

Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

*Рында А.Ю., Папуша Л.И., Ворожцов И.Н., Грачев Н.С., Лопатин А.В., Карачунский А.И.,
Санакоева А.В., Тараканова А.В., Терещенко Г.В.*

Острая клиническая манифестация саркомы Юинга, распространяющейся из второго шейного позвонка

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва, Россия

Резюме

Актуальность. Саркома Юинга — высокометастатическая форма саркомы, вторая по распространённости первичная злокачественная опухоль костей, поражающая преимущественно подростков. Крайняя редкость этого заболевания в шейном отделе позвоночника может привести к задержке диагностики до тех пор, пока опухоль не достигнет запущенной стадии и не начнёт сдавливать спинной мозг. Начальные симптомы могут включать боль в шее и радикулопатию. Эти симптомы могут быстро прогрессировать, сопровождаясь слабостью конечностей и дисфункцией мочевого пузыря или кишечника, развиваясь в течение нескольких дней после начала заболевания. Высокая степень клинической настороженности имеет решающее значение для ранней диагностики и лечения. **Цель работы:** представить клиническое описание случая острой клинической манифестации саркомы Юинга, распространяющейся из позвонка C2.

Материалы и методы. Мы описываем случай у 3-летней девочки без наличия хронических заболеваний или травм в анамнезе. Клинические проявления начались за 6 мес до развёрнутой картины болезни с незначительной прогрессирующей периодической боли в шейном отделе позвоночника, которую сначала расценивали как состояние, обусловленное кривошеей. Через 3 мес при постоянно сохраняющейся симптоматике больной было выполнено рентгеновское обследование шейного отдела позвоночника, на котором на тот момент не описывали патологических изменений. Спустя 6 мес от начала заболевания произошло резкое нарастание симптоматики в течение нескольких дней до выраженного болевого синдрома, тетрапареза и тазовых нарушений. При МРТ было выявлено поражение 2-го шейного позвонка, затрагивающее как тело позвонка, так и заднюю дугу с инфильтрацией переднего эпидурального пространства, отверстий нервных корешков на уровне 2–3-го шейных позвонков в прилегающие паравертебральные мышцы, а также инвазия опухоли в правую позвоночную артерию с охватом её со всех сторон. При мультиспиральной компьютерной томографии грудной полости было выявлено множественное метастатическое поражение лёгких (всего около 25 метастазов).

Результаты. Больной было выполнено экстренное оперативное вмешательство в объёме ламинэктомии от C2 до C4 позвонка с частичной резекцией экстрадурального мягкотканного компонента опухоли. В послеоперационном периоде отмечен практически полный регресс неврологического дефицита — до 4,5 в ногах и 4,5 балла в руках и регресс тазовых нарушений. Больная была переведена в отделение детской онкологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», где инициировано проведение мультимодальной химиотерапии и лучевой терапии.

Заключение. Первичные саркомы Юинга, поражающие C2 позвонок, встречаются крайне редко. Данная локализация представляет диагностические трудности из-за нетипичной клинической картины, рентгенологической и гистопатологической схожести с другими опухолями. Данный случай определяет высокую значимость междисциплинарного подхода для точной диагностики и оптимального лечения. Точное и своевременное распознавание этих редких форм может способствовать ранней диагностике и улучшению прогноза для больных.

Ключевые слова: дети; саркома Юинга; второй шейный позвонок; компрессия спинного мозга; клиническая манифестация; тактика лечения

Для цитирования: Рында А.Ю., Папуша Л.И., Ворожцов И.Н., Грачев Н.С., Лопатин А.В., Карачунский А.И., Санакоева А.В., Тараканова А.В., Терещенко Г.В. Острая клиническая манифестация саркомы Юинга, распространяющейся из второго шейного позвонка. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(1): 61–70. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-1-61-70>

Для корреспонденции: Рында Артемий Юрьевич, канд. мед. наук, нейрохирург отд-я детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачёва» Минздрава России, artemii.rynda@mail.ru

