

## Кости и суставы | Bones and joints

ISSN 1607-0763 (Print); ISSN 2408-9516 (Online)  
<https://doi.org/10.24835/1607-0763-924>

## Внескелетная саркома Юинга малого таза (обзор литературы и клиническое наблюдение)

© **Конторович Д.С.<sup>1</sup>, Пронькина Е.В.<sup>2</sup>, Нуднов Н.В.<sup>1\*</sup>**

<sup>1</sup>ФГБУ «Российский научный центр рентгенодиагностики» Минздрава России; 117997 Москва, ул. Профсоюзная, д. 86, Российская Федерация

<sup>2</sup>ФГБУ «Поликлиника №1» Управления делами Президента Российской Федерации; 119002 Москва, пер. Сивцев Вражек, д. 26/28, Российская Федерация

Своевременная диагностика саркомы Юинга представляет собой актуальную проблему современности, так как данная опухоль характеризуется достаточно быстрым ростом и агрессивным течением. Согласно литературным данным, она занимает 2-е место среди всех костных новообразований и составляет 8,64%, уступая только остеосаркоме. В данной обзорной статье рассматриваются возможности лучевых методов исследования в ранней диагностике этой опухоли на примере клинического наблюдения внескелетной формы саркомы Юинга.

**Ключевые слова:** саркома Юинга, экстраскелетная форма саркомы Юинга, МСКТ, МРТ

**Авторы подтверждают отсутствие конфликтов интересов.**

**Для цитирования:** Конторович Д.С., Пронькина Е.В., Нуднов Н.В. Внескелетная саркома Юинга малого таза (обзор литературы и клиническое наблюдение). *Медицинская визуализация*. 2021; 25 (3): 150–156. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-924>

**Поступила в редакцию:** 02.07.2020. **Принята к печати:** 08.04.2021. **Опубликована online:** 15.09.2021.

## Ewing's extra skeletal sarcoma of the pelvis (Literature review and clinical case)

© **Daria S. Kontorovich<sup>1</sup>, Elena V. Pronkina<sup>2</sup>, Nikolay V. Nudnov<sup>1\*</sup>**

<sup>1</sup>Russian Scientific Center of Roentgenradiology of the Ministry of Health of Russia; 86, Profsoyusnaya str., Moscow 117997, Russian Federation

<sup>2</sup>FSBI polyclinic №1 of the office of the President of the Russian Federation; 26/28, Sivtsev Vrazhek str., Moscow 119002, Russian Federation

Timely diagnosis of Ewing's sarcoma is an actual problem of our time, since this tumor is characterized by fairly rapid growth and aggressive course. According to literature data, it ranks 2-nd among all bone tumors, second only to osteosarcoma, and is 8.64%. This review article discusses the possibilities of radiation research methods in the early diagnosis of this tumor on the example a clinical observation of the extra-skeletal form of Ewing's sarcoma.

**Keywords:** Ewing's sarcoma, extra-skeletal form of Ewing's sarcoma, MSCT, MRI

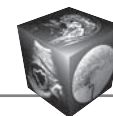
**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest. The study had no sponsorship.

**For citation:** Kontorovich D.S., Pronkina E.V., Nudnov N.V. Ewing's extra skeletal sarcoma of the pelvis (Literature review and clinical case). *Medical Visualization*. 2021; 25 (3): 150–156. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-924>

**Received:** 02.07.2020.

**Accepted for publication:** 08.04.2021.

**Published online:** 15.09.2021.



## Введение

Первые упоминания о саркоме Юинга в качестве самостоятельной нозологической единицы были описаны в 1921 г. американским патологом Джеймсом Юингом как “диффузная эндотелиома кости” [1]. Саркома Юинга – злокачественная опухоль, происходящая из клеток нервного гребешка. Она относится к группе “опухолей семейства саркомы Юинга”, которые помимо типичной ее формы включают внескелетную форму, опухоль Аскина (злокачественную мелкоклеточную нейроэктодермальную опухоль торакопальмональной зоны) и периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли (PNET – primitive neuroectodermal tumor). Развитие данного заболевания связывают в большинстве случаев (до 95%) с хромосомной транслокацией в t(11;22)(q12;q24), также ее варианта t(21;22), повреждающей ген EWS. Это позволяет считать “опухолей семейства саркомы Юинга” близкородственными и объединить их в одну группу. Также нельзя исключать генетическую предрасположенность возникновения данного заболевания, так как опухоль чаще развивается у лиц европеоидной расы [2–4].

