

Недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы: редкий клинический случай и систематический обзор данных литературы

Н.И. Сорокин^{1,2}, В.К. Дзитиев², А.В. Кадрев^{2,3}, Н.В. Данилова^{1,2}, О.Ю. Нестерова^{1,2}, А.А. Стригунов^{1,2}, Д.А. Цигура¹, Е.В. Афанасьевская^{1,2,4}, Э.А. Галлямов², А.А. Камалов^{1,2}

¹ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова»; Россия, 119991 Москва, Ленинские горы, 1;

²Медицинский научно-образовательный центр ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова»; Россия, 119234 Москва, Ломоносовский пр-кт, 27, корп. 10;

³ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; Россия, 125993 Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1;

⁴ГБУЗ МО «Истринская клиническая больница»; Россия, 143500 Московская область, Истра, ул. Урицкого, 83

Контакты: Ольга Юрьевна Нестерова ou.nesterova@gmail.com

Недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы является крайне редким новообразованием, насчитывающим менее 50 случаев. Клиническая манифестация заболевания неспецифическая и связана с инфравезикальной обструкцией. Для подавляющего большинства пациентов характерен нормальный уровень простатического специфического антигена, в то время как при ультразвуковом исследовании и магнитно-резонансной томографии удается визуализировать очаговые образования неправильной формы, часто распространяющиеся за пределы предстательной железы. Данная опухоль является гистологическим диагнозом исключения. Постановка диагноза требует исключить другие признаки специфической дифференцировки, кроме фибробластической и миофибробластической. Алгоритм ведения пациентов с плеоморфной саркомой предстательной железы ввиду чрезвычайной редкости заболевания отсутствует. Чаще всего при локализованных формах прибегают к выполнению радикальной лапароскопической простатэктомии, однако рассматриваются и варианты более агрессивного лечения, включая тотальную экзентерацию малого таза, химио- и лучевую терапию. После первичного лечения в большинстве случаев отмечается метастазирование. Метастазы чаще всего локализуются в прямой кишке, мочевом пузыре, зоне предыдущей операции, регионарных лимфатических узлах, легких, печени, костях и отдаленных лимфатических узлах, указывая тем самым на агрессивное течение и неблагоприятный прогноз.

В настоящей статье представлено собственное клиническое наблюдение пациента с подтвержденным диагнозом недифференцированной плеоморфной саркомы предстательной железы.

Ключевые слова: саркома предстательной железы, недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы, радикальная простатэктомия

Для цитирования: Сорокин Н.И., Дзитиев В.К., Кадрев А.В. и др. Недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы: редкий клинический случай и систематический обзор данных литературы. Онкоурология 2024;20(1):116–33. DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2024-20-1-116-133>

Undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma: a rare clinical case and systematic literature review

N.I. Sorokin^{1,2}, V.K. Dzitiev², A.V. Kadrev^{2,3}, N.V. Danilova^{1,2}, O.Yu. Nesterova^{1,2}, A.A. Strigunov^{1,2}, D.A. Tsigura¹, E.V. Afanas'evskaya^{1,2,4}, E.A. Gallyamov², A.A. Kamalov^{1,2}

¹Lomonosov Moscow State University; 1 Leninskie Gory, Moscow 119991, Russia;

²Medical Scientific and Educational Center, Lomonosov Moscow State University; Build. 10, 27 Lomonosovskiy Prospekt, Moscow 119234, Russia;

³Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Ministry of Health of Russia; Build. 1, 2/1 Barrikadnaya St., Moscow 125993, Russia;

⁴Istra Clinical Hospital; 83 Uritskogo St., Istra, Moscow Region 143500, Russia

Contacts: Ol'ga Yur'evna Nesterova oy.nesterova@gmail.com

Undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma is an extremely rare neoplasm. In the available literature, less than 50 clinical cases were described. Usually, the clinical manifestation of the disease is nonspecific and is primarily associated with bladder outlet obstruction. Additionally, most patients have normal levels of prostate-specific antigen, while ultrasound and MRI can visualize irregularly shaped lesions, often extending beyond the prostate gland. Diagnosis requires exclusion of other signs of specific differentiation, apart from fibroblastic and myofibroblastic. There is no established treatment plan for patients with pleomorphic prostate sarcoma due to extreme rarity of the disease. For localized forms of the disease, radical laparoscopic prostatectomy is often used, but more aggressive treatment options are also being considered, including total pelvic exenteration, chemotherapy and radiation therapy. However, in most cases metastasis is revealed after primary treatment. Regional metastases are often localized in the rectum, bladder, in the area of previous surgery, and regional lymph nodes, while distant metastases are found in the lungs, liver, bones and distant lymph nodes, thereby indicating aggressive progression and poor prognosis of the disease. In this article, we present our own clinical observation of a patient with confirmed undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma.

Keywords: prostate sarcoma, undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma, radical prostatectomy

For citation: Sorokin N.I., Dzitiev V.K., Kadrev A.V. et al. Undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma: a rare clinical case and systematic literature review. *Onkourologiya = Cancer Urology* 2024;20(1):116–33. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2024-20-1-116-133>

Введение

Новообразования предстательной железы занимают 2-е место по распространенности в мире с частотой встречаемости 30,7 на 100 тыс. населения [1]. При этом подавляющее большинство опухолей представлено эпителиальными новообразованиями, преимущественно «классической» ацинарной аденокарциномой, в то время как небольшую часть составляют опухоли мезенхимального происхождения – саркомы предстательной железы, частота встречаемости которых – менее 1 % [2]. Среди последних выделяют специфические и неспецифические для предстательной железы. К специфическим, происходящим из мезенхимальных тканей предстательной железы, согласно классификации Всемирной классификации здравоохранения, относят стромальную саркому предстательной железы, составляющую менее 0,1 % всех злокачественных новообразований данной локализации [3, 4], и стромальную опухоль предстательной железы с неопределенным потенциалом злокачественности, распространенность которой не превышает 0,5 % [4]. Наиболее распространенными среди неспецифических сарком являются лейомиосаркома (около 25 % всех сарком предстательной железы) и рабдомиосаркома (около 40 %), в то время как остальные морфологические варианты встречаются лишь в единичных случаях [5].

Одним из крайне редких вариантов является недифференцированная плеоморфная саркома, происхождение которой остается неизвестным. К наиболее частым ее локализациям относят мягкие ткани конечностей, живота, малого таза и грудной клетки [6]. В некоторых случаях недифференцированная плеоморфная саркома может поражать печень [7], легкие и плевру [8], сердце [9], тонкий кишечник [10]. Наиболее редким органом-мишенью является предста-

тельная железа, общее количество насчитываемых на сегодняшний день случаев ее поражения не превышает 50. Как и при других локализациях, недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы отличается агрессивным течением, ранним метастазированием и, соответственно, неблагоприятным прогнозом [11].

Крупнейшее исследование, в котором в состав общей выборки вошли 8 пациентов с недифференцированной плеоморфной саркомой, было опубликовано В. Ding и соавт. в 2021 г. При этом для всех пациентов были характерны нормальный уровень простатического специфического антигена (ПСА) и неспецифическая клиническая картина, связанная с инфравезикальной обструкцией [12].

С учетом редкости выявления данного новообразования предстательной железы проведение крупных клинических исследований чрезвычайно затруднено, а алгоритмы лечения пациентов данной категории отсутствуют. В связи с этим крайне важным и актуальным является сообщение о каждом новом случае заболеваемости.

В настоящей работе мы представляем собственное клиническое наблюдение пациента с подтвержденным диагнозом недифференцированной плеоморфной саркомы предстательной железы.

Клинический случай

У пациента, 56 лет, в марте 2020 г. впервые возникли жалобы на затрудненное мочеиспускание. Пациент 21.11.2020 обратился за консультацией в Медицинский научно-образовательный центр Московского государственного университета им. М.В. Ломоносова (МНОЦ МГУ). При пальцевом ректальном исследовании определялось умеренное увеличение предстательной железы, в левой

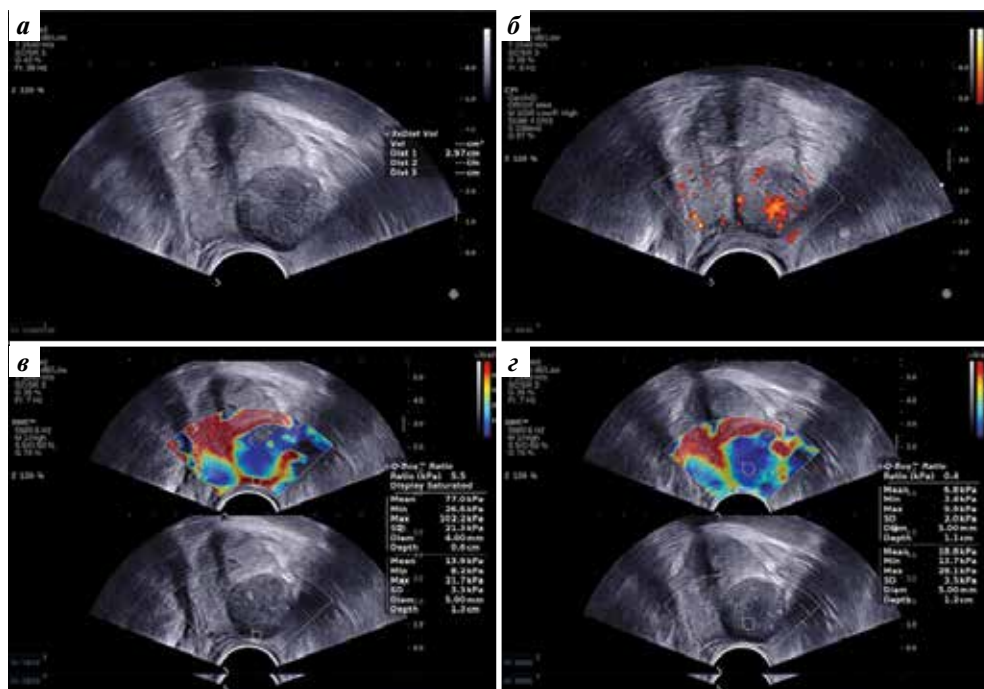


Рис. 1. Трансректальное ультразвуковое исследование предстательной железы: а – поперечное сканирование, В-режим. Асимметрия предстательной железы. Гипоэхогенное образование в левых отделах предстательной железы (периферическая зона) (маркеры); б – В-режим и энергетическое доплеровское картирование. Асимметрия сосудистого рисунка предстательной железы за счет зоны гиперваскуляризации слева; в – В-режим и эластография сдвиговой волной. Участок повышенной жесткости по периферии гипоэхогенного образования в периферической зоне слева (окружность). Среднее значение модуля Юнга 77,0 кПа; г – В-режим и эластография сдвиговой волной. Участок пониженной жесткости в центре гипоэхогенного образования в периферической зоне слева (окружность). Среднее значение модуля Юнга 6,8 кПа