Участие авторов: Рында А.Ю., Ворожцов И.Н., Грачев Н.С., Санакоева А.В., Тараканова А.В. — концепция и дизайн исследования; Рында А.Ю., Папуша Л.И., Ворожцов И.Н., Санакоева А.В., Тараканова А.В., Терещенко Г.В. — сбор и обработка материала, статистическая обработка; Рында А.Ю., Карачунский А.И., Санакоева А.В., Тараканова А.В., Терещенко Г.В. — написание текста; Рында А.Ю., Папуша Л.И., Грачев Н.С., Лопатин А.В., Карачунский А.И. — научное редактирование. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 19.01.2026
Принята к печати 10.02.2026
Опубликована 27.02.2026

Artemii Yu. Rynda, Lyudmila I. Papusha, Igor N. Vorozhtsov, Nikolay S. Grachev, Andrey V. Lopatin, Alexandr I. Karachunsky, Agunda V. Sanakoeva, Alexandra V. Tarakanova, Galina V. Tereshchenko

Acute clinical manifestation of Ewing sarcoma spreading from the second cervical vertebra

Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russian Federation

Summary

Objective. Ewing sarcoma is a highly metastatic form of sarcoma, the second most common primary malignant bone tumor, primarily affecting adolescents. Its extreme rarity in the cervical spine may lead to a delay in diagnosis until the tumor reaches an advanced stage and compresses the spinal cord. Initial symptoms may include neck pain and radiculopathy. These symptoms may progress rapidly, accompanied by limb weakness and bladder or bowel dysfunction, developing within days over the disease onset. A high degree of clinical suspicion is crucial for early diagnosis and treatment. **The aim:** To present a clinical description of a case of acute clinical manifestation of Ewing's sarcoma extending from the second cervical vertebra. **Materials and methods.** We describe a case of a 3-year-old girl without history of chronic illness or trauma. Clinical manifestations of symptoms began 6 months before the full-blown clinical picture, with mild, progressive, intermittent pain in the cervical spine, initially attributed to torticollis. Three months later, with persistent symptoms, the patient underwent a cervical spine X-ray, which at that time revealed no significant pathological changes. Approximately 6 months after onset, symptoms sharply worsened over several days, leading to severe pain, tetraparesis, and pelvic dysfunction. MRI revealed a lesion of the second cervical vertebra, affecting both the vertebral body and the posterior arch, with infiltration of the anterior epidural space, nerve root openings at the level of the second and third cervical vertebrae, and adjacent paravertebral muscles. Tumor invasion of the right vertebral artery encompassed it from all sides. A chest CT scan revealed multiple metastatic lesions in the lungs (approximately 25 metastases in total).

Results. The patient underwent emergency surgery, including a laminectomy from the 2nd to 4th cervical vertebrae with partial resection of the extradural soft tissue component of the tumor. Postoperatively, almost complete regression of neurological deficits was noted, with a score of 4.5 in the legs and 4.5 in the arms, as well as regression of pelvic abnormalities. The patient was transferred to the Pediatric Oncology Department of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology, where multimodal chemotherapy and radiation therapy were initiated.

Conclusion. Primary Ewing sarcomas affecting the C2 vertebra are extremely rare. This location presents diagnostic challenges due to its atypical clinical presentation and radiographic and histopathological similarities to other tumors. This case highlights the importance of a multidisciplinary approach for accurate diagnosis and optimal treatment. More accurate recognition of these rare forms can facilitate early diagnosis and improve patient prognosis.

Keywords: Ewing sarcoma; second cervical vertebra; spinal cord compression; treatment tactics; clinical manifestation; children

For citation: Rynda A.Yu., Papusha L.I., Vorozhtsov I.N., Grachev N.S., Lopatin A.V., Karachunsky A.I., Sanakoeva A.V., Tarakanova A.V., Tereshchenko G.V. Acute clinical manifestation of Ewing sarcoma spreading from the second cervical vertebra. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(1): 61–70. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-1-61-70>

For correspondence: Artemii Yu. Rynda, MD, PhD, neurosurgeon in the Department of Pediatric Oncology, Head and Neck Surgery, and Neurosurgery at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology of the Russian Ministry of Health, artemii.rynda@mail.ru