Несмотря на то что в структуре всей онкологической патологии злокачественные новообразования костей встречаются редко (менее 1%), среди них саркома Юинга составляет 8,64% и располагается на втором месте [5–7]. При этом внескелетная форма опухоли составляет 1% всех сарком мягких тканей [8]. Это заболевание в основном встречается у детей и подростков в возрасте от 10–20 лет. У лиц мужского пола обнаруживается несколько чаще, чем у женского (1,5 : 1) [1, 9].

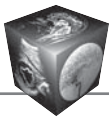
Необходимость ранней диагностики также объясняется тем, что на момент постановки диагноза у 5% больных имеются метастазы в регионарные лимфатические узлы, а у 34% отдаленные метастазы. Статистика при внескелетной форме саркомы Юинга показывает, что уже у 12% имеются регионарные метастазы, а у 29% – отдаленные [10].

Болевой синдром является одним из ведущих при этой патологии и носит нарастающий характер, усиливаясь по мере разрастания опухоли и вовлечения окружающих тканей. Боль может возникать не только при физической нагрузке, но и в покое. Над зоной поражения определяется отечность, пастозность и болезненность при пальпации, появляется лихорадка. В некоторых случаях поражаются периферические нервы, что вызывает развитие неврологической симптоматики [11, 12]. Также наблюдается выраженный мягкотканый компонент, который в большинстве случаев преобладает над деструктивным костным очагом [13]. Несмотря на то что опухоль обладает выраженной

тенденцией к разрушению кости, патологические переломы встречаются редко: менее чем в 5% случаев [5]. Данная клиническая картина весьма неспецифична и напоминает другие заболевания: остеомиелит, травмы опорно-двигательного аппарата [11]. Соответственно, это существенно замедляет постановку правильного диагноза и начало лечения, что может привести к неблагоприятному исходу.

Опухоль поражает диафизы длинных трубчатых костей, кости таза (20%), ребра (7%), лицевой скелет (2%). Среди трубчатых костей наиболее частой локализацией является бедренная кость (50%), а верхняя конечность поражается реже (13%) [4, 14, 15]. Что касается внескелетной формы саркомы Юинга, она встречается очень редко и может возникать в мягких тканях грудной стенки, забрюшинных областях, висцеральных органах, голове и шее [16–18]. Опухоль обладает очень высоким метастатическим потенциалом, что является прогностически важным критерием. Существует несколько путей метастазирования: гематогенный (наиболее часто встречающийся), лимфогенный и skip-метастазирование (близкорасположенные или прыгающие метастазы). Наличие лимфогенных метастазов при данном заболевании во многом определяет его течение и результат лечения. Существенно снижается пятилетняя выживаемость пациентов при наличии этого типа метастазирования, составляя 45,9% [6]. Наиболее распространенной локализацией при гематогенной диссеминации являются легкие (16%), кости и костный мозг (до 10%). Несколько реже, но все-таки встречаются поражения менингеальных оболочек головного и спинного мозга, лимфатических узлов средостения и забрюшинного пространства [16–17].

На первом этапе диагностики применяется рентгенологический метод, который позволяет увидеть остеолитический очаг, как правило, в диафизе трубчатой кости. По мере разрастания опухоли и увеличения деструктивного компонента формируется линейная или “луковичная” периостальная реакция. Крайне редко наблюдается игольчатый периостит (характерен в большинстве случаев для остеосаркомы). Более точную оценку дает мультиспиральное компьютерно-томографическое (МСКТ) исследование, которое позволяет точно определить размеры первичного очага, распространенность за пределы кости, протяженность деструкции кортикального слоя, что является большим преимуществом перед классическим рентгенологическим исследованием. Кроме того, КТ является методом выбора для поиска отдаленного метастазирования [10, 15, 18, 19]. Стоит от-



метить, что подобная рентгенологическая картина встречается и при других патологических процессах: остеолитической форме остеогенной саркомы, нейробластоме и остеомиелите. Как следует из вышесказанного, радиологические признаки, как и клинические, не обладают специфичностью в отношении саркомы Юинга, поэтому дифференциальная диагностика очень сложна. Еще одним камнем преткновения в диагностике является тенденция к увеличению атипичных форм при различных заболеваниях.

Необходимо также рассматривать и метод магнитно-резонансной томографии (МРТ), который относится к одним из ведущих методов при оценке локального распространения злокачественных новообразований костей. МРТ позволяет оценить не только первичный очаг, но и наиболее точно определить размеры мягкотканного компонента, структуру опухоли, ее расположение относительно кровеносных сосудов и нервных пучков, что дает возможность полноценно определить объем хирургического вмешательства [10, 20, 21].

