

# Саркома Юинга почки: клинический случай и обзор литературы

А.К. Заренкова, Ф.И. Салимзянов, М.Е. Абрамов, М.С. Гилева, К.А. Фирсов, А.А. Румянцев

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522 Москва, Каширское шоссе, 24

**Контакты:** Анастасия Константиновна Заренкова [nastua-zar@mail.ru](mailto:nastua-zar@mail.ru)

В статье представлен клинический случай лечения пациентки с саркомой Юинга почки. В силу редкости этой патологии на настоящий момент стандартов лечения не разработано. Нами описан собственный опыт лекарственного лечения рецидива саркомы Юинга почки после хирургического этапа.

**Ключевые слова:** саркома Юинга, почка, EWSR1-FLI1

**Для цитирования:** Заренкова А.К., Салимзянов Ф.И., Абрамов М.Е. и др. Саркома Юинга почки: клинический случай и обзор литературы. Онкоурология 2025;21(2):138–44.

DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2025-21-2-138-144>

## Ewing sarcoma: Clinical case and literature review

A.K. Zarenkova, F.I. Salimzyanov, M.E. Abramov, M.S. Gileva, K.A. Firsov, A.A. Romyantsev

N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115522, Russia

**Contacts:** Anastasiya Konstantinovna Zarenkova [nastua-zar@mail.ru](mailto:nastua-zar@mail.ru)

This article presents a clinical case of treatment of a female patient with Ewing Sarcoma of the kidney. Currently, treatment standards haven't yet been developed due to the rarity of this pathology. We describe our own experience of drug treatment of Ewing sarcoma of the kidney recurrence after surgery.

**Keywords:** Ewing sarcoma, kidney, EWSR1-FLI1

**For citation:** Zarenkova A.K., Salimzyanov F.I., Abramov M.E. et al. Ewing sarcoma: Clinical case and literature review. *Onkourologiya = Cancer Urology* 2025;21(2):138–44. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2025-21-2-138-144>

### Введение

Саркома Юинга (СЮ) — высокозлокачественная опухоль, относящаяся к группе недифференцированных мелкокруглоклеточных сарком костей и мягких тканей (согласно классификации Всемирной организации здравоохранения 2020 г.). Впервые СЮ описана Т.А. Сеетмауер и соавт. в 1975 г. [1]. Чаще болеют мужчины, средний возраст на момент установления диагноза составляет 28–30 лет [2].

Основной локализацией СЮ является осевой и добавочный скелет, однако в 30 % случаев среди взрослой популяции возможна внескелетная локализация [3, 4]. Внескелетная СЮ развивается преимущественно в тазовице и конечностях, также описаны случаи локали-

зации опухоли в забрюшинном пространстве, голове и шее, орбите, мочеполовой системе, конском хвосте спинного мозга, плевре и др. [5–9]. Одной из наиболее редких локализаций внескелетной СЮ является первичная СЮ почки, которая составляет менее 1 % всех опухолей почек и характеризуется агрессивным течением с тенденцией к частому метастазированию [10]. На момент установления диагноза у 25–50 % пациентов с данной патологией отмечается наличие отдаленных метастазов, преимущественно в лимфатических узлах, легких, печени, костях [11]. Факторами неблагоприятного прогноза являются распространение опухоли за пределы капсулы почки, наличие опухолевого тромба в почечной, нижней полой венах и отдаленные

метастазы [12]. При локализованном процессе 5-летняя общая выживаемость составляет 60–70 %, а при диссеминированном – не более 20–30 % [13]. Клиническими проявлениями заболевания на поздних стадиях могут быть боль в животе, пальпируемое образование и гематурия, возникающие, как правило, при больших размерах опухоли. Данные инструментальной визуализации новообразования неспецифичны и могут совпадать с результатами визуализации других опухолей почек, включая почечно-клеточный рак, опухоль Вильмса и саркому почки [14]. Таким образом, по данным лучевых методов исследования дифференциальная диагностика является крайне затруднительной.