Contribution: Rynda A.Yu., Vorozhtsov I.N., Grachev N.S., Sanakoeva A.V., Tarakanova A.V. — study concept and design; Rynda A.Yu., Papusha L.I., Vorozhtsov I.N., Sanakoeva A.V., Tarakanova A.V., Tereshchenko G.V. — data collection and processing, statistical processing; Rynda A.Yu., Karachunsky A.I., Sanakoeva A.V., Tarakanova A.V., Tereshchenko G.V. — writing the text; Rynda A.Yu., Papusha L.I., Grachev N.S., Lopatin A.V., Karachunsky A.I. — scientific editing. All co-authors approved the final version of the article and are responsible for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:

Rynda A.Yu., <https://orcid.org/0000-0002-3331-4175>
Papusha L.I., <https://orcid.org/0000-0001-7750-5216>
Vorozhtsov I.N., <https://orcid.org/0000-0002-3932-6257>
Grachev N.S., <https://orcid.org/0000-0002-4451-3233>
Lopatin A.V., <https://orcid.org/0000-0001-7600-6191>
Karachunsky A.I., <https://orcid.org/0000-0002-9300-198X>
Sanakoeva A.V., <https://orcid.org/0000-0001-5893-0508>
Tarakanova A.V., <https://orcid.org/0000-0002-9496-3136>
Tereshchenko G.V., <https://orcid.org/0000-0001-7317-7104>

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: January 19, 2026
Accepted: February 10, 2026
Published: February 27, 2026

Саркома Юинга (СЮ) — высокозлокачественная мелкокруглоклеточная опухоль, занимающая 2-е место по частоте злокачественных опухолей костей у детей после остеосаркомы [1–4]. На её долю приходится около 4% злокачественных опухолей у детей, пик за-

болеваемости приходится на 2-е десятилетие жизни. Наиболее часто СЮ поражает длинные трубчатые кости и таз. Исторически она ассоциировалась с высокой смертностью, несмотря на попытки лечения [1, 3, 5–7]. Поражения позвоночника встречаются редко

и обычно наблюдаются в контексте метастатического поражения. Первичная СЮ позвоночника встречается редко, составляя 3,5–14,9% первичных сарком костей. Среди спинальных локализаций часто поражаются поясничный и грудной отделы, тогда как поражения шейного отдела позвоночника встречаются исключительно редко, ещё реже поражается позвонок C2. Поражение атлантаксиального соединения составляет приблизительно 3,2% всех СЮ позвоночной локализации [6–17]. У больных с позвоночной локализацией опухоли часто наблюдаются неспецифические начальные симптомы, что может задержать постановку диагноза. На поздних стадиях компрессия спинного мозга может привести к серьёзным неврологическим нарушениям, включая быстро прогрессирующую параплегию. СЮ в шейном отделе позвоночника не имеет чётких ранних симптомов, поэтому диагностика и стратегия лечения на раннем этапе затруднительна, особенно у детей младшего возраста [1, 4, 8, 11–22]. В нашем клиническом случае представлен именно такой вариант развития событий, но с крайне редкой локализацией в позвонке C2.

Описание клинического случая

Девочка А., 3 года, без хронических заболеваний или травм в анамнезе. Больная проживала в отдалённом от города районе в одной из областей России. Первые симптомы начались за 6 мес до развёрнутой клинической картины с незначительной прогрессирующей периодической боли в шейном отделе позвоночника, которую сначала расценивали как состояние,

обусловленное кривошеей. Учитывая, что пациентке на тот момент было 2 года, достоверная оценка жалоб ребёнка была затруднительна. Больная периодически осматривалась педиатром и неврологом по месту жительства, проходила курс остеопатии. За 3 мес до проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) больной было выполнено рентгеновское исследование шейного отдела позвоночника в связи с сохраняющимися болями в области шеи, на котором на момент обследования не описано патологических изменений. Имеющийся болевой синдром иногда купировался самостоятельно, в других случаях прибегали к нестероидным противовоспалительным препаратам. Со временем ребёнок становился более капризным, отмечалось частое беспокойство в ночное время.

