

# **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ОСОБЕННОСТИ ТЕРАПИИ ЭМБРИОНАЛЬНОЙ РАБДОМИОСАРКОМЫ.**

**Заваркина Анна Александровна**

Медицинский институт, 5 курс

ФГБОУ ВО Петрозаводский государственный университет (ПетрГУ)

Научный руководитель: Захаров Дмитрий Александрович

## **CLINICAL MANIFESTATIONS AND FEATURES OF THERAPY OF EMBRYONAL RABDOMIOSARCOMA.**

**Zavarkina A.A.**

Embryonal rhabdomyosarcoma is a rare, but highly malignant tumor, characterized by local invasion and early metastasis, which requires a comprehensive approach to treatment.

Актуальность: эмбриональная рабдомиосаркома представляет собой злокачественное новообразование из незрелой поперечно-полосатой мышечной ткани, расположенной преимущественно в области головы и шеи, а также в мочеполовой системе. Преобладает у детей раннего возраста, реже встречается у взрослых, характеризуется быстрым инвазивным ростом и системным метастазированием, что обуславливает ограниченную эффективность лечения и плохой прогноз, особенно в запущенных случаях.

Цель: охарактеризовать клинику, особенности лечения и исход заболевания, основываясь на данных международной когорты пролеченных пациентов.

Задачи: провести поиск исследований эмбриональной рабдомиосаркомы, проведенных в мире за последние 5 лет.

Материалы и методы: проведен анализ 45 исследований эмбриональной рабдомиосаркомы, проведенных в мире и представленных в PubMed за последние 5 лет.

Результаты: согласно классификации, предоставленной ВОЗ в 2013 году, рабдомиосаркомы подразделяют на четыре категории, а именно: 1. Эмбриональная (около 60%), 2. Альвеолярная (около 20%), 3. Плеоморфная (около 10%), 4. Веретено/склерозирующая (около 10%).

При описании заключений гистологического исследования, то выявляется сходство между подтипами: обычно представлены в виде плохо очерченных, белых, мягких или твердых инфильтрирующих масс. Как правило на момент постановки диагноза опухоль уже превышает 5 см. По цитологическому описанию: клетки обычно содержат эксцентричную эозинофильную гранулярную цитоплазму, богатую толстыми и тонкими волокнами, клетки могут быть круглой или вытянутой формы.

Эмбриональная рабдомиосаркома по молекулярно-генетической структуре будет отличаться потерей гетерозиготности (LOH) в локусе 11p15, на участке IGF-II.

Для того, чтобы выявить следующие особенности первоначальное инструментальное исследование пациентов должно включать гистологическое, цитологическое исследования, компьютерную томографию брюшной полости и забрюшинного пространства, грудной клетки. При сомнениях в ином месте распространения процесса, проводятся дополнительные методы исследования.

Подходы к лечению рабдомиосаркомы основаны на основных 2 системах стадирования: TNM (опухоль, узлы, метастазирование) и системой клинической группировки (CG).

При оценке пятилетнюю выживаемость по миру у пациентов с рабдомиосаркомой, показатели у взрослых составляют 27%, тогда как у детей до 5 лет этот показатель достигает 61% за счёт раннего выявления первичного очага, выживаемость пациентов с метастатической рабдомиосаркомой не превышает 25%.

Основными методами лечения остаются хирургия, химиотерапия (ПХТ) и лучевая терапия (ЛТ), также появляются возможности создания индивидуальных схем лечения, основанных на поломках молекулярно-генетического уровня (PAX3-FOXO1 и SANA).

Основные схемы ПХТ в мире включают схему VAC: Винкристин, Актиномицин D, Циклофосфамид и схему IVA: Ифосфамид, Винкристин, Актиномицин D. Препараты вводятся до 15 циклов, в зависимости от стадии заболевания.

Выводы: несмотря на незначительные расхождения в схемах лечения эмбриональной рабдомиосаркомы и некоторые сомнения какой из методов лечения является наиболее удачным, представленный обзор демонстрирует, что ПХТ может качественно контролировать даже сложные случаи заболевания.