Fig. 1. Transrectal ultrasound examination of the prostate: a – axial B-mode imaging. Prostate asymmetry. Hypoechoic lesion in the left lobe (peripheral zone) (markers); б – B-mode + power Doppler. Asymmetry of the vascular pattern of the prostate due to a zone of hypervascularization on the left; в – B-mode + shear wave elastography. An area of increased stiffness along the periphery of a hypoechoic lesion in the left peripheral zone (circle). Mean stiffness value 77.0 kPa; г – B-mode + shear wave elastography. An area of decreased stiffness in the center of a hypoechoic lesion in the left peripheral zone (circle). Mean stiffness value 6.8 kPa

доле пальпировалось очаговое образование, деформирующее контур железы, каменистой плотности, размером до 20 мм, слизистая оболочка кишки над железой смещается. По результатам обследования уровень ПСА крови составлял 1 нг/мл. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов малого таза, выполненной ранее, объем предстательной железы – 46 см³, в левой доле железы определялся очаг до 30 мм в диаметре, содержащий продукты распада гемосидерина, деформирующие капсулу железы.

В МНОЦ МГУ 09.12.2020 пациенту было выполнено ультразвуковое трансректальное ультразвуковое исследование предстательной железы (ТРУЗИ) с цветовым доплеровским картированием и соноэластографией сдвиговой волной с помощью аппарата Aixplorer (SuperSonic Imagine, Франция), трансректальным датчиком частотой 12–3 мГц (рис. 1). Данные ТРУЗИ: предстательная железа размером 49 × 50 × 49 мм, объемом 62,7 см³, контур неровный, четкий. Зональная дифференцировка сохранена. Транзиторная зона размером 40 × 32 × 37 мм, неоднородной структуры, с единичными кистозными включениями до 4 мм, незначительно вдает-

ся в мочевой пузырь. В периферической зоне слева в основании и средней части определяется гипоэхогенный узел размером 30 × 29 × 32 мм, овальной формы, с неровным четким контуром, достаточно однородной структуры. При энергетическом доплеровском картировании (ЭДК) в узле определяется умеренный кровоток смешанного типа. Семенные пузырьки симметричные, справа 34 × 17 мм, слева 33 × 16 мм, однородной структуры. При ЭДК васкуляризация железы асимметричная за счет усиления кровотока в проекции описанного образования. При эластографии сдвиговой волной по периферии описанного гипоэхогенного узла определяется кольцевидная зона повышенной жесткости со средним значением модуля Юнга, равным 77,0 кПа. В центре данного гипоэхогенного образования – участок пониженной жесткости со средним значением модуля Юнга 6,8 кПа (см. рис. 1).

На основании имеющихся данных 17.02.2021 в МНОЦ МГУ пациенту была выполнена трансректальная мультифокальная биопсия предстательной железы под ультразвуковым контролем. На гистологическое исследование было взято 16 столбиков ткани (рис. 2).

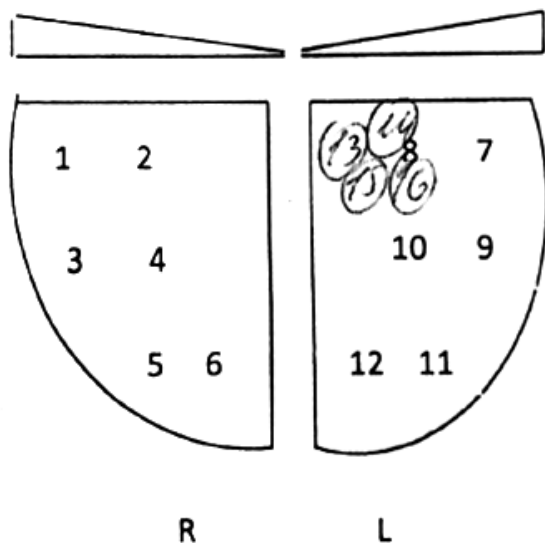


Рис. 2. Точки забора ткани предстательной железы для гистологического исследования

Fig. 2. Prostate tissue sampling points for histological examination

По результатам гистологического исследования в 2 фрагментах (1-й и 15-й, см. рис. 2) определялась фиброзная ткань, в 5 столбиках (со 2-го по 6-й, см. рис. 2) — железисто-стромальная гиперплазия со слабой лимфоплазмоцитарной инфильтрацией. В остальных 10 фрагментах (с 7-го по 14-й и 16-й, см. рис. 2) определялось новообразование из крупных полигональных зернистых клеток с мелкими округлыми или овальными ядрами, оттесненными к периферии, частично содержащими ядрышки, среди зернистых клеток отмечалось наличие крупных полигональных клеток с яркой эозинофильной цитоплазмой, мелкими ядрами и единичными ядрышками, занимающее от 60 до 100 % столбиков. Также в перечисленных биоптатах определялись фиброзно-мышечная ткань, очаги некроза.

Для уточнения гистогенеза и потенциала злокачественности новообразования проведено иммуногистохимическое исследование 2 блоков, постановка реакций выполнялась неоднократно. В результате реакция с антителами к десмину, рб3, миогенину, саркомерному актину, Муо-D1 положительная в эозинофильных клетках, отрицательная в зернистых клетках. Реакция с антителами к виментину положительная во всех клетках новообразования, к CD68 — положительная в гистиоцитах и небольшой части клеток новообразования, к S100 — положительная в зернистых клетках и отрицательная в эозинофильных клетках, к Ki-67 — положительная в 40 % клеток опухоли. Отрицательная реакция с антителами к ЕМА, рацемазе (АМАСR), СК-Н, CD57 во всех клетках новообразования. Реакция с антителами к панцитокератину слабая, очаговая, положительная в части клеток опухоли. Иммуногистохимический профиль клеток новообразования представлен в табл. 1. Такие

морфологическая картина и иммунофенотип опухолевых клеток расценены специалистами-патоморфологами как опухоль Абрикосова, при этом не была исключена малигнизация опухоли за счет высокой пролиферативной активности исследуемого новообразования.

По данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

На основании результатов гистологического исследования пациенту 14.04.2021 была выполнена лапароскопическая радикальная простатэктомия. При выделении предстательной железы определялась подпаянность тканей в области апекса левой доли предстательной железы по левой поверхности. При тракции краниально четко визуализировалось округлое образование слева, пролабирующее из предстательной железы в полость малого таза. Операционный материал был направлен на патоморфологическое исследование. Послеоперационный период протекал без осложнений. Страховой дренаж был удален на 1-е сутки после операции. Уретральный катетер — на 8-е сутки, после выполнения контрольной цистографии, по данным которой затеков контрастного вещества за пределы везикоуретрального анастомоза не определялось.

Макроскопически в удаленной предстательной железе в периферической зоне, зоне апекса, преимущественно в левой доле, определяется узловое образование размером 30 × 24 × 22 мм, округлой формы с четкими границами, желтовато-бурого цвета, пестрого вида, рыхлой консистенции (рис. 3).

Микроскопически образование представлено резко атипичными веретеновидными клетками, а также мелкими клетками с эозинофильной зернистой цитоплазмой и крупными частью многоядерными клетками с обильной эозинофильной цитоплазмой. В опухоли отмечались умеренная митотическая активность (10–19 митозов в 10 полях зрения при большом увеличении), а также наличие очагов некроза, занимающих менее 50 % площади опухоли. На остальном протяжении в ткани предстательной железы — железисто-стромальная гиперплазия, очаги низкой простатической интраэпителиальной неоплазии. В краях резекции, окрашенных синей маркировочной краской, опухолевого роста нет. Фотографии микропрепаратов для некоторых маркеров представлены на рис. 4.

Для уточнения гистогенеза новообразования трижды проводилось иммуногистохимическое исследование (см. табл. 1). По результатам гистологического исследования удаленной железы морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют недифференцированной плеоморфной саркоме предстательной железы Grade 3 (6 баллов по системе FNCLCC (Federation Nationale des Center de Lutte Contre le Cancer Sarcoma Group)), ангиолимфатической инвазии в удаленном препарате не было.