За 7 дней до проведения МРТ у больной стала появляться нарастающая слабость в ногах, она ограничивала себя в передвижении, отмечался выраженный болевой синдром в области шеи. В течение последующих суток появились тазовые нарушения в виде длительной задержки мочи. Ещё через сутки было выявлено нарастание тазовых нарушений в виде недержания стула. Больная была госпитализирована в областную детскую клиническую больницу. Учитывая жалобы, на первом этапе диагностики начали исключать возможные нейроинфекции. При этом у больной в последующие сутки прогрессивно нарастала неврологическая симптоматика, появились слабость в руках и нижний парализ. В связи с резким нарастанием клинической симптоматики и подозрением на компрессию спинного мозга было принято решение о выполнении МРТ

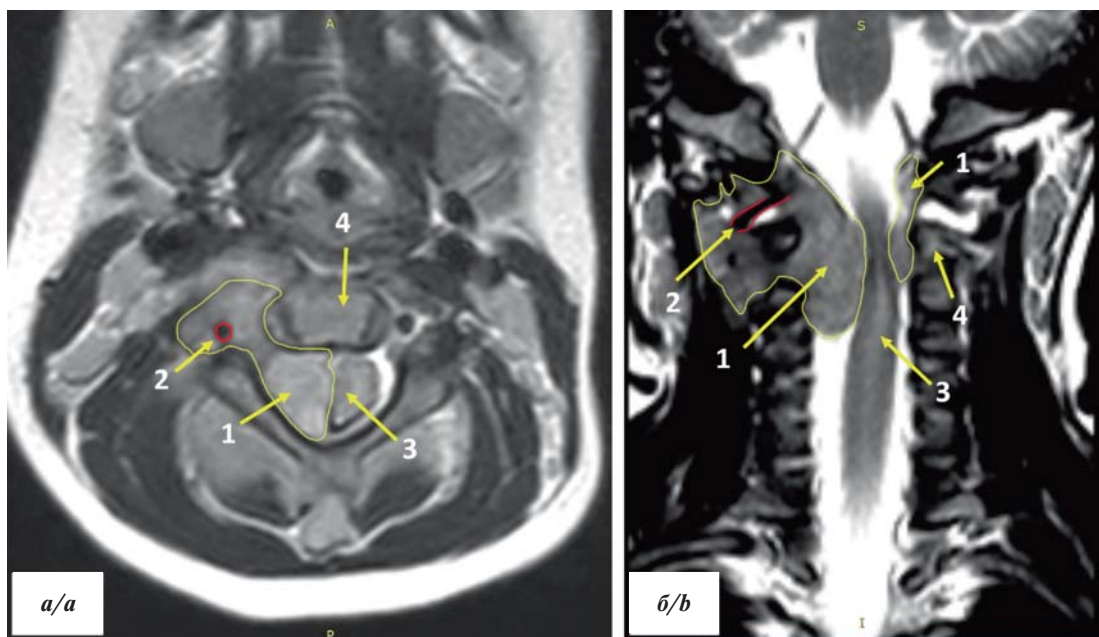


Рис. 1. МРТ шейного отдела позвоночника пациентки А.

a — аксиальные изображения (T2 TRA режим); *б* — коронарные изображения (T2 TSE режим). 1 — опухоль; 2 — правая позвоночная артерия; 3 — спинной мозг; 4 — позвонок C2. Граница распространения опухоли обведена жёлтым, позвоночная артерия — красным.

Fig. 1. MRI of the cervical spine of the patient A.

a — axial images (T2 TRA mode); *b* — coronal images (T2 TSE mode). 1 — tumor; 2 — right vertebral artery; 3 — spinal cord; 4 — second cervical vertebra. The tumor border is outlined in yellow, the vertebral artery is in red.

позвоночника и головного мозга в качестве первой линии визуализации.