В связи с редкостью данной патологии, отсутствием специфической клинической картины и инструментальной визуализации основными методами, подтверждающими диагноз, являются морфологическое, иммуногистохимическое (ИГХ) и молекулярно-генетическое исследования. Микроскопически СЮ представлена скученными слоями однообразных мелких круглых клеток с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением. С помощью ИГХ-исследования оценивается экспрессия маркера CD99. Однако данный маркер также определяется при синовиальных и стромальных опухолях желудочно-кишечного тракта, что не делает его патогномичным для СЮ почки [15]. Наиболее специфическим признаком СЮ является aberrантное слияние гена СЮ (*EWSR1*) с одним или несколькими факторами транскрипции. Хромосомная транслокация с участием длинных плеч хромосом 11 и 22 ( $t(11;22)[q24;q12]$ ) – наиболее распространенная транслокация, приводящая к слиянию белка *EWSR1-FLI1* в 85 % случаев. Второй распространенной транслокацией является  $t(21;22)(q22;q12)$ , что приводит к слиянию *EWSR1-ERG* в 10 % случаев [16].

В настоящее время не разработано стандартов лечения СЮ почки, поэтому экстраполяция опыта лечения СЮ других локализаций, мультимодальный подход, включающий радикальную нефрэктомия с последующей химиотерапией и далее с возможной лучевой терапией, остаются наиболее оптимальной стратегией лечения [10]. Определенным стандартом в химиотерапевтическом лечении СЮ костной и внекостной локализаций является комбинация препаратов винкристин, доксорубицин и циклофосфамид (VAC), чередующаяся с ифосфамидом и этопозидом (IE), позволяющая достичь ремиссии у большинства пациентов [17]. В целях локального контроля адъювантная лучевая терапия может быть проведена при наличии резидуальной опухоли и положительных краях резекции, а также при неполном патоморфологическом ответе [18].

Несмотря на агрессивный подход к лечению диссеминированной СЮ, прогноз остается неутешительным. По данным проанализированной литературы, после 5–6 курсов химиотерапии у пациентов могут

наблюдаться прогрессирование опухолевого процесса, а также развитие ранних рецидивов (менее 12 мес от окончания лечения) [19]. В исследование N. Tarek и соавт. были включены 30 больных СЮ почки, 4-летняя безрецидивная и общая выживаемость пациентов с локализованной формой заболевания составила 54 % (95 % доверительный интервал (ДИ) 27–81) и 85 % (95 % ДИ 65–100) соответственно по сравнению с пациентами с диссеминированной формой заболевания – 35 % (95 % ДИ 13–58) и 47 % (95 % ДИ 23–71) соответственно [12].

В данной статье мы представляем собственный опыт лечения пациентки с СЮ правой почки.

### Клинический случай

*Пациентка Г., 33 лет, в октябре 2023 г. была госпитализирована по скорой медицинской помощи в районную больницу в связи с впервые возникшей макрогематурией. При дообследовании заподозрена злокачественная опухоль правой почки. По данным компьютерной томографии органов брюшной полости от 20.11.2023 выявлено новообразование верхнего сегмента правой почки с инвазией в паранефральную клетчатку и синус почки размерами до 7 × 7 см, гиповаскулярной структуры, прилежащее к диафрагме и висцеральной поверхности правой доли печени без явных признаков инвазии. Также выявлен опухолевый тромбоз правой почечной и нижней полой вен (верхняя граница на 5–7 см ниже впадения главных печеночных вен) (рис. 1, 2).*

Для исключения опухоли лоханки правой почки пациентке 13.12.2023 были выполнены уретеропиелоскопия, биопсия слизистой оболочки лоханки правой почки (участка с буллезно измененной слизистой оболочкой). По результатам морфологического исследования данных о наличии опухолевой патологии не обнаружено.



**Рис. 1.** Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, аксиальная проекция  
Fig. 1. Contrast-enhanced computed tomography of the abdomen in the axial plane



**Рис. 2.** Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, сагитальная проекция  
**Fig. 2.** Contrast-enhanced computed tomography of the abdomen in the sagittal plane

15.12.2023 была выполнена робот-ассистированная радикальная нефрадреналэктомия справа. Данные морфологического исследования: макропрепарат представлен почкой с паранефральной клетчаткой размерами  $13 \times 8 \times 8$  см и надпочечником размером 1,2 см, который в опухолевый процесс не вовлечен. На разрезе узел рыхлой консистенции, размером 7 см, макроскопически с инвазией в почечный синус и почечную вену. При микроскопическом исследовании в опухоли определяются крупные клетки с гиперхромными полиморфными ядрами, с кровоизлия-