Лечение саркомы Юинга является комбинированным и включает хирургическое вмешательство, лучевую терапию и химиотерапию. Ранее, по данным литературных источников, было отмечено, что при применении только двух первых видов лечения трехлетняя выживаемость составляет 20%, а пятилетняя – лишь 5–8% [14]. Использование полихимиотерапии сильно повлияло на результаты лечения и пятилетнюю выживаемость пациентов, повысив ее до 60% [14, 22].

В статье мы приводим собственное клиническое наблюдение, которое демонстрирует редкость данной формы заболевания, сложность его лечения и возможность эффективного контроля течения болезни с помощью лучевых методов исследования.

Пациент А., 28 лет, в декабре 2015 г. обратился в поликлинику по месту жительства с жалобами на боли в ягодичной области слева с тенденцией к усилению и иррадиацией в левую голень. При обследовании была выявлена опухоль левой подвздошной области. Для установления точного диагноза и определения тактики лечения пациент был направлен в ФГБУ РНЦРР Минздрава России. При первичном осмотре было выявлено: больной передвигается самостоятельно, пальпаторно подвздошная область слева без признаков патологии. Неврологический дефицит нижних конечностей и органов малого таза отсутствует.

Для определения локальной распространенности опухоли, ее размеров и расположения относительно мышц, нервных пучков и сосудов пациенту проведена МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника

с контрастным усилением. При исследовании: в подвздошной области слева определялось объемное образование неправильной формы, неоднородной структуры с признаками кистозной трансформации и довольно четкими контурами, исходящее из нервного корешка на уровне L<sub>4</sub>-S<sub>1</sub>, размерами 7,1 × 4,8 × 6,3 см. Также было отмечено, что образование латерально оттесняет прилежащую левую большую поясничную мышцу, а по переднемедиальной его поверхности проходят подвздошные сосуды, при этом просвет наружной подвздошной вены был несколько сужен.

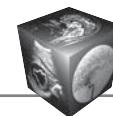
Далее пациенту была выполнена биопсия с последующей верификацией. По данным гистологического исследования: ткань опухоли построена из мелких клеток с гиперхромными круглыми ядрами. При иммуногистохимическом исследовании в клетках опухоли обнаружена экспрессия виментина и CD99 (мембрана). Не обнаружена экспрессия CD45, S100, цитокератинов. Данная морфологическая картина соответствует злокачественной примитивной периферической нейроэктодермальной опухоли семейства PNET/внескелетная саркома Юинга.

С целью выявления регионарных и отдаленных метастазов пациенту проведена МСКТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастным усилением. По данным КТ в левой подвздошной области паравертебрально визуализируется округлой формы образование неоднородной плотности с жидкостным компонентом, с четкими контурами, размерами до 7,0 × 4,9 × 6,2 см, без жировой прослойки с левой большой поясничной мышцей и оттесняющее последнюю латерально. Задняя стенка образования прилежит к L<sub>4</sub>-S<sub>1</sub> и подвздошной кости. Признаков кортикальной деструкции данных костных структур не обнаружено (рис. 1). Лимфатические узлы малого таза, брюшной полости и органов грудной клетки не изменены. Очаговых изменений печени, легких, а также других признаков диссеминации процесса не выявлено.

Для определения отдаленных костных метастазов, которые по распространенности уступают только метастатическому поражению легких, пациенту проведена остеосцинтиграфия. При выполнении исследования данных об активном очаговом остеобластическом процессе в костях скелета не получено.

Основываясь на результатах обследования, установлен следующий основной диагноз: локализованная форма внескелетной саркомы Юинга малого таза T2N0M0. IIB стадии GIII.

В отделении онкологической ортопедии пациенту была имплантирована центральная венозная портсистема для проведения химиотерапевтического лечения. На первом этапе комбинированного лечения было проведено 10 курсов полихимиотерапии (ПХТ) с 2016 по 2017 г. по схеме VAC-IE, на фоне которых отмечена выраженная положительная динамика в виде уменьшения



**Рис. 1.** КТ- изображения органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, аксиальная плоскость (артериальная фаза). Образование округлой формы, неоднородной плотности, с жидкостным компонентом и четкими контурами, тесно прилегающее к левой большой поясничной мышце.