В конце августа 2021 г. у пациента был отмечен эпизод многодневной констипации, в связи с чем

Таблица 1. Иммуногистохимический профиль недифференцированной плеоморфной саркомы предстательной железы
Table 1. Immunohistochemical profile of undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma

Антитело Antibody	Биопсия Biopsy		Радикальная простатэктомия Radical prostatectomy
	Зернистые клетки Granular cells	Эозинофильные клетки Eosinophile cells	
Десмин Desmin	–	+	+
p63	–	+	
Миогенин Myogenin	–	+	+
Саркомерный актин Sarcomeric actin	–	+	+
Муо-D1	–	+	+
Виментин Vimentin	+	+	+
EMA	–	–	+
Рацемаза (AMACR) Racemase (AMACR)	–	–	
СК-Н	–	–	
CD68	+/-	+/-	–
S100	+	–	+
Ki-67	+	+	+
Панцитокератин Pancytokeratin	–	+/-	+/-
CD57	–	–	–
CD31	–	–	–
CD34			–
Тирозиназа Tyrosinase			–
GFAP			+
SMA			+
HMB45			+
NSE			+
BCL-2			–
TLE-1			–
TFE-3			–
Sox-10			–
Melanoma cocktail			+
Мелан А Melan A			–
CD117			–
MDM2			–
Cdk-4			–
MITF			–
H3K27Me			+

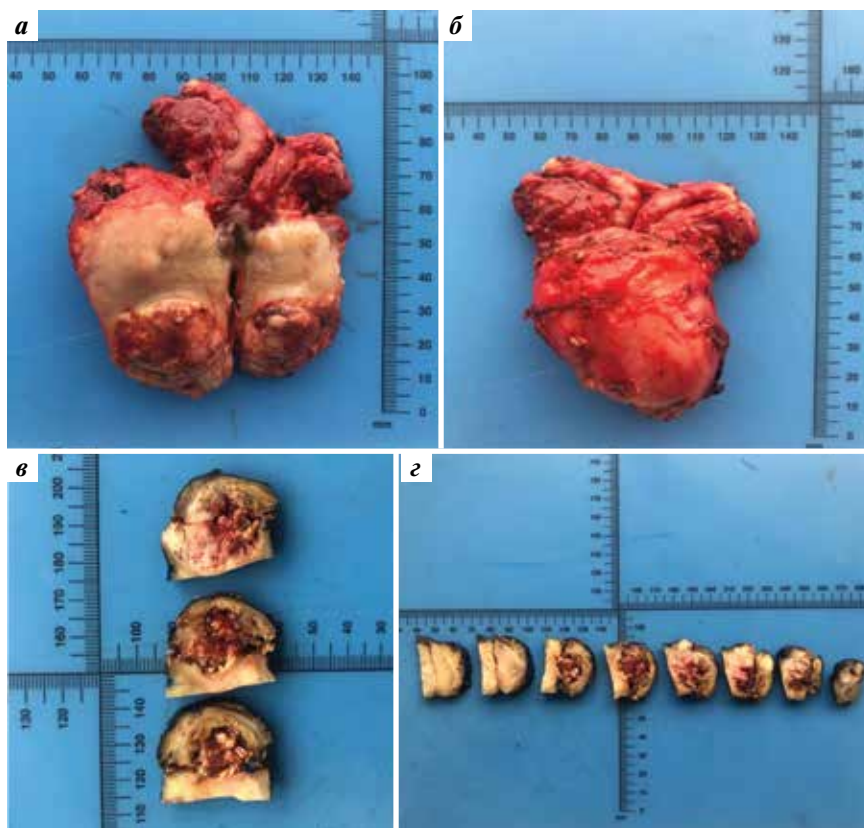


Рис. 3. Макропрепарат удаленной предстательной железы: а — поперечный разрез железы с образованием; б — общий вид удаленной предстательной железы; в, г — срезы узлового образования, гистологически являющегося участком недифференцированной плеоморфной саркомы предстательной железы

Fig. 3. Gross specimen of the removed prostate: а — transverse section of the gland with the neoplasm; б — general view of the removed prostate; в, г — sections of the nodular lesion which histologically is a site of undifferentiated pleomorphic prostate sarcoma

амбулаторно обратился в другое медицинское учреждение, где получал консервативное лечение, на фоне которого стул нормализовался. При этом акт дефекации сопровождался выраженными болями и появлением кровавых сгустков в кале, по поводу чего пациенту 30.08.2021 была выполнена МРТ органов малого таза с внутривенным контрастированием. Обнаружены кистозно-солидное образование размером $75 \times 64 \times 74$ мм, объемом 360 см^3 в полости малого таза, вероятно исходящее из толщи стенки нижнеампулярного отдела прямой кишки, а также сужение просвета цистоуретрального анастомоза за счет сдавления образованием. По результатам остеосцинтиграфии признаков очагового поражения костей скелета бластического генеза не выявлено. По данным КТ органов грудной клетки данных о вторичном очаговом и инфильтративном поражении легких не получено.

Пациент снова обратился в МНОЦ МГУ. При пальцевом ректальном исследовании на высоте 20 мм определялось неподвижное, плотное, бугристое образование, обтурирующее просвет прямой кишки. Больному 02.09.2023 под ультразвуковым контролем была проведе-

на трансректальная биопсия опухоли малого таза, взято 4 столбика ткани на гистологическое исследование, по результатам которого морфологическая картина соответствовала недифференцированной плеоморфной саркоме, идентичной по строению опухоли в препаратах удаленной предстательной железы. Также пациенту была выполнена диагностическая колоноскопия, при которой выявлены деформация нижнеампулярного отдела прямой кишки извне; формирующиеся полипы прямой кишки; полип сигмовидной кишки, тип 0–I по Парижской классификации.

Через 10 дней после выполнения биопсии предстательной железы пациент вновь обратился в клинику с жалобами на отсутствие стула в течение 3 дней, боль в животе без четкой локализации. По этому поводу больной был экстренно госпитализирован в хирургическое отделение с диагнозом обтурационной кишечной непроходимости. Пациенту 13.09.2021 были выведены колостома и цистостома, 15.09.2021 выполнено ультразвуковое трансректальное исследование ложа предстательной железы с цветовым доплеровским картированием (рис. 5). Результат: в проекции цистоуретрального анастомоза

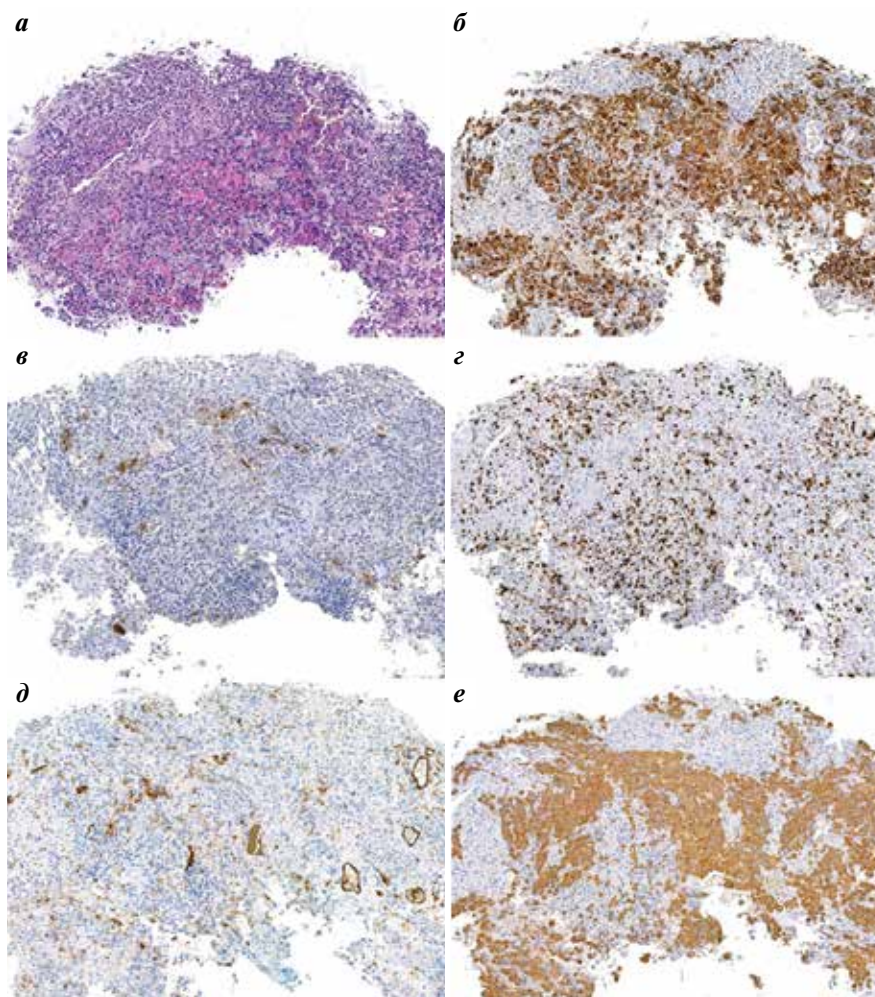


Рис. 4. Гистологическое исследование материала пункционной биопсии с иммунофенотипированием: а — опухоль представлена атипичными веретеновидными клетками, мелкими клетками с эозинофильной зернистой цитоплазмой и крупными клетками с обильной эозинофильной цитоплазмой; б — положительная экспрессия десмина в клетках опухоли (иммуногистохимическая реакция с антителами к десмину, $\times 100$); в — очаговая слабая положительная экспрессия панцитокератина в части клеток опухоли (иммуногистохимическая реакция с антителами к РСК, $\times 100$); г — положительная экспрессия маркера пролиферации Ki-67 в 40 % клеток опухоли (иммуногистохимическая реакция с антителами к Ki-67, $\times 100$); д — отсутствие экспрессии маркера кровеносных сосудов CD31 в клетках опухоли (иммуногистохимическая реакция с антителами к CD31, $\times 100$); е — положительная экспрессия саркомерного актина в клетках опухоли (иммуногистохимическая реакция с антителами к саркомерному актину, $\times 100$)