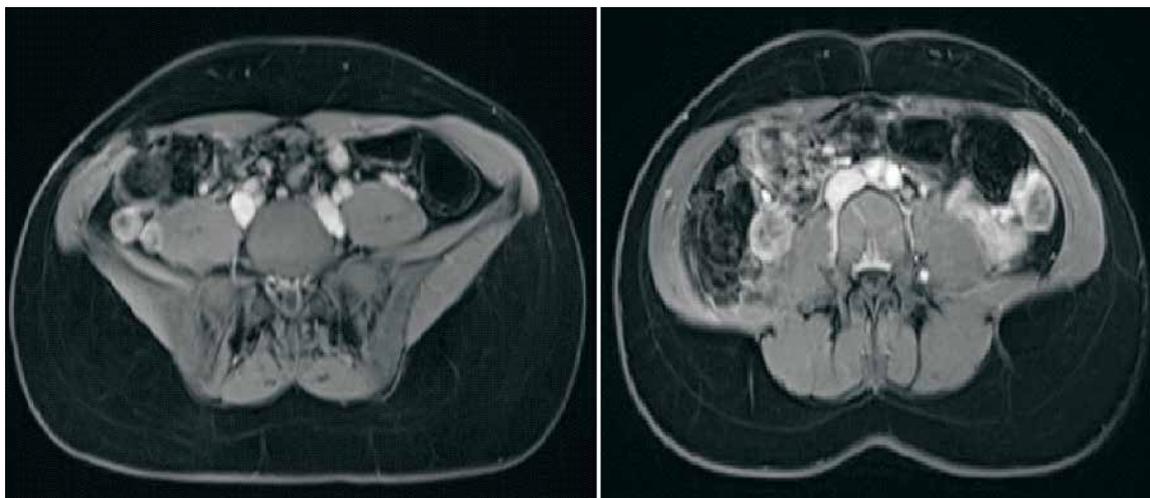
ниями и некрозом, с опухолевыми эмболами в просвете сосудов, без признаков периневральной инвазии.

При ИГХ-исследовании в опухолевых клетках определяются экспрессия маркеров CD99 и виментин, отсутствие экспрессии маркеров CD10, EMA, p63, PAX8, RCC, CD34, CD45, CD56, хромогранин А, CK7, десмин, PCK (AE1/AE3), синаптофизин, TLE1. Иммуноморфологическая картина опухоли соответствует мелкокруглоклеточной саркоме (СЮ) pT2N0(0/4)R0 Lvi+ Pni-. Молекулярно-генетическое исследование на наличие транслокаций EWSR не проводилось. Послеоперационный период протекал без осложнений.

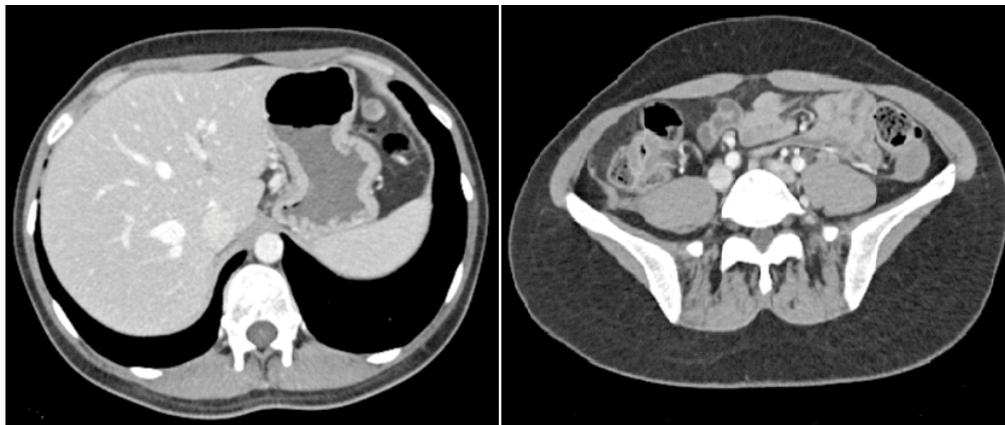
15.02.2024 выполнено плановое контрольное обследование. По данным компьютерной томографии органов брюшной полости и малого таза заподозрено прогрессирование заболевания — множественные мягкотканые образования в околокишечной клетчатке: в подвздошной области слева до 1,5 см и в околокишечной клетчатке в проекции удаленной правой почки до 0,9 см. В головном мозге и легких данных о наличии очаговой патологии не обнаружено.