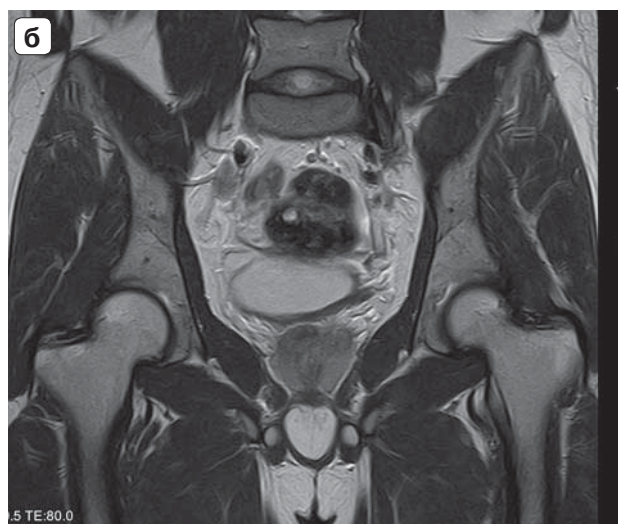
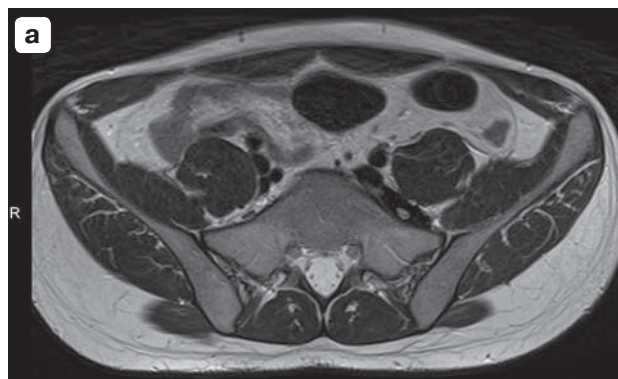
**Fig. 1.** CT-images of the abdomen with intravenous contrast enhancement, axial reconstruction (arterial phase). The formation of a round shape, inhomogeneous density with a liquid component, with clear contours, closely adjacent to the left large lumbar muscle.

опухолевого образования. Контроль за динамикой течения заболевания осуществлялся с помощью лучевых методов: МРТ и МСКТ.

По окончании последнего курса ПХТ пациенту проведена контрольная МРТ с контрастным усилением (Магневист). На серии МР-томограмм по ходу крестцового сплетения слева, без четкой границы с прилежащей стенкой общей подвздошной вены сохраняется участок фиброзно измененной ткани (низкий сигнал во всех импульсных последовательностях (ИП)) в сравнении с результатом предыдущего исследования было отмечено уменьшение размеров до  $3,5 \times 3 \times 1$  см (до начала лечения  $7,1 \times 4,8 \times 6,3$  см). Фиксации контрастного вещества в структуре не отмечалось. Дополнительных образований, лимфаденопатии в поясничной области, а также в полости малого таза выявлено не было (рис. 2).

Учитывая данные обследования в виде положительной динамики, пациент перешел на следующий этап комбинированного лечения. Была проведена 3D конформная дистанционная лучевая терапия в суммарной очаговой дозе (СОД) 56 Гр с последующим лучевым контролем. По данным МРТ в сравнении с предыдущим исследованием картина без существенной динамики.

После проведенного лечения пациенту было рекомендовано проходить динамическое наблюдение, которое включало МРТ малого таза с контрастированием, КТ органов грудной клетки, УЗИ брюшной полости с последующей консультацией. Основываясь на результатах МР-исследования, данных о локальном рецидиве получено не было. Однако на одной из контрольных МСКТ органов грудной клетки в 2017 г. выявлены округлой



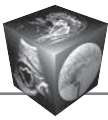
**Рис. 2.** МРТ-изображения малого таза. **а** – аксиальная плоскость (Т2ВИ); **б** – фронтальная плоскость (Т2ВИ). МР-картина посттерапевтических фиброзных изменений.

**Fig. 2.** MRI images of the pelvis. **a** – axial reconstruction (T2); **б** – frontal reconstruction (T2). MR-picture of post-therapeutic fibrotic changes.

формы очаги в III, VIII, X сегментах правого легкого и в IV сегменте левого размерами от 0,2 см до  $0,7 \times 0,5$  см. Лимфаденопатии при этом не отмечалось (рис. 3). В связи с прогрессированием основного заболевания (метастатическое поражение легких) пациенту проведено 4 курса химиотерапии по схеме GemTax по месту жительства. После лечения на контрольном обследовании обнаружена отрицательная динамика в виде увеличения размеров всех ранее определявшихся очагов в легких. После этого проведено еще 4 курса ПХТ (этопозид, топотекан).