Fig. 4. Histological examination of needle biopsy material using immunophenotyping: а — tumor is represented by atypical spindle cells, small cells with eosinophilic granular cytoplasm, and large cells with abundant eosinophilic cytoplasm; б — positive expression of desmin in tumor cells (immunohistochemical reaction with antibodies against desmin, $\times 100$); в — focal weak positive expression of pancytokeratin in parts of tumor cells (immunohistochemical reaction with antibodies against PCK, $\times 100$); г — positive expression of Ki-67 proliferation marker in 40 % of tumor cells (immunohistochemical reaction with antibodies against Ki-67, $\times 100$); д — absence of expression of CD31 blood vessel marker in tumor cells (immunohistochemical reaction with antibodies against CD31, $\times 100$); е — positive expression of sarcomeric actin in tumor cells (immunohistochemical reaction with antibodies against actin, $\times 100$)

определяется опухолевое образование солидно-кистозной структуры, размером $90 \times 78 \times 94$ мм, объемом примерно 345 см^3 , с неровным, местами нечетким контуром, жидкостный компонент — в виде полости в передних отделах образования размером $49 \times 20 \times 40$ мм. При ЭДК в опухоли выявляется обильный периферический кровоток с хаотично расположенными разнокалиберными сосудами. Граница образования со стенкой мочевого пузыря и стенкой прямой кишки не дифференцируется. При эластографии сдвиговой волной по периферии данной

опухоли определяется участок повышенной жесткости со средним значением модуля Юнга $108,0 \text{ кПа}$. В центре образования — обширная зона пониженной жесткости, занимающая большую часть образования, со средним значением модуля Юнга $6,9 \text{ кПа}$ (см. рис. 5).

Пациент был выписан на 4-е сутки после выведения колостомы и цистостомы, направлен к химиотерапевту. Были выполнены 6 курсов неoadъювантной химиотерапии каждые 3 нед по схеме А1 (доксорубин + ифосфамид) в рамках подготовки к оперативному вмешательству.

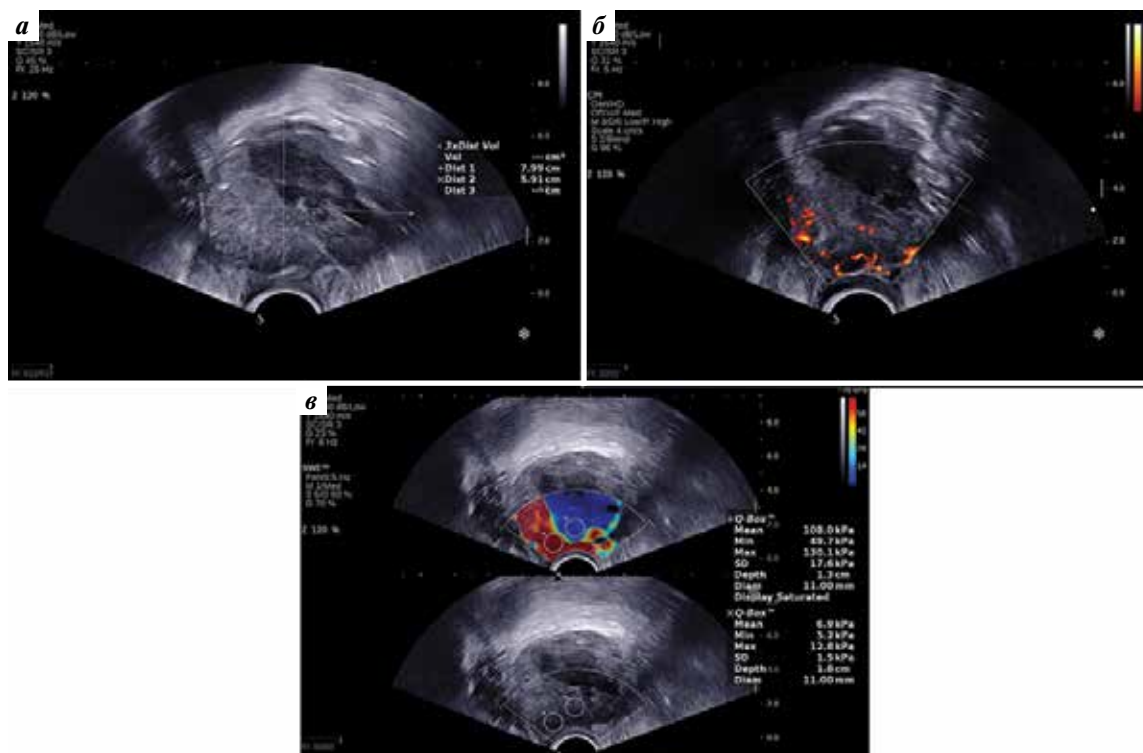


Рис. 5. Трансректальное ультразвуковое исследование предстательной железы: а – поперечное сканирование, В-режим. Опухолевое образование солидно-кистозной структуры, с неровным, местами нечетким контуром (маркеры); б – В-режим и энергетическое доплеровское картирование. Обильный периферический кровоток в опухоли с хаотично расположенными разнокалиберными сосудами; в – В-режим и эластография сдвиговой волной. Участок повышенной жесткости по периферии образования, участок пониженной жесткости в центре образования (окружности). Среднее значение модуля Юнга на периферии 108,0 кПа. Среднее значение модуля Юнга в центре 6,9 кПа

Fig. 5. Transrectal ultrasound examination of the prostate: a – axial B-mode imaging. The solid-cystic tumor with uneven, sometimes unclear contours (markers); б – B-mode + power Doppler. Abundant peripheral blood flow with chaotically located vessels of varying diameter; в – B-mode + shear wave elastography. An area of increased stiffness along the tumor periphery, an area of decreased stiffness in the tumor center (circles). Mean value of Young's modulus at the tumor periphery is 108.0 kPa. Mean value of Young's modulus in the tumor center is 6.9 kPa

На этом фоне отмечалась стабилизация процесса в виде отсутствия роста образования. В феврале 2022 г. пациенту выполнена экзентерация органов малого таза, пациент был выписан в удовлетворительном состоянии.

Через 2 нед после операции пациент умер от острого инфаркта миокарда.

Обсуждение и обзор данных литературы

Саркома предстательной железы представляет собой крайне редкое заболевание, составляющее менее 1 % всех новообразований данной локализации [13]. По некоторым данным, средний возраст пациентов с саркомой предстательной железы варьирует от 30 до 40 лет, что гораздо меньше, чем для «классической» ацинарной аденокарциномы [14]. Вместе с тем описаны случаи как более раннего, так и более позднего обнаружения данного заболевания [15, 16], причем прослеживается четкая тенденция более неблагоприятного течения саркомы предстательной железы у мужчин молодого возраста [17, 18]. Крупнейшая мультицентровая работа по изучению локализованной формы саркомы

предстательной железы была проведена В. De Вaгi и соавт. и включала 61 пациента с новообразованиями данной локализации, зафиксированными на территории Америки и Европы в 2016 г. [19]. При этом в работе не было описано ни одного случая недифференцированной плеоморфной саркомы предстательной железы, что указывает на чрезвычайную редкость данного гистологического варианта. На сегодняшний день в литературе описано не более 50 случаев недифференцированной саркомы предстательной железы, которые сгруппированы нами в табл. 2.

Впервые случай недифференцированной плеоморфной саркомы был описан в 1999 г. Н. Mukoyama и соавт. у мальчика в возрасте 12 лет с летальным исходом после комбинированной химио- и лучевой терапии [20]. Также описан случай одномоментного выявления ацинарной аденокарциномы правой доли предстательной железы и недифференцированной саркомы левой доли предстательной железы у пациента 72 лет, у которого в течение 1 года после радикальной простатэктомии не зафиксировано рецидивов

Таблица 2. Описанные случаи выявления недифференцированной саркомы предстательной железы
Table 2. Described cases of detected undifferentiated prostate sarcoma

Автор, источник Author, source	Число пациентов Number of patients	Возраст, лет Age, years	Уровень ПСА, нг/мл PSA level, ng/mL	Иммуногистохимические маркеры Immunohistochemical markers		Лечение Treatment	Исход Outcome
				+	-		
L. Jaouani и соавт., 2023 [21] L. Jaouani et al., 2023 [21]	1	44	0,93	AML	AE1/3, ПСА, десмин, S100, миогенин, CD34, DOG1, CD117, эстроген, CD45, CD20, CD3	Доксорубин 60 мг/м ² 3 дня в неделю в течение 3 нед Doxorubicin 60 mg/m ² 3 days a week for 3 weeks	Летальный исход (синдром лизиса опухоли) Death (tumor lysis syndrome)
N.T. Ehat и соавт., 2023 [22] N.T. Ehat et al., 2023 [22]	1	72	2,3	Виментин AE1/3 CAM5.2 Vimentin AE1/3 CAM5.2	ПСА, PSAP, GATA-3, S100, CD34, десмин, SMA, Myo-D1, HMB45, мелан А PSA, PSAP, GATA-3, S100, CD34, desmin, SMA, Myo-D1, HMB45, melan A	Радикальная простатэктомия, лимфаденэктомия Radical prostatectomy, lymph node dissection	Благоприятный, отсутствие рецидива в течение 12 мес наблюдения Favorable, no recurrence during 12 months of observation
B. Ding и соавт., 2021 [12] B. Ding et al., 2021 [12]	8	48	1,0	-	-	Радикальная простатэктомия (n = 3) Химиотерапия (n = 5) Лучевая терапия (n = 2) Radical prostatectomy (n = 3) Chemotherapy (n = 5) Radiotherapy (n = 3)	У 6 из 8 пациентов – летальный исход в среднем в течение 15 мес наблюдения У 2 пациентов – благоприятный исход, отсутствие рецидива (2 и 26 мес наблюдения) In 6 of 8 patients, death during 15 months of observation on average In 2 patients, favorable outcome, absence of recurrence (2 and 26 months of observation)
Y. Iwahashi и соавт., 2020 [23] Y. Iwahashi et al., 2020 [23]	1	27	1,4	Виментин Vimentin	SAM5.2 AE1/3 p63 34BE12	Радикальная простатэктомия, лимфаденэктомия с сохранением сосудисто-нервных пучков справа Radical prostatectomy, lymph node dissection with preservation of neurovascular bundles on the right	Местный рецидив через 2 мес после операции Local recurrence 2 months after surgery