Пациентка обратилась в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина. Она предъявляла жалобы на периодические боли в поясничной области справа, дискомфорт в мезогастрии, субфебрильную температуру.

Данные магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости с внутривенным контрастированием от 14.03.2024 (рис. 3): на уровне тела позвонка L4, справа от поясничной мышцы определяется опухолевое образование солидной структуры, с неровным, четким контуром, размерами до  $2,4 \times 2,5$  см. Объемное образование схожей структуры размерами до  $2,4 \times 2,3$  см располагается слева вдоль косых мышц живота. Справа на уровне тела позвонка S1, латеральнее поясничной мышцы определяются 2 новообразования схожей структуры размерами до  $2,0 \times 1,5$  см.



**Рис. 3.** Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, аксиальная проекция  
**Fig. 3.** Contrast-enhanced magnetic resonance images of the abdomen in the axial plane



**Рис. 4.** Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, аксиальная проекция  
**Fig. 4.** Contrast-enhanced computed tomography of the abdomen in the axial plane

По данным пересмотра готовых гистологических препаратов в опухолевом узле определяются солидные комплексы клеток с гиперхромными полиморфными ядрами с очагами некроза. В готовых ИГХ-препаратах в клетках опухоли выявлены экспрессия маркеров CD99 и виментин, отсутствие экспрессии следующих маркеров: CD10, EMA, p63, PAX8, RCC, CD34, CD45, CD56, хромогранин А, CK7, десмин, PCK (AE1/AE3), синаптофизин, TLE1. По результатам флуоресцентной гибридизации *in situ* (FISH) в гистологическом материале при использовании пробы EWSR1 Break Apart FISH Probe Kit в 60 % опухолевых клеток обнаружена транслокация участка 22q12, характерная для СЮ. Заключение: СЮ правой почки R0 Lvi+ Pni-, EWSR+.

Таким образом, на основании клинических, морфологических и лабораторных данных установлен клинический диагноз: С64 СЮ правой почки; состояние после радикальной нефрадrenaлэктомии справа от 15.12.2023; прогрессирование в феврале 2024 г. (метастазы по брюшине).

В апреле 2024 г. после полного дообследования пациентки было принято решение о проведении 6 курсов индукционной химиотерапии по схеме VAI (винкристин 2 мг внутривенно капельно в день 1, доксорубицин 25 мг/м<sup>2</sup> внутривенно капельно в дни 1–3, ифосфамид 2500 мг/м<sup>2</sup> внутривенно капельно в дни 1–4, месна 2500 мг/м<sup>2</sup> в дни 1–4; курсы каждый 21 день, с профилактикой гранулоцитарным колониестимулирующим фактором (Г-КСФ)) с последующим решением вопроса о выполнении хирургического лечения.

Пациентке проведено 3 курса химиотерапии по вышеуказанной схеме. В интервале после каждого курса химиотерапии отмечались фебрильная нейтропения, анемия III степени, тромбоцитопения IV степени, эпизоды гипотонии, что потребовало неоднократного редуцирования дозы препаратов. Кумулятивная доза доксорубицина за 3 курса лечения составила 195 мг/м<sup>2</sup>. По данным контрольных обследований (компьютерной томографии органов грудной клетки, брюшной полости

и малого таза, магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости с внутривенным контрастированием от 26.06.2024), выполненных после 3-го курса химиотерапии, зарегистрирован частичный ответ: в левой подвздошной области очаги уменьшились с 2,4 × 2,5 до 2,4 × 1,9 см и с 2,3 × 2,2 до 1,5 × 1,3 см; по брюшине правого латерального канала узелковые уплотнения до 0,3–0,6 см; ранее определяемый опухолевый очаг между восходящей ободочной кишкой и большой поясничной мышцей уменьшился с 2,5 до 1,6 см (рис. 4).