При МРТ было выявлено поражение второго шейного позвонка, затрагивающее как тело позвонка, так и заднюю дугу. Это поражение проявлялось в виде промежуточного сигнала на T1- и T2-взвешенных изображениях и интенсивным контрастированием после введения контраста (**рис. 1**). Опухоль имела большой эндоканальный, экстрадуральный и экстрамедулярный мягкотканый компонент, простирающийся от C1 до C4, интратканальный мягкотканый компонент, который был хорошо очерчен, имел овальную форму, диффузное усиление сигнала с широким дуральным прикреплением и оказывающий компрессионное воздействие на спинной мозг циркулярно со всех сторон, вызывая местами полный стеноз позвоночного канала, что проявлялось в виде аномального сигнала, указывающего на компрессионную миелопатию. Кроме того, опухоль инфильтрировала в переднее эпидуральное пространство и отверстия нервных корешков на уровне C2–C3, инвазировала в правую позвоночную артерию, охватывая её со всех сторон, а также распространялась в прилегающие паравerteбральные мышцы. В соседних позвонках (C1 и C3) наблюдались изменение МР-сигнала и частичная деструкция костной ткани.

Задержка в диагностике может быть объяснена нетипичными первоначальными симптомами, которые не были сразу распознаны как признаки серьёзной патологии. Эта задержка, возможно, усугубилась недооценкой со стороны семьи и ложной уверенностью, основанной на изначально ничем не примечательной стандартной рентгенограмме.

По экстренным показаниям больная была консультирована нейрохирургами и онкологами ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», была рекомендована экстренная госпитализация в стационар для проведения хирургического лечения, лучевой и химиотерапии.

Больная поступила в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» в тяжёлом состоянии, определяющемся значительным неврологическим дефицитом. В связи с выраженным болевым синдромом в шейном отделе позвоночника (9–10 баллов по визуально-аналоговой шкале) больная находилась на постоянной инфузионной терапии наркотическими анальгетиками.

При клиническом осмотре пациентка находилась в сознании, оценка по шкале комы Глазго составила 15 баллов, однако девочка не могла ни стоять, ни сидеть. У больной отмечались выраженная боль и гиперестезия в области шеи при смене положения как по передней, так и по задней поверхности шеи. Состояние больной было тяжёлым по неврологическому статусу. При неврологическом осмотре: девочка плаксива, раздражительна, обоняние не нарушено, зрачки равные, средней величины, фотореакция сохранена. Корнеальные и надбровные рефлексы сохранены. Косоглазия не было. Выявлен горизонтальный мелкокороткомахистый нистагм. Движения глазных яблок в полном

объёме. Лицо симметричное. Парезов и параличей нет. Чувствительность в области лица не нарушена. Болей в области лица нет. Речь не нарушена. Слух снижен. Глотание, фонация и артикуляция не нарушены. Язык по средней линии. Атрофии грудино-ключично-сосцевидной, трапециевидной и мышц мягкого нёба не отмечалось. У больной отмечался тетрапарез до 1 балла в руках и ногах. Гипостезия кожи тела до уровня ключиц. Сухожильные рефлексы были угнетены больше в верхних конечностях. Координаторные пробы оценить было невозможно ввиду неврологического дефицита. Менингеальной симптоматики не было. Патологических стопных знаков не было. Выявлены тазовые нарушения, которые проявлялись недержанием дефекации и задержкой мочеиспускания.

При поступлении больной также была выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) органов грудной и брюшной полости, по данным которой было выявлено множественное метастатическое поражение лёгких (всего около 25 метастазов), максимальным размером до 26 мм (**рис. 2**). Клинически они себя никак не проявляли ни при сборе жалоб у родителей ребёнка, ни при объективном осмотре самой больной.

Учитывая выраженность компрессии спинного мозга больной, в экстренном порядке была выполнена декомпрессионная операция, заключающаяся в ламинэктомии от C2 до C4 с частичной резекцией экстрадурального мягкотканного компонента. Полная резекция опухоли была признана невозможной из-за максимально высокой хирургической стадии заболевания (**рис. 3, а**), которая определялась инвазированием опухолью правой позвоночной артерии и корешков спинномозговых нервов на уровне C1–C3 с двух сторон, отдалённым паравerteбральным распространением опухоли и высоким риском нарастания неврологического дефицита в связи с анатомо-топографическими особенностями расположения сосудисто-нервных образований на этом уровне (см. **рис. 3, б, в**). Интраоперационно опухоль была плотноэластической консистенции, местами костной плотности, коричневатой-розовой, умеренно кровоснабжаемая, плотно инвазирующая окружающие ткани и трудноотделяемая от них.