Продолжение табл. 2
Continuation of table 2

Автор, источник Author, source	Число пациентов Number of patients	Возраст, лет Age, years	Уровень ПСА, нг/мл PSA level, ng/mL	Иммуногистохимические маркеры Immunohistochemical markers		Лечение Treatment	Исход Outcome
				+	–		
						<p>После выявления рецидива – химиотерапия (доксорубинин 30 мг/м² 2 дня в неделю каждые 4 нед + ифосфамид 2 г/м² 5 дней в неделю каждые 4 нед) + лучевая терапия</p> <p>After recurrence, chemotherapy (doxorubicin 30 mg/m² 2 days a week every 4 weeks + ifosfamide 2 g/m² 5 days a week every 4 weeks) + radiotherapy</p>	<p>Полный ответ, прекращение терапии через 3 курса</p> <p>Местный рецидив через 8 мес после операции</p> <p>Full response, therapy cancellation after 3 courses</p> <p>Local recurrence 8 months after surgery</p>
						<p>После выявления рецидива – пазопаниб 800 мг/сут</p> <p>After recurrence, pazopanib 800 mg/day</p>	<p>Ответа не было, метастазы в печень и легкие, летальный исход через 18 мес после операции</p> <p>No response, metastases in the lungs and liver, death 18 months after surgery</p>
V. Mathew и соавт., 2020 [24] V. Mathew et al., 2020 [24]	1	72	–	SMA S100	Десмин Н-кальдесмон AE1/3 Desmin H-caldesmon AE1/3	–	–
M.Q. Shen и соавт., 2018 [25] M.Q. Shen et al., 2018 [25]	1	–	–	–	–	–	–
X. Wang и соавт., 2013 [26] X. Wang et al., 2013 [26]	3	49,3	11,7	–	–	<p>Радикальная простатэктомия</p> <p>Химиотерапия + лучевая терапия</p> <p>Radical prostatectomy Chemotherapy + radiotherapy</p>	<p>Летальный исход через 21, 15 и 25 мес после установки диагноза</p> <p>Death 21, 15 and 15 months after diagnosis</p>
J. Chen и соавт., 2011 [27] J. Chen et al., 2011 [27]	1	–	–	Виментин CD117+/- Vimentin CD117+/-	SMA, десмин, миоглобин, CD34, CK7, CK8 SMA, desmin, myoglobin, CD34, CK7, CK8	<p>Операция</p> <p>Surgery</p>	<p>Развитие метастазов через 2 мес после операции, летальный исход – через 4 мес после операции</p> <p>Metastasis 2 months after surgery, death 4 months after surgery</p>

Продолжение табл. 2
Continuation of table 2

Автор, источник Author, source	Число пациентов Number of patients	Возраст, лет Age, years	Уровень ПСА, нг/мл PSA level, ng/mL	Иммуногистохимические маркеры Immunohistochemical markers		Лечение Treatment	Исход Outcome
				+	-		
N.L. Janet и соавт., 2009 [28] N.L. Janet et al., 2009 [28]	2	48 50	-	-	-	Радикальная простатэктомия + химиотерапия малого таза Radical prostatectomy + chemotherapy prior to surgery	Благоприятный, отсутствие рецидива (24 и 7 мес наблюдения) Favorable, absence of recurrence (24 and 7 months of observation)
S.M. Abbas, A.G. Hill, 2007 [13] S.M. Abbas, A.G. Hill, 2007 [13]	1	75	-	-	Цитокератин 7, цитокератин 20, цитокератин 34B12, СЕА, ПСА, S100, LCA, MSA, β-ХГЧ Cytokeratin 7, cytokeratin 20, cytokeratin 34B12, СЕА, PSA, S100, LCA, MSA, β-HCG	-	-
R. Stülgemauer и соавт., 2007 [29] R. Stülgemauer et al., 2007 [29]	1	23	-	BCL-2	S100, десмин, SMA, цитокератин 19, 7, AE1/3, ЕМА, миоглобин, Myo-D1, CD99, рецептор эстрогена, рецептор андрогенов, CD119 S100, desmin, SMA, cytokeratin 19, 7, AE1/3, EMA, myoglobin, Myo-D1, CD99, estrogen receptor, androgen receptor, CD119	Неоадьювантная химиотерапия, радикальная простатэктомия Neoadjuvant chemotherapy, radical prostatectomy	-
W.J. Sexton и соавт., 2001 [11] W.J. Sexton et al., 2001 [11]	4	51,3	-	-	-	Радикальная простатэктомия (n = 1) Радикальная цистпростатэктомия (n = 3) Химиотерапия (доксорубин, циклофосфамид, винбластин, ифосфамид, дакарбазин) Лучевая терапия Radical cystoprostatectomy (n = 1) Radical prostatectomy (n = 3) Chemotherapy (doxorubicin, cyclophosphamide, vinblastine, ifosfamide, dacarbazine) Radiotherapy	У 1 из 4 пациентов – летальный исход от заболевания через 20 мес после операции In 1 of 4 patients, death 20 months after surgery

Окончание табл. 2
End of table 2

Автор, источник Author, source	Число пациентов Number of patients	Возраст, лет Age, years	Уровень ПСА, нг/мл PSA level, ng/mL	Иммуногистохимические маркеры Immunohistochemical markers		Лечение Treatment	Исход Outcome
				+	-		
A. Beddouch и соавт., 2000 [18] A. Beddouch et al., 2000 [18]	1	41	-		-	-	Метастазы в легких, инфильтрация уретры и мочевого пузыря, летальный исход через 5 мес после постановки диагноза Metastases in the lungs, infiltration of the urethra and bladder, death 5 months after diagnosis
Н. Микояма и соавт., 1999 [20] H. Mikiyama et al., 1999 [20]	1	12	-	Виментин Vimentin	ПСА, LCA, PTAN, миоглобин, кератин PSA, LCA, PTAN, myoglobin, keratin	Стентирование правого мочеточника (по поводу обструктивной уретрии неизвестного генеза, не связано с опухолью) + одномоментная трансуретральная биопсия предстательной железы Химиотерапия (винбластин + актиномицин D + цисплатин + адриамицин + циклофосфамид) Лучевая терапия Stenting of the right ureter (due to obstructive uropathy of unknown origin not associated with the tumor) + single-step transurethral biopsy of the prostate Chemotherapy (vinblastine + actinomycin D + cisplatin + adriamycin + cyclophosphamide) Radiotherapy	Лимфаденопатия, метастазы в пояснично-крестцовый отдел позвоночника через 2 мес после начала терапии Летальный исход через 9 мес после установки диагноза Lymphadenopathy, metastases in the lumbosacral spine 2 months after the start of therapy Death 9 months after diagnosis

Примечание. ПСА – простатический специфический антиген; ХГЧ – хорионический гонадотропин человека.
Note. PSA – prostate-specific antigen; HCG – human chorionic gonadotropin.

и метастазирования [22]. Крупнейшая работа, включившая 8 пациентов с недифференцированной саркомой предстательной железы, была опубликована В. Ding и соавт. в 2021 г. Средний возраст пациентов составил 48 лет [12]. Однако, согласно данным табл. 2, описаны случаи как более раннего, так и более позднего выявления заболевания.

В качестве возможных факторов риска формирования саркомы предстательной железы рассматриваются наличие в анамнезе хронического простатита и биопсии предстательной железы, травмы промежности, однако ни один из них не является однозначно подтвержденным и доказанным [14]. Один из наиболее обсуждаемых предрасполагающих факторов – наличие в анамнезе лучевой терапии на область малого таза, в том числе по поводу аденокарциномы предстательной железы [30–33]. Так, М. Joerger и соавт. в 2003 г. описали клинический случай появления саркомы предстательной железы на фоне уже доказанной ацинарной аденокарциномы после курса лучевой терапии [34]. Также описан случай синхронного выявления недифференцированной саркомы предстательной железы с плоскоклеточной карциномой предстательной железы через 15 лет после успешной брахитерапии [35]. Недифференцированная карцинома предстательной железы, по данным ряда исследований, может возникать и на фоне лучевой терапии по поводу онкологических заболеваний других органов, таких как рак прямой кишки [13], рак яичек [36], что в определенной степени позволяет рассматривать лучевую нагрузку на область малого таза как предрасполагающий фактор заболевания. При этом сама лучевая терапия может рассматриваться как один из компонентов мультимодального лечения саркомы предстательной железы, показывая при этом некоторые терапевтические преимущества [37]. Тем не менее аналогичных предрасполагающих факторов у описанного в настоящей работе пациента не было.

В качестве возможных патогенетических аспектов возникновения саркомы предстательной железы рассматривается генетическая нестабильность [38]. Так, в единственном по данному вопросу исследовании, опубликованном в феврале 2022 г., предполагается роль билатеральной инактивирующей делеции гена-супрессора опухолевого роста *ARID1A*, которая встречается при канцероматозе и крайне редко играет роль в канцерогенезе сарком. В работе описан клинический случай недифференцированной саркомы предстательной железы с фокальными участками рабдомиосаркомы, не экспрессирующими ген-супрессор опухолевого роста *ARID1A* как на генетическом, так и на молекулярном уровне. На основании подобной находки был установлен диагноз смешанной недифференцированной саркомы и рабдомиосаркомы на фоне *ARID1A*-дефицита [39].