В связи с выраженным эффектом планировалось проведение дополнительных 3 курсов химиотерапии по прежней схеме с последующим решением вопроса о возможности оперативного лечения. Однако при поступлении на 4-й курс химиотерапии пациентка предъявила жалобы на появление одышки. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) отмечено снижение фракции выброса левого желудочка на 12 % за 3 мес. NT-proBNP, тропонин I в пределах референсных значений. При повторной ЭхоКГ фракция выброса левого желудочка составила 54 % (в сравнении с ЭхоКГ до начала лечения – снижение фракции выброса на 11 %). По данным электрокардиографии патологии не выявлено. Кардиологом установлен диагноз антрациклиновой кардиомиопатии, назначена кардиопротективная терапия, рекомендовано проведение последующих курсов химиотерапии без антрациклинов в связи с очень высоким риском развития сердечно-сосудистых осложнений.

На онкологическом консилиуме принято решение о проведении хирургического лечения. С учетом сроков планируемого оперативного вмешательства в целях сохранения эффективности противоопухолевой лекарственной терапии было принято решение о проведении курса химиотерапии по схеме IE (ифосфамид 1600 мг/м<sup>2</sup> в дни 1–4, месна 1600 мг/м<sup>2</sup> в дни 1–4, этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в дни 1–4 с редуциацией доз препаратов на 25 %). Режим изменен в связи с развитием кардиомиопатии и выраженной гематологической токсичностью проводимого

ранее лечения. Однако, несмотря на редуцированные дозы, после курса химиотерапии отмечена значимая гематологическая токсичность: анемия III степени, тромбоцитопения IV степени, фебрильная нейтропения. С учетом непереносимой токсичности проводимого лечения принято решение о выполнении хирургического вмешательства.

Пациентке 05.08.2024 выполнены перитонэумэктомия, забрюшинная лимфаденэктомия, резекция мочевого пузыря, удаление всех видимых опухолевых очагов — без остаточной опухоли. Данные гистологического исследования послеоперационного материала: морфологическая картина соответствует метастазам опухоли с признаками полного патоморфоза.

В связи с крайне высоким риском рецидива принято решение о проведении послеоперационной химиотерапии. По данным повторного обследования фракция выброса левого желудочка составила 65 %, NT-proBNP, тропонин I в пределах референсных значений. Проведено 2 курса химиотерапии по схеме VAC с инициальной редуцией доз препаратов с последующей профилактикой Г-КСФ (винкристин 1 мг/м<sup>2</sup> внутривенно в день 1, доксорубицин 40 мг/м<sup>2</sup> 24 ч в день 1, циклофосфамид 650 мг/м<sup>2</sup> в день 1, Г-КСФ в дни 2–6; курсы каждые 14 дней). В интервале после 2-го курса отмечено развитие гематологической токсичности IV степени (тромбоцитопении, нейтропении). По данным ЭхоКГ выявлено снижение фракции выброса левого желудочка на 13 % за 1 мес. С учетом развития значимой токсичности, потенциальных рисков, превышающих пользу от проводимого лечения, принято решение о завершении лекарственного лечения.

По данным контрольного обследования признаков прогрессирования не выявлено. Пациентка направлена под динамическое наблюдение.

### Обсуждение

Саркома Юинга почки — крайне редкая злокачественная опухоль с высоким метастатическим потенциалом, клиническая картина и инструментальная визуализация которой неспецифичны. Основной метод диагностики — гистологическое и ИГХ-исследование. Однако морфологическая структура СЮ почки имеет схожие характеристики с другими опухолями почек, такими как опухоль Вильмса, синовиальная саркома, альвеолярная рабдомиосаркома, светлоклеточная саркома почки и др. [20]. Таким образом, дифференциальная диагностика представляется крайне затруднительной. В связи с этим ключевой момент установления диагноза СЮ почки — ИГХ и молекулярно-генетические методы исследования.

Агрессивность течения СЮ почки подтверждает необходимость применения мультимодального подхода к терапии, обязательными компонентами которой является комбинация химиотерапевтического и хирургического методов лечения, а также по показаниям

лучевой терапии [21]. Применение лучевой терапии является одной из опций локального контроля над заболеванием при наличии таких факторов, как близкий и/или положительный край резекции, остаточная опухолевая ткань, неполный патоморфологический ответ, а также локальной опцией при диссеминированном процессе и в самостоятельном виде при наличии противопоказаний к хирургическому лечению [22–25].