Больной был консультирован лучевым терапевтом и, учитывая молодой возраст, генерализацию процесса, отказ в других методах лечения, рекомендовано лечение методом СТОТ (субтотальное облучение тела) на оба легких.

Пациент проходил контрольные обследования согласно плану, но, к сожалению, на фоне проводимого



**Рис. 3.** КТ органов грудной клетки, MIP-реконструкция, сагиттальная проекция. Округлые очаги в C<sub>III</sub>, C<sub>VIII</sub> и C<sub>X</sub> правого легкого.

**Fig. 3.** Chest computed tomography, MIP – reconstruction, sagittal projection. Rounded foci in C<sub>III</sub>, C<sub>VIII</sub> and C<sub>X</sub> of the right lung.



**Рис. 4.** КТ органов грудной клетки, сагиттальная плоскость. Отрицательная динамика в виде увеличения всех ранее выявленных очагов.

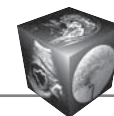
**Fig. 4.** Chest computed tomography, sagittal projection. Negative dynamics in the form of an increase in all previously identified lesions.

лечения (химиотерапия и лучевая терапия на органы грудной клетки) сохранялась отрицательная динамика по данным МСКТ в виде увеличения и появления новых патологических очагов. На последней контрольной компьютерной томограмме органов грудной клетки в сравнении с данными предыдущего исследования отмечалось увеличение очагов в C<sub>III</sub> правого легкого 1,1 × 1,0 × 1,1 см, очага в C<sub>VIII</sub> правого 4,9 × 4,4 × 3,1 см, с более нечеткими контурами, появление рядом очага до 0,7 см, увеличение очага в наддиафрагмальных отделах C<sub>X</sub> правого легкого до 1,3 × 0,9 × 1,2 см, появление рядом очага до 0,3 см в C<sub>V</sub> левого легкого парамедиастинально (1,8 × 1,3 × 1,6 см). Также метастатические очаги были выявлены и в лимфатических узлах: бифуркационные представлены конгломератом размерами до 2,6 × 1,7 × 5,0 см, параэзофагиальные до 2,0 см (рис. 4).

На фоне прогрессирования заболевания (метастатическое поражение легких) и тщетность проводимых методов лечения пациент умер.

### Обсуждение

Примитивные периферические нейроэктодермальные опухоли составляют 1% всех сарком мягких тканей [8]. Они являются очень агрессивными опухолями с активным ростом и часто имеют неблагоприятный исход в сравнении с другими небольшими круглоклеточными опухолями [14]. Именно поэтому пациенту при первичном обращении и установке точного диагноза необходимо проводить полное обследование, направленное на выявление первичного очага и отдаленных метастазов. Как видно из данного клинического наблюдения, при явной положительной динамике в виде уменьшения размеров опухоли процесс приобрел агрессивное течение и на фоне проводимого лечения продолжал прогрессировать. В изученных литературных данных имеются публикации Zohreh Yousefi и соавт., где представлены результаты собственного клинического наблюдения авторов, в котором были приведены примеры трех наблюдений PNET малого таза. Радикальное хирургическое лечение оказалось невозможным в данных случаях: одному пациенту не удалось полностью удалить опухоль, а двум пациентам – выполнить полноценную лимфаденэктомию. На втором этапе также была проведена ПХТ по современным схемам лечения, однако у всех трех пациентов было обнаружено появление метастатических очагов в легких и головном мозге по данным МСКТ. К сожалению, пациенты имели неблагоприятный прогноз и умерли еще до окончания последнего курса химиотерапии [8].



## Заключение

Клинический случай представляет большой интерес. Он показывает редкость локализации, сложности лечения данной формы заболевания ввиду ее низкодифференцированности и агрессивности течения. Несмотря на положительную динамику, при проведении ПХТ на первом этапе лечения наблюдался регресс первичного очага. Однако через некоторое время на контрольном обследовании выявлено метастатическое поражение легких с последующей невосприимчивостью заболевания к проводимому комбинированному лечению, что привело к неблагоприятному исходу. Также необходимо подчеркнуть важность лучевых методов исследования: МРТ и МСКТ, без которых невозможна не только первичная оценка опухоли, но и отслеживание динамики развития болезни и эффективности проводимого лечения.

## Участие авторов

Конторович Д.С. – сбор и обработка данных; подготовка и редактирование текста.