Клиническая картина при саркоме предстательной железы, как правило, неспецифическая и связана в первую очередь с возможной инфравезикальной обструкцией [40]. На ранней стадии заболевание бессимптомное, в то время как по мере роста новообразования могут отмечаться затрудненное и учащенное мочеиспускание вялой струей, гематурия, эпизоды острой задержки мочи [41]. Так, в работе Х. Wang и соавт. 72 % пациентов с саркомой предстательной железы предъявляли жалобы на различные нарушения мочеиспускания, 40 % отмечали дискомфорт в промежности и надлобковой области, у 24 % наблюдались затруднение при дефекации и острая задержка мочи. Также в 20 % случаев отмечалась макрогематурия, в 16 % – затрудненное мочеиспускание, в 12 % – снижение массы тела и болезненное мочеиспускание, в 8 % – общая слабость, тем самым еще раз подчеркивая неспецифическую клиническую картину [26].

Отличительной особенностью саркомы предстательной железы, в отличие от ацинарной аденокарциномы, является отсутствие специфических лабораторных маркеров. В большинстве случаев уровень ПСА при саркоме предстательной железы остается в пределах референсных значений [42]. Так, по данным F. Ren и соавт., средний уровень ПСА у 5 пациентов с саркомой предстательной железы находился в пределах нормальных значений и составил 1,59 (0,735–3,72) нг/мл [43]. По данным подавляющего большинства описанных клинических случаев, недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы также ассоциирована с нормальным уровнем ПСА [12, 21, 23]. Так, средний уровень ПСА у 8 пациентов с недифференцированной саркомой предстательной железы в исследовании В. Ding и соавт. составил 1 нг/мл [12]. Подробные данные об уровне ПСА в описанных клинических случаях представлены в табл. 2.

Возможности стандартного ТРУЗИ в диагностике саркомы предстательной железы весьма ограничены. По данным разных авторов, обычно выявляется опухолевый узел пониженной эхогенности, солидного или солидно-кистозного строения, чаще всего в периферической зоне [12, 44, 45]. Если узел солидный, то в рамках обычного серошкального исследования его невозможно дифференцировать от аденокарциномы или крупного узла гиперплазии, а при наличии жидкостных включений в образовании можно заподозрить саркому. При большом размере опухоли могут определяться неровность и нечеткость контуров железы за счет имеющейся инвазии в парапростатическую клетчатку или в соседние органы [29], однако и при раке предстательной железы с тотальным поражением органа возможны такие же проявления.

В практике используется ТРУЗИ в комплексе с цветовым доплеровским картированием, ЭДК, микро-доплеровским исследованием, с помощью которых

можно определить характер васкуляризации опухоли, однако и для этих методов не выявлено патогномичных признаков саркомы предстательной железы. Описывается как локальное усиление кровотока [45], так и пониженная васкуляризация опухоли [44, 46]. Считается, что пониженная васкуляризация может быть связана с наличием участков некроза в центре новообразования.

Описаны первые результаты использования ТРУЗИ с контрастным усилением у пациентов с саркомой [45, 46]. При этом регистрируются участки быстрого и усиленного поступления контраста в периферическую часть опухоли по сравнению с неизменной тканью железы и отсутствие контрастирования в центре очага в участках некроза. Затем отмечается длительное контрастирование периферической части опухоли. Предлагается использовать этот феномен для более точного таргетирования биопсии — прицельного забора материала из солидных участков опухоли, так как не всегда по данным стандартного ТРУЗИ зоны некроза хорошо видны [45]. Следует подчеркнуть, что при использовании ТРУЗИ с контрастированием у пациентов с раком предстательной железы наблюдается иная картина: определяются быстрое и усиленное поступление контраста по всей площади патологического очага и быстрое выведение контрастного препарата из зоны интереса [47, 48].

Полезным в дифференциальной диагностике с аденокарциномой может быть применение ТРУЗИ с эластографией (компрессионной или сдвиговой волной). Известно, что при раке предстательной железы чаще всего выявляется зона повышенной жесткости в проекции подозрительного по данным серошкального ТРУЗИ очага [49–52]. Однако L.H. Guo и соавт. описали применение компрессионной эластографии у пациента с саркомой предстательной железы, при которой выявили зону повышенной жесткости по периферии очага и участки пониженной жесткости в центре опухоли [46].

В связи с очень малым количеством наблюдений недифференцированной плеоморфной саркомы, описанных в литературе, отличительных ультразвуковых признаков данной опухоли от других видов сарком предстательной железы в настоящее время не представлено.

В описываемом нами случае при первичном выявлении опухоли у пациента имелся солидный однородный узел без участков некроза по данным серошкального ТРУЗИ и с гиперваскуляризацией по данным ЭДК. В режиме эластографии сдвиговой волной центральная часть опухоли была мягкой, а периферия — повышенной жесткости, как и в работе L.H. Guo и соавт. [46].

При повторном ТРУЗИ пациента с наличием рецидива опухоли после операции структура новообразования уже была солидно-кистозной с жидкостными

участками в центре, в режиме ЭДК сохранялось усиление кровотока по периферии. По данным эластографии сдвиговой волной определялись периферическая часть опухоли с высокими показателями жесткости и центральная часть пониженной жесткости.

Таким образом, можно констатировать, что, по данным литературы, специфических ультразвуковых признаков саркомы предстательной железы в настоящее время нет. Однако предположение о наличии этого заболевания может быть высказано при выявлении в предстательной железе при ТРУЗИ у пациента с нормальным уровнем ПСА гипоехогенного опухолевого солидного или солидно-кистозного узла с жидкостными участками в центре, с гиперваскуляризацией по данным доплеровских методик. Узел при саркоме чаще располагается в периферической зоне, могут определяться признаки инвазии за пределы капсулы органа. По данным контрастно-усиленного ТРУЗИ можно видеть быстрое и усиленное поступление контраста в периферию опухоли с длительным последующим контрастированием и отсутствие поступления контраста в центр очага в участки некроза. Полезным признаком может быть эластографическое выявление ободка повышенной жесткости по периферии очага и зоны пониженной жесткости в центре опухоли. Требуется дальнейшее изучение перспективных ультразвуковых методик для уточнения их возможностей в диагностике саркомы предстательной железы на большем числе пациентов.

Помимо ТРУЗИ для визуализации поражений предстательной железы используются КТ и МРТ органов малого таза как с контрастным усилением, так и без него, однако чувствительность методов в отношении диагностики саркомы предстательной железы остается спорной. В большинстве случаев удается визуализировать увеличение размера предстательной железы, неровность краев псевдокапсулы и неоднородность структуры новообразования, а также оценить наличие метастатического поражения соседних органов [40, 41]. Специфических визуализирующих методов для дифференциальной диагностики недифференцированной плеоморфной саркомы от других опухолей на сегодняшний день нет.

Единственным объективным методом диагностики и дифференциальной диагностики является гистологическое исследование биопсийного или операционного материала ткани предстательной железы с иммуногистохимической оценкой. Недифференцированная плеоморфная саркома характеризуется наличием плеоморфных и уродливых опухолевых клеток с зернистой, пенистой или эозинофильной цитоплазмой, выраженной ядерной атипией. Стромальная саркома предстательной железы отличается положительной иммуногистохимической экспрессией CD34 и рецепторов прогестерона, а также отсутствием экспрессии

S100. Низкодифференцированная ацинарная аденокарцинома всегда демонстрирует положительную экспрессию панцитокератина и рацемазы (AMACR) [53].

Лечение саркомы предстательной железы, как и ацинарной аденокарциномы, в большинстве случаев начинается с выполнения радикальной простатэктомии, которая, по мнению ряда авторов, при получении отрицательного хирургического края показывает наилучшие результаты в отношении выживаемости пациентов [12, 22]. Тем не менее с учетом агрессивного характера саркомы в некоторых случаях предпочтение отдают цистпростатэктомии и тотальной экзентерации малого таза [12, 14, 54]. Тем не менее хирургическое вмешательство ассоциировано с более неблагоприятным исходом по сравнению с мультимодальным лечением, в связи с чем в большинстве исследований добавляют неоадьювантную химио- и лучевую терапию [2, 16, 19]. В качестве химиотерапевтических препаратов при саркоме предстательной железы чаще всего используют доксорубин, ифосфамид, цисплатин и комбинации данных препаратов с различной эффективностью [14, 34, 55]. При этом ввиду высокой агрессивности опухоли высказывается необходимость поиска новых, более эффективных химиотерапевтических подходов [16, 55]. В качестве одной из возможных альтернатив рассматривается лечение моноклональными антителами. Так, в одной из работ была показана эффективность дурвалумаба, селективно блокирующего взаимодействие PD-L1 с PD-1 или CD80, при распространенной саркоме предстательной железы у мужчины 91 года [5], однако неизвестно, будет ли такое лечение так же эффективно у пациентов с недифференцированной плеоморфной саркомой предстательной железы.

Прогноз саркомы предстательной железы и выживаемость пациентов зависят от множества факторов, включая стадию опухолевого процесса и наличие метастазов на момент установки диагноза [12, 22]. Количество исследований, отражающих данный аспект заболевания, с учетом его редкости ограничено. В крупнейшей мультицентровой работе по изучению локализованной формы саркомы предстательной железы и ее прогноза, проведенной В. De Вaгi и соавт. и включившей 61 пациента, 5-летняя общая и опухолевоспецифическая выживаемость составила 47 и 53 % соответственно, при этом за данный период метастазы были обнаружены у 65 % больных [19]. Метастазы чаще всего локализируются в прямой кишке, мочевом пузыре, зоне предыдущей операции и регионарных лимфатических узлах, легких, печени, костях и отдаленных лимфатических узлах [16, 18, 55, 56].