В 2020 г. опубликованы результаты ретроспективного одноцентрового исследования MD Anderson Cancer Center за 23-летний период наблюдения 30 пациентов в возрасте 8–69 лет с СЮ почки. Наиболее благоприятный прогноз имели пациенты с локализованной формой заболевания, которые получили комбинацию химиотерапевтического и хирургического методов лечения, а также лучевой терапии (при наличии вышеупомянутых факторов). Местно-распространенный процесс, опухолевый тромбоз нижней полой вены, инвазия капсулы или инвазия в околопочечную клетчатку, лимфоваскулярная инвазия, а также локальный процесс без адьювантной терапии (либо ее неполноценный объем) ассоциированы с ранним развитием рецидива. Опухолевый тромбоз нижней полой вены, как было показано в исследовании, ассоциирован с высоким риском развития метастазов в легких. Первично-диссеминированный процесс ассоциирован с неблагоприятным прогнозом [12].

A. El Weshi и соавт. провели анализ лечения и наблюдения 57 пациентов с локализованным, местно-распространенным и диссеминированным процессом внескелетной СЮ; средний возраст установления диагноза составил 20 (15–57) лет, медиана периода наблюдения — 49 мес. В исследовании представлены различные локализации внескелетной СЮ, в том числе случай СЮ почки. Всем пациентам проведено многокомпонентное лечение, включающее хирургическое, химиотерапевтическое лечение и лучевую терапию (при наличии факторов раннего рецидива). При 5-летней медиане наблюдения многофакторный анализ выявил, что группа пациентов без отдаленных метастазов (M0), с размером опухоли ≤10 см, получивших радикальное хирургическое лечение (R0), химиотерапевтическое лечение в объеме 8 циклов и более (VAIA (винкристин, дактиномицин, ифосфамид, доксорубицин)), с частичным или полным патоморфозом после проведенной индукционной химиотерапии имеет более благоприятный прогноз в рамках общей и безрецидивной выживаемости. Проведенная лучевая терапия показала благоприятное влияние на выживаемость без прогрессирования, однако не повлияла на общую выживаемость. Группа пациентов с диссеминированным опухолевым процессом имела наихудший прогноз [26].

Схема химиотерапии VAC/IE на сегодняшний день является стандартом 1-й линии при СЮ различных локализаций. По результатам рандомизированного

исследования Н.Е. Григ и соавт. было доказано, что добавление ифосфамида и этопозид к стандартной схеме лечения винкристином, доксорубицином и циклофосфамидом значительно улучшает результаты лечения пациентов с локализованной и местнораспространенной формой СЮ костей [27]. По данным разных авторов, опыт применения схемы VAC/IE возможно использовать в лечении внескелетных СЮ. В исследовании Eugo-EWING99-R1 изучался вопрос возможности замены циклофосфамида на ифосфамид (винкристин, дактиномицин и циклофосфамид против винкристина, дактиномицина и ифосфамида) после индукционной химиотерапии, включающей винкристин, ифосфамид, доксорубицин и этопозид (VIDE), при локализованной СЮ. Авторы пришли к выводу, что режим винкристин + дактиномицин + циклофосфамид статистически не хуже режима винкристин + дактиномицин + ифосфамид, но приводит к незначительному снижению 3-летней выживаемости на 2,8 % [28].

В нашем клиническом случае представлен успешный опыт лечения СЮ почки комбинированным ме-

тодом, включающим хирургическое и химиотерапевтическое лечение. По результатам гистологического исследования послеоперационного материала после проведения химиотерапии получен полный патоморфоз опухоли.