Пронькина Е.В. – сбор и обработка данных; подготовка и редактирование текста.

Нуднов Н.В. – концепция и дизайн исследования; утверждение окончательного варианта статьи.

## Authors' participation

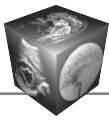
Kontorovich D.S. – analysis and interpretation of the obtained data; writing text.

Pronkina E.V. – analysis and interpretation of the obtained data; writing text.

Nudnov N.V. – concept and design of the study; approval of the final version of the article.

## Список литературы

- Zhang P., Samuel G., Crow J., Godwin A.K., Zeng Y. Molecular assessment of circulating exosomes toward liquid biopsy diagnosis of Ewing sarcoma family of tumors. *J. Lab. Clin. Med.* 2018; 201: 136–153. <http://doi.org/10.1016/j.trsl.2018.05.007>
- Самбурова Н.В., Пименов И.А., Жевак Т.Н., Литвицкий П.Ф. Саркома Юинга: молекулярно-генетические механизмы патогенеза. *Вопросы современной педиатрии.* 2019; 18 (4): 257–263. <http://doi.org/10.15690/vsp.v18i4.2042>
- Матвеева И.И., Серебрякова И.Н., Соколова В.К., Карева Л.П., Иванова Н.М., Колтовой Н.А. Саркома Юинга у детей (Литературная справка, аспекты цитологической диагностики). *Детская онкология.* 2003; 1: 49–51.
- Burchil S.A. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities. *J. Clin. Pathol.* 2003; 56 (2): 96–102. <http://doi.org/10.1136/jcp.56.2.96>
- Васин И.В., Ошурков Ю.А., Готовкин Е.А., Константинов А.С., Свортнев Д.В., Васин В.А. Особенности диагностики и лечения саркомы Юинга. *Вестник Ивановской медицинской академии.* 2012; 17 (2): 67–70.
- Васильев Н.В., Полетаева С.В., Табакаев С.А., Тюкалов Ю.И., Перельмутер В.М. Саркома Юинга особенности лимфогенного метастазирования и факторы прогноза. *Сибирский онкологический журнал.* 2019; 18 (5): 29–37. <http://doi.org/10.21294/1814-4861-2019-18-5-29-37>
- Ferguson J.L., Turner S.P. Bone Cancer: Diagnosis and Treatment Principles. *Am. Fam. Physician.* 2018; 98 (4): 205–213.
- Yousefi Z., Sharifhi N., Hasanzadeh M., Mottaghi M., Bolandy S. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the pelvis. *Iran. J. Med. Sci.* 2014; 39 (1): 71–74.
- Андропова П.Л., Гаврилов П.В., Макогонова М.Е., Маламашин Д.Б. Редкий случай саркомы Юинга грудного отдела позвоночника. *Лучевая диагностика и терапия.* 2019; 1 (10): 92–97. <http://doi.org/10.22328/2079-5343-2019-10-1-92-97>
- Ozaki T. Diagnosis and treatment of Ewing sarcoma of the bone: a review article. *J. Orthop. Sci.* 2015; 20: 250–263. <http://doi.org/10.1007/s00776-014-0687-z>
- Рыков М.Ю., Севрюков Д.Д., Вилкова А.С. Злокачественные новообразования у детей: клинические проявления и диагностика. *Вопросы современной педиатрии.* 2017; 16 (5): 370–382. <http://doi.org/10.15690/vsp.v16i5.1801>
- Рыков М.Ю. «Клинические маски» костных сарком у детей: шесть клинических случаев. *Вопросы современной педиатрии.* 2018; 17 (1): 89–93. <http://doi.org/10.15690/vsp.v17i1.1860>
- Рыков М.Ю. Введение в детскую онкологию: дескриптивная эпидемиология, клиническая картина и диагностика злокачественных новообразований. *Новообразование.* 2018; 10 (2): 72–83. <http://doi.org/10.26435/neoplasm.v10i2.243>
- Margaix-Muñoz M., Bagán J., Poveda-Roda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J. Clin. Exp. Dent.* 2017; 9 (2): 294–301. <http://doi.org/10.4317/jced.53575>
- Brazão-Silva M.T., Fernandes A.V., Faria P.R., Cardoso S.V., Loyola A.M. Ewing's sarcoma of the mandible in a young child. *Braz. Dent. J.* 2010; 21 (1): 74–90. <http://doi.org/10.1590/s0103-64402010000100012>
- Киселев Л.П. Современные режимы химиотерапии при саркоме Юинга у детей и молодых взрослых. *Онкологический журнал.* 2016; 10 (4): 106–117.
- Огай Д.С., Забелин М.В., Черепанова Е.В., Воробьева Е.В. Саркома Юинга матки: клиническое наблюдение. *Онкогинекология.* 2014; 4: 34–36.
- Мишнев О.Д., Дубова Е.А., Пикунов М.Ю., Щеголев А.И., Кармазановский Г.Г. Внекостная саркома Юинга грудной стенки. *Медицинская визуализация.* 2009; 1: 83–88.
- Каплунов С.В. Клинико-рентгенологические особенности дифференциальной диагностики костных новообразований в детском возрасте. *Волгоградский научно-медицинский журнал.* 2012; 1 (33): 50–55.
- Тодуа Ф.И., Кахадзе С., Лашхи К., Барамия М. Магнитно-резонансная томография в диагностике первичных злокачественных опухолей кости. *Медицинская визуализация.* 2005; 6: 39–43.
- Bernstein M., Kovar H., Paulussen M., Randall R.L., Schuck A., Teot L.A., Juergens H. Ewing's Sarcoma Family of Tumors. Current Management. *Oncologist.* 2006; 11 (5): 503–519. <http://doi.org/10.1634/theoncologist.11-5-503>
- Нисиченко О.А., Кубиров М.С., Михайлова С.Н. Лечение опухолей семейства саркомы Юинга. *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи.* 2015; 3: 40–48.