Аналогичные результаты относительно прогноза саркомы предстательной железы были получены М. W. Ваll и соавт. на основании анализа исходов 8 пациентов. Авторы показали, что 3-летняя безрецидивная

выживаемость пациентов после мультимодального лечения саркомы предстательной железы составляет 25 % [2]. Таким образом, на основании анализа выживаемости авторами 2 исследований был доказан крайне неблагоприятный прогноз саркомы предстательной железы и высказано утверждение о необходимости добавления неоадьювантной лучевой терапии, однако, как уже было отмечено, ни одного пациента с недифференцированной плеоморфной саркомой предстательной железы ни в одной из работ не представлено [19].

В крупнейшем исследовании, проведенном В. Ding и соавт., в общей выборке из 41 пациента с саркомой предстательной железы у 8 (19,6 %) больных была диагностирована недифференцированная саркома. В процессе лечения 6 из 8 пациентов умерли в среднем через 15 мес после постановки диагноза. Анализ выживаемости пациентов общей выборки показал, что отсутствие отдаленных метастазов и оперативное лечение с отрицательным хирургическим краем ассоциированы с большей длительностью общей выживаемости и безрецидивного периода [12].

Похожая работа, включившая пациентов с недифференцированной саркомой предстательной железы, проведена Х. Wang и соавт. Общая выборка состояла из 25 мужчин с подтвержденным диагнозом саркомы предстательной железы, в то время как только у 3 определялся недифференцированный плеоморфный вариант. У 1 из 3 пациентов на момент выявления заболевания отмечались отдаленные метастазы. При этом 3-летняя выживаемость пациентов составила 0 % с длительностью 21, 15 и 25 мес, несмотря на проведение 2 пациентам химиотерапии и лучевой терапии [26]. Несмотря на небольшой общий объем выборки, исследователи выполнили многофакторный регрессионный анализ общей выживаемости пациентов, при котором факторами риска неблагоприятного прогноза оказались возраст старше 50 лет, наличие метастазов при выявлении заболевания и отсутствие оперативного удаления первичного очага [26]. Учитывая отсутствие подобных результатов для недифференцированной плеоморфной саркомы, целесообразно экстраполировать полученные результаты сразу 2 исследований на пациентов данной категории, которые также входили в состав общей выборки в ходе анализа.

Заключение

Недифференцированная плеоморфная саркома предстательной железы является крайне редким новообразованием, насчитывающим, по доступным данным литературы, менее 50 клинических случаев. Заболевание отличается агрессивным течением, локальным и отдаленным метастазированием, слабым ответом на химио- и лучевую терапию и, соответственно, неблагоприятным прогнозом. С учетом чрез-

вычайной редкости данного гистологического типа опухоли предстательной железы необходимо подробное описание каждого выявленного клинического случая, что в последующем будет способствовать полноценному анализу более крупной когорты пациентов для понимания необходимой тактики ведения.

При этом с учетом нормального уровня ПСА при саркоме предстательной железы пациентам в рамках динамического наблюдения целесообразно выполнять ежегодное ТРУЗИ для оценки динамики объема предстательной железы и исключения возможных очаговых образований.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Cancer Today. Available at: <https://gco.iarc.fr/today/home>.
2. Ball M.W., Sundi D., Reese A.C. et al. Multimodal therapy in the treatment of prostate sarcoma: the Johns Hopkins experience. *Clin Genitourin Cancer* 2015;13(5):435–40. DOI: 10.1016/j.clgc.2015.04.011
3. Yang B., Yuan J., Yu S. et al. Case report of primary mesenchymal sarcoma of the prostate and thoughts on treatment. *Asian J Surg* 2023;46(11):4934–5. DOI: 10.1016/j.asjsur.2023.06.008
4. Urinary and Male Genital Tumours. WHO Classification of Tumours. 5th edn. Vol. 8.
5. Wang L., Wang L., Hou D. et al. Benefits from standalone durvalumab treatment in an elderly patient with advanced prostatic sarcoma: a case report. *Translat Androl Urol* 2021;10(11):4298–303. DOI: 10.21037/ta-21-125
6. Lee K., Song J.S., Kim J.E. et al. The clinical outcomes of undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS): a single-centre experience of two decades with the assessment of PD-L1 expressions. *Eur J Surg Oncol* 2020;46(7):1287–93. DOI: 10.1016/j.ejso.2020.02.029
7. Wang Z., Xiao Y., Zhang B. et al. Ultrasonographic diagnosis of primary hepatic undifferentiated pleomorphic sarcoma. *J Clin Ultrasound* 2023;51(1):169–76. DOI: 10.1002/jcu.23293
8. Kilitci A., Yilmaz F., Kilicgun H. et al. A case of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of the lung. *J Coll Physicians Surg Pak* 2021;31(11):1380–1. DOI: 10.29271/jcpsp.2021.11.1380
9. Yoshida M., Seo M., Watanabe T. et al. A case of cardiac undifferentiated pleomorphic sarcoma with right ventricular outflow tract obstruction. *Int Heart J* 2023;64(4):779–82. DOI: 10.1536/ihj.23-037
10. Saneesh P.S., Verma P., Bano S., Hemanth G.R.K. CT of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of small intestine with distant metastases presenting with intussusception. *Radiol Case Rep* 2020;15(1):44–8. DOI: 10.1016/j.radcr.2019.10.015
11. Sexton W.J., Lance R.E., Reyes A.O. et al. Adult prostate sarcoma: the M. D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol* 2001;166(2):521–5. DOI: 10.1016/s0022-5347(05)65974-5
12. Ding B., Zhang Y., Hu W. et al. Adult primary prostate sarcoma: a multi-center cohort study and comparison between Chinese and American cases. *Asian J Surg* 2021;44(1):247–53. DOI: 10.1016/j.asjsur.2020.06.004
13. Abbas S.M., Hill A.G. Prostatic sarcoma after treatment of rectal cancer. *World J Surg Oncol* 2007;5:82. DOI: 10.1186/1477-7819-5-82
14. Ueda S., Okada K., Kanzawa M. et al. A case of prostate stromal sarcoma involving the rectum. *J Surg Case Rep* 2020;2020(6):rjaa165. DOI: 10.1093/jscr/rjaa165
15. Wickramasinghe S., Beenen E., He M. Is it really an abscess? An unusual case of metastatic stromal cell sarcoma of the prostate. *Int J Surg Case Rep* 2015;17:82–4. DOI: 10.1016/j.ijscr.2015.10.043
16. Cavaliere E., Alaggio R., Castagnetti M. et al. Prostatic stromal sarcoma in an adolescent: the role of chemotherapy. *Rare Tumors* 2014;6(4):5607. DOI: 10.4081/rt.2014.5607
17. Adesso M., Caputo A., Zeppa P. et al. Prostatic stromal sarcoma: report of a rare case in a young male and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2023;106:108193. DOI: 10.1016/j.ijscr.2023.108193
18. Beddouch A., Ameer A., al Bouzidi A. et al. Undifferentiated sarcoma of the prostate: report of a case. *Ann Urol* 2000;34(1):49–52.
19. De Bari B., Stish B., Ball M.W. et al. Adult prostatic sarcoma: a contemporary multicenter Rare Cancer Network study. *Prostate* 2017;77(10):1160–6. DOI: 10.1002/pros.23375
20. Mukouyama H., Sugaya K., Ogawa Y. et al. Poorly differentiated sarcoma of the prostate causing obstructive acute renal failure: a case report. *Int J Urol* 1999;6(12):615–9. DOI: 10.1046/j.1442-2042.1999.00123.x
21. Jaouani L., Zaimi A., Al Jarroudi O. et al. Undifferentiated sarcoma: a rare tumor of the prostate. *Cureus* 2023;15(6):e41056. DOI: 10.7759/cureus.41056
22. Ehat N.T., Chuong L., Dickman J. et al. Prostate sarcoma. *IJU Case Rep* 2023;6(3):165–8. DOI: 10.1002/iju5.12578
23. Iwahashi Y., Matsumura N., Kusumoto H. et al. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the prostate in a young man. *IJU Case Rep* 2020;3(4):145–8. DOI: 10.1002/iju5.12174
24. Mathew B., Agrawal A., Purandare N.C. et al. Incidental detection of pleomorphic sarcoma on 68Ga-PSMA PET/CT in a patient with prostate cancer. *Clin Nucl Med* 2020;45(2):e120–1. DOI: 10.1097/RLU.0000000000002760
25. Shen M.Q., Pan H., Wang S. et al. Prostate sarcoma: a retrospective analysis of 26 cases. *Zhonghua Nan Ke Xue* 2018;24(11):983–6.
26. Wang X., Liu L., Tang H. et al. Twenty-five cases of adult prostate sarcoma treated at a high-volume institution from 1989 to 2009. *Urology* 2013;82(1):160–5. DOI: 10.1016/j.urology.2013.01.034
27. Chen J., Quan C., Chang J. et al. Undifferentiated prostate sarcoma with cartilage metaplasia: a case report and review of the literature. *Zhonghua Nan Ke Xue* 2011;17(10):918–22.
28. Janet N.L., May A.W., Akins R.S. Sarcoma of the prostate: a single institutional review. *Am J Clin Oncol* 2009;32(1):27–9. DOI: 10.1097/COC.0b013e31817b6061
29. Stilgenbauer R., Benedict M., Bamshad R. et al. Sarcoma of the prostate: sonographic findings and pathologic correlation. *J Ultrasound Med* 2007;26(12):1789–93. DOI: 10.7863/jum.2007.26.12.1789
30. Wakabayashi K., Konishi K., Komatsu T. et al. Radiation-induced sarcoma after radiation therapy for prostate adenocarcinoma. *IJU Case Rep* 2019;2(2):98–101. DOI: 10.1002/iju5.12052
31. Prevost J.B., Bossi A., Sciort R. et al. Post-irradiation sarcoma after external beam radiation therapy for localized adenocarcinoma of the prostate. *Tumori* 2004;90(6):618–21. DOI: 10.1177/030089160409000615
32. Canfield S.E., Gans T.H., Unger P. et al. Postirradiation prostatic sarcoma: *de novo* carcinogenesis or dedifferentiation of prostatic adenocarcinoma? *Tech Urol* 2001;7(4):294–5.
33. McKenzie M., MacLennan I., Kostashuk E. et al. Postirradiation sarcoma after external beam radiation therapy for localized adenocarcinoma of the prostate: report of three cases. *Urology* 1999;53(6):1228. DOI: 10.1016/s0090-4295(98)00477-4
34. Joerger M., Oehlschlegel C., Cerny T. et al. Postirradiation high-grade myofibroblastic sarcoma of the prostate – a rare entity of prostatic tumors – responding to liposomal Doxorubicin. *Onkologie* 2002;25(6):558–61. DOI: 10.1159/000068628

