и Ваших коллег с заслуженной наградой.
Ваш вклад в развитие отечественной медицины бесценен!***

*Редакция журнала «Саркомы костей, мягких тканей
и опухоли кожи»*



традиции • развитие • инновации
www.profort.ru

Synovasure®

Альфа-дефензин

Иммунохроматографический тест для
определения перипротезной инфекции

РЕЗУЛЬТАТ В ТЕЧЕНИЕ 10 МИНУТ
ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ ДО 97 %
И СПЕЦИФИЧНОСТЬ ДО 96 %
НА РЕЗУЛЬТАТ ТЕСТА НЕ ВЛИЯЮТ:

- АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ
- ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ ПОСЕВ
НА ИНФЕКЦИЮ
- СИСТЕМНЫЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ
ПРОЦЕССЫ



МАТЕРИАЛ ПРЕДНАЗНАЧЕН ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ. ИНФОРМАЦИЯ О ПОКАЗАНИЯХ,
ПРОТИВОПОКАЗАНИЯХ И РИСКАХ НАХОДИТСЯ НА ВКЛАДЫШЕ
В УПАКОВКЕ И НА САЙТЕ WWW.CDDIAGNOSTICS.COM

DEIRMENGIAN ET AL. - COMBINED MEASUREMENT OF SYNOVIAL FLUID
ALPHA-DEFENSIN AND C-REACTIVEPROTEIN LEVELS: HIGHLY ACCURATE
FOR DIAGNOSING PERIPROSTHETIC JOINT INFECTION. J BONE JOINT
SURG AM. 2014;96:1439-45.