### Заключение

Мультимодальный подход с включением хирургического и химиотерапевтического методов, а также по показаниям лучевой терапии в лечении СЮ костной и внескелетной локализаций является наиболее эффективным. Из-за низкой частоты встречаемости данной патологии на настоящий момент отсутствуют определенные стандарты лечения внескелетной СЮ, в связи с чем необходимо проведение многоцентровых исследований, которые могут дополнительно включать сравнительную оценку таких схем химиотерапии, как VAI, и альтернирующего режима VAC/IE. Лечение и последующее наблюдение за пациентами с данной опухолевой патологией должны проводиться в специализированных онкологических центрах.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Seemayer T.A., Thelmo W.L., Bolande R.P. et al. Peripheral neuroectodermal tumors. *Perspect Pediatr Pathol.* 1975;2:151–72. PMID: 1129029.
- Bing Z., Zhang P., Tomaszewski J.E. et al. Primary Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney. *J Urol* 2009;181(3):1341–2. DOI: 10.1016/j.juro.2008.12.029
- Strauss S.J., Frezza A.M., Abecassis N. et al. Bone sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS-ERN PaedCan Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2021;32(12):1520–36. DOI: 10.1016/j.annonc.2021.08.1995
- Geens L., Robays J.V., Geert V. et al. An unusual location of extrasosseous Ewing's sarcoma. *Case Rep Oncol* 2013;6(2):293–302. DOI: 10.1159/000351836
- Xiao Y., Zhi Y., Cao G. et al. Primary Ewing's sarcoma of the uterine cervix: a case report and review of the literature. *J Cancer Res Clin Oncol* 2024;150(5):267. DOI: 10.1007/s00432-024-05698-2
- Krouma M., Farah K., Choucha A. et al. Primary intradural Extrasosseous Ewing's sarcoma of the cauda equina: a case report and literature review. *Neurochirurgie* 2024;70(4):101562. DOI: 10.1016/j.neuchi.2024.101562
- Juan L., Jianqun Y., Fanglan L. Rare origin – Ewing's sarcoma of the pleura: a case report and literature review. *J Radiol Case Rep* 2023;17(10):21–5. DOI: 10.3941/jrcr.v17i8.5187
- Rachapudi S., Srinivasan A., Gorman B. et al. Ewing's sarcoma of the male external genitalia: a case report and review of the literature. *BMC Urol* 2022;22(1):121. DOI: 10.1186/s12894-022-01072-x
- Sethi P., Singh A., Srinivas B.H. et al. Practical approach in management of extrasosseous Ewing's sarcoma of head and neck: a case series and review of literature. *Gulf J Oncolog* 2022;1(39):79–88. PMID: 35695350.
- Cheng L., Xu Y., Song H. et al. A rare entity of primary Ewing sarcoma in kidney. *BMC Surg* 2020;20(1):280. DOI: 10.1186/s12893-020-00948-9
- Esiashvili N., Goodman M., Marcus R.B. Jr. Changes in incidence and survival of Ewing sarcoma patients over the past 3 decades: surveillance epidemiology and end results data. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30(6):425–30. DOI: 10.1097/MPH.0b013e31816e22f3
- Tarek N., Said R., Andersen C.R. et al. Primary Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney: the MD Anderson Cancer Center experience. *Cancers (Basel)* 2020;12(10):2927. DOI: 10.3390/cancers12102927
- Risi E., Iacovelli R., Altavilla A. et al. Clinical and pathological features of primary neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma of the kidney. *Urology* 2013;82(2):382–6. DOI: 10.1016/j.urology.2013.04.015
- Lalwani N., Prasad S.R., Vikram R. et al. Pediatric and adult primary sarcomas of the kidney: a cross-sectional imaging review. *Acta Radiol* 2011;52(4):448–57. DOI: 10.1258/ar.2011.100376
- Rossi S., Orvieto E., Furlanetto A. et al. Utility of the immunohistochemical detection of FLI-1 expression in round cell and vascular neoplasm using a monoclonal antibody. *Mod Pathol* 2004;17(5):547–52. DOI: 10.1038/modpathol.3800065
- Sorensen P.H., Lessnick S.L., Lopez-Terrada D. et al. A second Ewing's sarcoma translocation, t(21;22), fuses the EWS gene to another ETS-family transcription factor, ERG. *Nat Genet* 1994;6(2):146–51. DOI: 10.1038/ng0294-146
- Galyfos G., Karantzikos G.A., Kavouras N. et al. Extrasosseous Ewing sarcoma: diagnosis, prognosis and optimal management. *Indian J Surg* 2016;78(1):49–53. DOI: 10.1007/s12262-015-1399-0
- Das S., Aggarwal G., Gupta S. et al. Primary renal Ewing's sarcoma in an adult: an enigma. *Innov Surg Sci* 2021;6(1):20200022. DOI: 10.1515/iss-2020-0022
- Kuczynski A.P., Gugelmin E.S., Netto R.A. Tumor primitivo neuroectodermico de rim em criança [Primitive neuroectodermal tumor of the kidney in children]. *J Pediatr (Rio J)* 2001;77(1):49–51. DOI: 10.2223/jped.111