35. Thota V., Joseph K., Konduru S. et al. Synchronous development of prostate sarcoma and squamous cell carcinoma following radiotherapy. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2022;35(2):243–4. DOI: 10.1080/08998280.2021.1994909
36. Nghiem H.V., Sommer F.G., Moretto J.C. MRI of radiation-induced prostate sarcoma. *Clin Imaging* 1995;19(1):54–6. DOI: 10.1016/0899-7071(94)00017-7
37. Atherton P.J., Stockdale A.D., Rennie C.D. Sarcoma of the prostate treated with radiotherapy. *Clin Oncol* 1994;6(4):269–70. DOI: 10.1016/s0936-6555(05)80299-7
38. Froehner M., Bartholdt E., Meye A. et al. Adult prostate sarcoma diagnosed from tissue spontaneously excreted through the urethra. *Urol Oncol* 2004;22(2):119–20. DOI: 10.1016/S1078-1439(03)00120-0
39. Xu W., Dong H., Ru G. et al. ARID1A deficient undifferentiated spindle cell and rhabdoid sarcoma of the prostate: report of a unique case with emphasis on diagnostic implications. *Diagn Pathol* 2022;17(1):22. DOI: 10.1186/s13000-022-01198-4
40. Rojas-Jiménez A., Otero-García M., Mateos-Martin A. Stromal prostatic sarcoma: a rare tumor with rare clinical and imaging presentation. *J Radiol Case Rep* 2013;7(7):24–31. DOI: 10.3941/jrcr.v7i7.1177
41. Yang W., Liu A., Wu J. et al. Prostatic stromal sarcoma: a case report and literature review. *Medicine* 2018;97(18):e0495. DOI: 10.1097/MD.00000000000010495
42. Wang K.F., Wu B., Zhang Y. Adult prostate sarcoma: a report of 6 cases with clinical analysis. *Zhonghua Nan Ke Xue* 2007;13(7):617–9.
43. Ren F., Lu J., Wang J. et al. Adult prostate sarcoma: radiological-clinical correlation. *Clin Radiol* 2009;64(2):171–7. DOI: 10.1016/j.crad.2008.07.013
44. Ohashi M., Shiraiishi T., Fujihara A. et al. Detection of relatively poor but definitive blood supply in prostate stromal sarcoma using transrectal ultrasonography with superb microvascular imaging. *Int Cancer conf J* 2022;11(3):215–8. DOI: 10.1007/s13691-022-00552-z
45. Wu G., Sun R., Hong H. et al. Contrast-enhanced ultrasound diagnosis of prostatic sarcoma: two case reports. *Medicine* 2021;100(2):e24038. DOI: 10.1097/MD.00000000000024038
46. Guo L.H., Xu H.X., Fu H.J. et al. Contrast-enhanced ultrasound aids in the detection of prostate rhabdomyosarcoma: a case report and literature review. *Oncol Lett* 2015;10(3):1541–4. DOI: 10.3892/ol.2015.3449
47. Sidhu P.S., Cantisani V., Dietrich C.F. et al. The EFSUMB guidelines and recommendations for the clinical practice of Contrast-Enhanced Ultrasound (CEUS) in non-hepatic applications: update 2017 (long version). *Ultraschall Med* 2018;39(2):e2–44. DOI: 10.1055/a-0586-1107
48. Кадрев А.В., Митькова М.Д., Камалов А.А. и др. Мультипараметрическая ультразвуковая диагностика рака предстательной железы. Ультразвуковая и функциональная диагностика 2021;(3):37–70. DOI: 10.24835/1607-0771-2021-3-37-70
49. Barr R.G., Cosgrove D., Brock M. et al. WFUMB guidelines and recommendations on the clinical use of ultrasound elastography: part 5. Prostate. *Ultrasound Med Biol* 2017;43(1):27–48. DOI: 10.1016/j.ultrasmedbio.2016.06.020
50. Anbarasan T., Wei C., Bamber J.C. et al. Characterisation of prostate lesions using transrectal Shear Wave Elastography (SWE) ultrasound imaging: a systematic review. *Cancers* 2021;13(1):122. DOI: 10.3390/cancers13010122
51. Камалов А.А., Кадрев А.В., Митькова М.Д. и др. Использование прицельной биопсии под контролем эластографии сдвиговой волной в диагностике рака предстательной железы. Урология 2020;(6):106–13. DOI: 10.18565/urology.2020.6.106-113
52. Камалов А.А., Кадрев А.В., Митькова М.Д. et al. The use of targeted biopsy under shear wave elastography control in the diagnosis of prostate cancer. *Urologia* = *Urology* 2020;(6):106–13. (In Russ.). DOI: 10.18565/urology.2020.6.106-113
53. Кадрев А.В., Митькова М.Д., Камалов Д.М. и др. Прицельная эластометрия (эластография сдвиговой волной) в диагностике рака предстательной железы (предварительные результаты). Ультразвуковая и функциональная диагностика 2019;(1):17–29. DOI: 10.24835/1607-0771-2019-1-17-29
54. Кадрев А.В., Митькова М.Д., Камалов Д.М. et al. Targeted elastometry (shear wave elastography) in the diagnosis of prostate cancer (preliminary results). *Ultraschall Med* 2019;(1):17–29. (In Russ.). DOI: 10.24835/1607-0771-2019-1-17-29
55. Bhargava R., Shia J., Hummer A.J. et al. Distinction of endometrial stromal sarcomas from “hemangiopericytomatous” tumors using a panel of immunohistochemical stains. *Modern Pathol* 2005;18(1):40–7. DOI: 10.1038/modpathol.3800248
56. Henry M., Britton C., Coco C. et al. Stromal sarcoma of the prostate. *Can J Urol* 2019;26(1):9683–5.
57. Busto Martín L., Carral Freire M., Hermida T. et al. Prostate sarcoma: report of 2 cases and bibliographic review. *Arch Esp Urol* 2014;67(8):699–704.
58. Lai R., Ding C. 18F-FDG PET/CT imaging in an adolescent patient with primary prostatic stromal sarcoma. *Clin Nucl Med* 2019;44(1):45–7. DOI: 10.1097/RLU.0000000000002372

Вклад авторов

Н.И. Сорокин: разработка дизайна исследования, получение данных для анализа, анализ полученных данных;
В.К. Дзитиев, Е.В. Афанасьевская, Э.А. Галлямов: получение данных для анализа;
А.В. Кадрев: разработка дизайна исследования, получение данных для анализа, написание текста статьи;
Н.В. Данилова: получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста статьи;
О.Ю. Нестерова, А.А. Стригунов: разработка дизайна исследования, анализ полученных данных, написание текста статьи;
Д.А. Цигура: анализ полученных данных, написание текста статьи;
А.А. Камалов: разработка дизайна исследования, анализ полученных данных.

Authors' contributions

N.I. Sorokin: developing the research design, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data;
V.K. Dzitiev, E.V. Afanas'evskaya, E.A. Gallyamov: obtaining data for analysis;
A.V. Kadrev: developing the research design, obtaining data for analysis, article writing;
N.V. Danilova: obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;
O.Yu. Nesterova, A.A. Strigunov: developing the research design, analysis of the obtained data, article writing;
D.A. Tsigura: analysis of the obtained data, article writing;
A.A. Kamalov: developing the research design, analysis of the obtained data.

ORCID авторов / ORCID of authors

Н.И. Сорокин / N.I. Sorokin: <https://orcid.org/0000-0001-9466-7567>
В.К. Дзитиев / V.K. Dzitiev: <https://orcid.org/0000-0001-7558-589X>
А.В. Кадрев / A.V. Kadrev: <https://orcid.org/0000-0002-6375-8164>
Н.В. Данилова / N.V. Danilova: <https://orcid.org/0000-0001-7848-6707>
О.Ю. Нестерова / O.Yu. Nesterova: <https://orcid.org/0000-0003-3355-4547>
А.А. Стригунов / A.A. Strigunov: <https://orcid.org/0000-0003-4518-634X>
Д.А. Цигура / D.A. Tsigura: <https://orcid.org/0000-0002-0512-3152>
Е.В. Афанасьевская / E.V. Afanas'evskaya: <https://orcid.org/0000-0002-0161-6072>
Э.А. Галлямов / E.A. Gallyamov: <https://orcid.org/0000-0002-6359-0998>
А.А. Камалов / A.A. Kamalov: <https://orcid.org/0000-0003-4251-7545>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.
Funding. The work 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.