## References

1. Zhang P., Samuel G., Crow J., Godwin A.K., Zeng Y. Molecular assessment of circulating exosomes toward liquid biopsy diagnosis of Ewing sarcoma family of tumors. *J. Lab. Clin. Med.* 2018; 201: 136–153. <http://doi.org/10.1016/j.trsl.2018.05.007>
2. Samburova N.V., Pimenov I.A., Zhevak T.N., Litvitsky P.F. Ewing's Sarcoma: Molecular Genetic Pathogenic Mechanisms. *Voprosy sovremennoy pediatrii.* 2019; 18 (4): 257–263. <http://doi.org/10.15690/vsp.v18i4.2042> (In Russian)
3. Matveyeva I.I., Serebryakova I.N., Sokolova V.K., Kareva L.P., Ivanova N.M., Koltovoy N.A. Ewing's sarcoma in children (Literature reference, aspects of cytological diagnosis). *Detskaya onkologiya.* 2003; 1: 49–51. (In Russian)
4. Burchil S.A. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities. *J. Clin. Pathol.* 2003; 56 (2): 96–102. <http://doi.org/10.1136/jcp.56.2.96>
5. Vasin I.V., Oshurkov Yu.A., Gotovkin E.A., Konstantinov A.S., Svorotnev D.V., Vasin V.A. The peculiarities of the diagnosis and treatment for Ewing sarcoma. *Vestnik ivanovskoy meditsinskoy akademii.* 2012; 17 (2): 67–70. (In Russian)
6. Vasilyev N.V., Poletaeva S.V., Tabakaev S.A., Tyukalov Yu.I., Perelmuter V.M. Ewing sarcoma: features of lymphogenous metastasis and prognostic factors. *Sibirskiy onkologicheskiy zhurnal.* 2019; 18 (5): 29–37. <http://doi.org/10.21294/1814-4861-2019-18-5-29-37> (In Russian)
7. Ferguson J.L., Turner S.P. Bone Cancer: Diagnosis and Treatment Principles. *Am. Fam. Physician.* 2018; 98 (4): 205–213.
8. Yousefi Z., Sharifhi N., Hasanzadeh M., Mottaghi M., Bolandy S. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the pelvis. *Iran. J. Med. Sci.* 2014; 39 (1): 71–74.
9. Andropova P.L., Gavrilov P.V., Makogonova M.E., Malamashin D.B. A rare case of Ewing's sarcoma of the thoracic spine. *Lučevaya diagnostika i terapiya = Radiation diagnosis and therapy.* 2019; 1 (10): 92–97. <http://doi.org/10.22328/2079-5343-2019-10-1-92-97> (In Russian)
10. Ozaki T. Diagnosis and treatment of Ewing sarcoma of the bone: a review article. *J. Orthop. Sci.* 2015; 20: 250–263. <http://doi.org/10.1007/s00776-014-0687-z>
11. Rykov M.Yu., Sevryukov D.D., Vilkova A.S. Malignant Neoplasms in Children: Clinical Manifestations and Diagnosis. *Voprosy sovremennoy pediatrii.* 2017; 16 (5): 370–382. <http://doi.org/10.15690/vsp.v16i5.1801> (In Russian)
12. Rykov M.Yu., Clinical Masks of Bone Sarcomas in Children: Six Clinical Cases. *Voprosy sovremennoy pediatrii.* 2018; 17(1): 89–93. <http://doi.org/10.15690/vsp.v17i1.1860> (In Russian)
13. Rykov M.Yu. Introduction to pediatric oncology: descriptive epidemiology, clinical picture and diagnosis of malignant tumors. *Novoobrazovaniye.* 2018; 10 (2): 72–83. <http://doi.org/10.26435/neoplasm.v10i2.243> (In Russian)
14. Margaix-Muñoz M., Bagán J., Poveda-Roda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J. Clin. Exp. Dent.* 2017; 9 (2): 294–301. <http://doi.org/10.4317/jced.53575>
15. Brazão-Silva M.T., Fernandes A.V., Faria P.R., Cardoso S.V., Loyola A.M. Ewing's sarcoma of the mandible in a young child. *Braz. Dent. J.* 2010; 21 (1): 74–90. <http://doi.org/10.1590/s0103-644020100001000012>
16. Kisialeu L.P. Modern chemotherapy regimens in Ewing sarcoma for children and young adults. *Onkologicheskiy zhurnal.* 2016; 10 (4): 106–117. (In Russian)
17. Ogay D.S., Zabelin M.V., Cherepanova E.V., Vorobyova E.V. Uterine Ewing's Sarcoma: A Clinical Study. *Onkoginekologiya.* 2014; 4: 34–36. (In Russian)
18. Mishnev O.D., Dubova E.A., Piskunov M.Ju., Shcegovlev A.I., Karmazanovsky G.G. Extrasosseous Ewing Sarcoma of a Thoracic Wall. *Medcal Visualization.* 2009; 1: 83–88. (In Russian)
19. Kaplunov S.V. Clinical and radiological specifics of differential diagnostics of osseous neoplasms in children. *Volgogradskiy nauchno-meditsinskiy zhurnal.* 2012; 1 (33): 50–55. (In Russian)
20. Todua F.I., Kakhadze S., Lashhi K., Baramiya M. Magnetic Resonance Imaging in the Diagnostics of Initial Malignant Tumors of a Bone. *Medcal Visualization.* 2005; 6: 39–43. (In Russian)
21. Bernstein M., Kovar H., Paulussen M., Randall R.L., Schuck A., Teot L.A., Juergens H. Ewing's Sarcoma Family of Tumors. Current Management. *Oncologist.* 2006; 11 (5): 503–519. <http://doi.org/10.1634/theoncologist.11-5-503>
22. Nisichenko O.A., Kubirov M.S., Michailova S.N. Ewings sarcoma treatment. Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin. 2015; 3: 40–48. (In Russian)