20. Jimenez R.E., Folpe A.L., Lapham R.L. et al. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 11 cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26(3):320–7. DOI: 10.1097/0000478-200203000-00005
21. Bradford K., Nobori A., Johnson B. et al. Primary renal Ewing sarcoma in children and young adults. *J Pediatr Hematol Oncol* 2020;42(8):474–81. DOI: 10.1097/MPH.0000000000001804
22. Abboud A., Masrouha K., Saliba M. et al. Extraskeletal Ewing sarcoma: diagnosis, management and prognosis. *Oncol Lett* 2021;21(5):354. DOI: 10.3892/ol.2021.12615
23. Krasin M.J., Davidoff A.M., Rodriguez-Galindo C. et al. Definitive surgery and multiagent systemic therapy for patients with localized Ewing sarcoma family of tumors: local outcome and prognostic factors. *Cancer* 2005;104(2):367–73. DOI: 10.1002/cncr.21160
24. Krasin M.J., Rodriguez-Galindo C., Davidoff A.M. et al. Efficacy of combined surgery and irradiation for localized Ewing's sarcoma family of tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2004;43(3):229–36. DOI: 10.1002/pbc.20095
25. Laskar S., Sinha S., Chatterjee A. et al. Radiation therapy dose escalation in unresectable Ewing sarcoma: final results of a phase 3 randomized controlled trial. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2022;113(5):996–1002. DOI: 10.1016/j.ijrobp.2022.04.024
26. El Weshi A., Allam A., Ajarim D. et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma family of tumours in adults: analysis of 57 patients from a single institution. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2010;22(5):374–81. DOI: 10.1016/j.clon.2010.02.010
27. Grier H.E., Krailo M.D., Tarbell N.J. et al. Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. *N Engl J Med* 2003;348(8):694–701. DOI: 10.1056/NEJMoa020890
28. Le Deley M.C., Paulussen M., Lewis I. et al. Cyclophosphamide compared with ifosfamide in consolidation treatment of standard-risk Ewing sarcoma: results of the randomized noninferiority Euro-EWING99-R1 trial. *J Clin Oncol* 2014;32(23):2440–8. DOI: 10.1200/JCO.2013.54.4833

#### Вклад авторов

А.К. Заренкова: разработка дизайна статьи, написание текста статьи;  
Ф.И. Салимзянов: обзор литературы, написание текста статьи;  
М.Е. Абрамов: критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания, анализ полученных данных;  
М.С. Гилева: написание текста статьи;  
К.А. Фирсов: сбор материала, анализ полученных данных;  
А.А. Румянцев: критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания.

#### Authors' contributions

A.K. Zarenkova: development the article design, article writing;  
F.I. Salimzyanov: literature review, article writing;  
M.E. Abramov: critical revision with introduction of valuable intellectual content, analysis of the obtained data;  
M.S. Gileva: article writing;  
K.A. Firsov: material collection, analysis of the obtained data;  
A.A. Rummyantsev: critical revision with introduction of valuable intellectual content.

#### ORCID авторов / ORCID of authors

А.К. Заренкова / A.K. Zarenkova: <https://orcid.org/0000-0002-3095-0088>  
Ф.И. Салимзянов / F.I. Salimzyanov: <https://orcid.org/0009-0000-8773-731X>  
М.Е. Абрамов / M.E. Abramov: <https://orcid.org/0000-0003-4754-2352>  
М.С. Гилева / M.S. Gileva: <https://orcid.org/0000-0002-7382-8568>  
К.А. Фирсов / K.A. Firsov: <https://orcid.org/0000-0002-4626-1295>  
А.А. Румянцев / A.A. Rummyantsev: <https://orcid.org/0000-0003-4443-9974>

**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.** Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.  
**Compliance with patient rights.** The patient gave written informed consent to the publication of her data.

**Статья поступила:** 01.02.2025. **Принята к публикации:** 22.06.2025. **Опубликована онлайн:** 22.07.2025.  
**Article submitted:** 01.02.2025. **Accepted for publication:** 22.06.2025. **Published online:** 22.07.2025.