

# ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕКАРСТВЕННОМУ ЛЕЧЕНИЮ САРКОМЫ ЮИНГА

(ЛЕЧЕНИЕ ПЕРВИЧНЫХ БОЛЬНЫХ ТОЛЬКО  
В СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ЦЕНТРАХ)

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ВОСТОЧНО-ЕВРОПЕЙСКОЙ ГРУППЫ  
ПО ИЗУЧЕНИЮ САРКОМ EESG

**Цитирование:** Феденко А. А., Бохян А. Ю., Горбунова В. А., Махсон А. Н., Тепляков В. В. Практические рекомендации по лекарственному лечению саркомы Юинга // Злокачественные опухоли. – 2015. – № 4, спецвыпуск. – С. 171–174.

**DOI:** 10.18027/2224-5057-2015-4s-171-174

**Ключевые слова:** саркома Юинга, PNET.

## ЛЕЧЕНИЕ

Саркома Юинга/PNET являются редкими опухолями, которые встречаются преимущественно у лиц молодого возраста и характеризуются повышенной чувствительностью к лучевой и химиотерапии. Лечение их требует комплексного подхода и должно проводиться в специализированных центрах.

### Локализованный опухолевый процесс

При клинически локализованной форме заболевания к моменту установления диагноза 90% больных имеют микрометастазы, поэтому локальное лечение (операция или лучевая терапия) должно обязательно сопровождаться комбинированной химиотерапией.

- Комбинация химиотерапии, операции и/или лучевой терапии повышает уровень 5-летней выживаемости с 10 до 60%. После биопсии опухоли и тщательного обследования проводятся от 4 до 6 циклов индукционной химиотерапии в течение 12-24 недель, далее следует локальный метод лечения с последующим назначением от 6 до 10 циклов химио-терапии с 3-недельным интервалом. Продолжительность лечения составляет 8-12 месяцев. Наиболее активными цитостатиками являются доксорубицин, циклофосфамид, ифосфамид, винкристин, дактиномицин и этопозид. Фактически

все режимы лечения основаны на комбинациях из 4-6 перечисленных препаратов. Наиболее эффективные режимы лечения включают, как минимум, один алкилирующий химиопрепарат (ифосфамид или циклофосфамид) и доксорубин. Добавление ифосфамида и этопозида в программу лечения значительно улучшает результаты терапии у пациентов с метастатической Саркомой Юинга/PNET.

- Радикальная операция в тех случаях, когда она выполнима, расценивается как наилучшая возможность локального контроля. Целесообразна экстирпация пораженной кости с эндопротезированием – например, при локализации опухоли в длинной кости, вертебрэктомия – при локализации опухоли в позвонке и т.д.
- Лучевая терапия показана при невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства и обсуждается в тех случаях, когда при гистологическом исследовании удаленного материала определяется недостаточный лечебный патоморфоз (то есть выявляется более 10% жизнеспособных опухолевых клеток). Нерадикальная операция с последующей лучевой терапией не более эффективна, чем только лучевая терапия. Лучевая терапия проводится в дозах 40 – 45 Гр при микроскопических остаточных опухолях и 50-60 Гр при наличии макроскопических изменений.

### **Метастатический и рецидивный опухолевый процесс**

- Единственным прогностическим фактором, имеющим значение при рецидиве, является время его возникновения: пациенты, у которых рецидив возник позже, чем через 2 года после постановки диагноза, имеют лучшие результаты. При рецидивах не существует стандартов химиотерапии: чаще всего химиотерапия основывается на алкилирующих агентах (циклофосфамид, ифосфамид) в комбинации с ингибиторами топоизомеразы (этопозид, топотекан).
- Пациенты с метастатической формой заболевания должны получать такую же стандартизированную химиотерапию, как и больные с локализованным процессом с соответствующим локальным воздействием на метастазы (в основном с помощью лучевой терапии).
- У больных с метастазами в легкие повышение выживаемости может быть достигнуто путем резекции остаточных метастазов после химиотерапии и тотальным облучением легкого.
- Пациенты с метастазами в кости или костный мозг имеют плохой прогноз (5-летняя выживаемость менее 20%). При наличии костных метастазов показано проведение лучевой терапии.

**Режимы химиотерапии****Режим 1.** Чередование IE и VAC каждые 3-4 недели

- IE:
  - этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й – 5-й дни;
  - ифосфамид 1,8 г/м<sup>2</sup> в/в инфузия в 1-й – 5-й дни с уромитексаном
- VAC:
  - винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день;
  - доксорубин 75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день;
  - циклофосфамид 1200 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день.

**Режим 2.** VACA

- винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день в 1-ю, 4-ю, 7-ю, 10-ю, 13-ю, 16-ю, 19-ю, 22-ю, 25-ю, 28-ю, 31-ю, 34-ю, 37-ю, 40-ю недели;
- доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup> 4-часовая в/в инфузия в 1-й – 3-й дни в 1-ю, 7-ю, 13-ю, 19-ю, 25-ю, 31-ю, 37-ю недели;
- циклофосфамид 1200 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день в 1-ю, 4-ю, 7-ю, 10-ю, 13-ю, 16-ю, 19-ю, 22-ю, 25-ю, 28-ю, 31-ю, 34-ю, 37-ю, 40-ю недели;
- дактиномицин 0,5 мг/м<sup>2</sup>, 4-часовая в/в в 1-й – 3-й дни в 4-ю, 10-ю, 16-ю, 22-ю, 28-ю, 34-ю, 40-ю недели.

**Режим 3.** VAIA

- винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день в 1-ю, 4-ю, 7-ю, 10-ю, 13-ю, 16-ю, 19-ю, 22-ю, 25-ю, 28-ю, 31-ю, 34-ю, 37-ю, 40-ю недели;
- доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup>, 4-часовая в/в инфузия в 1-й – 3-й дни в 1-ю, 7-ю, 13-ю, 19-ю, 25-ю, 31-ю, 37-ю недели;
- ифосфамид 2,0 г/м<sup>2</sup>, в/в инфузия в 1-й день в 1-ю, 4-ю, 7-ю, 10-ю, 13-ю, 16-ю, 19-ю, 22-ю, 25-ю, 28-ю, 31-ю, 34-ю, 37-ю, 40-ю недели с уромитексаном;
- дактиномицин 0,5 мг/м<sup>2</sup>, 4-часовая в/в инфузия в 1-й – 3-й дни в 4-ю, 10-ю, 16-ю, 22-ю, 28-ю, 34-ю, 40-ю недели.

**Режим 4**

- Циклофосфамид 250 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й – 5-й дни;
- топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й – 5-й дни.

Повторение цикла каждые 3-4 недели.

**Режим 5**

- Этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й – 5-й дни;
- топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й – 5-й дни;

Повторение цикла каждые 3-4 недели.

**Рисунок 1. Тактика ведения больных саркомой Юинга.**



**Рисунок 2. Тактика ведения больных саркомой Юинга (EW-2).**