**Для корреспонденции\*:** Нуднов Николай Васильевич – 117997 Москва, Профсоюзная ул., д. 86. Российский научный центр рентгенодиагностики Минздрава России. Тел.: +7-985-224-04-68. E-mail: nudnov@rncrr.ru

**Которович Дарья Сергеевна** – клинический ординатор по специальности “рентгенология” ФГБУ “Российский научный центр рентгенодиагностики” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0002-9189-1835>

**Пронькина Елена Владимировна** – врач-рентгенолог ФГБУ поликлиники №1 Управления делами Президента Российской Федерации, Москва. <https://orcid.org/0000-0003-0531-7966>

**Нуднов Николай Васильевич** – доктор мед. наук, профессор, заместитель директора по научной работе ФГБУ “Российский научный центр рентгенодиагностики” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0001-5994-0468>

**Contact\*:** Nikolay V. Nudnov – 86, Profsoyuznaya str., Moscow, 117997, Russian Federation. Russian Scientific Center of Roentgenoradiology. Phone.: +7-985-224-04-68. E-mail: nudnov@rncrr.ru

**Daria S. Kontorovich** – clinical resident, specialty “radiology” Russian Scientific Center of Roentgenoradiology of the Ministry of Health of Russia, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-9189-1835>

**Elena V. Pronkina** – radiologist of FSBI polyclinic №1 of the office of the President of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0003-0531-7966>

**Nikolay V. Nudnov** – Doct. of Sci. (Med.), Professor, Deputy Director for scientific work of the Russian Scientific Center of Roentgenoradiology of the Ministry of Health of Russia, Moscow. <https://orcid.org/0000-0001-5994-0468>