В послеоперационном периоде у больной отмечен практически полный регресс неврологического дефицита — до 4,5 балла в ногах и 4,5 балла в руках, регресс тазовых нарушений. Оставалась боль в шейном отделе позвоночника, но гораздо меньшей интенсивности (2–3 балла по визуально-аналоговой шкале).

Больная была переведена в отделение детской онкологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», где инициировано проведение мультимодальной химиотерапии и лучевой терапии.

Гистологический анализ. Опухоль серо-коричневого цвета, эластично-упругой консистенции с участками костной плотности. Фрагменты костной, соединительной и жировой ткани с мелкокруглоклеточной инфильтрацией. Элементы с гиперхромными ядрами без

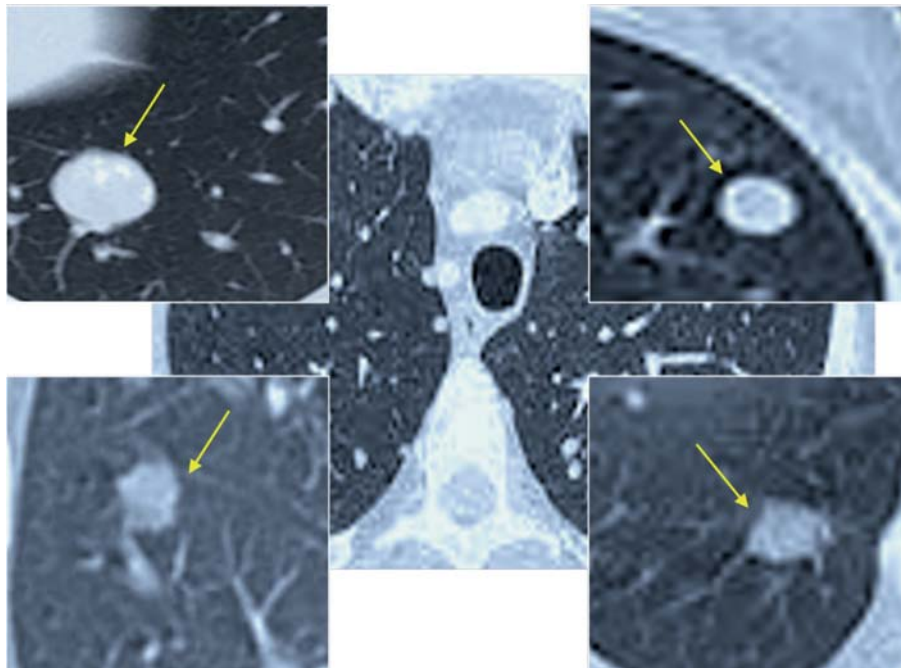


Рис. 2. МСКТ лёгких пациентки А.

Стрелками отмечены метастатические очаги в лёгких.

Fig. 2. Multislice computed tomography of the patient's A. lungs.
Arrows indicate metastatic lesions in the lungs.

ядрышек. Проведено иммуногистохимическое исследование тканей опухоли с CD99, NKX2.2, Synaptophysin, Chromogranin A, Myogenin, MyoD1, Desmin, CD3, PAX-5, TdT. Клетки инфильтрата экспрессируют CD99, NKX2.2. Морфологическая картина СЮ (рис. 4).

Обсуждение

СЮ была впервые описана как диффузная эндотелиома кости Джеймсом Юингом в 1921 г. Хотя изначально считалось, что эта опухоль имеет примитивное мезенхимальное происхождение, недавние молекулярные, биологические и иммуногистохимические исследования показали, что на самом деле её происхождение нейральное [1–3, 10, 17].

Позвоночная локализация опухоли не всегда легко диагностируется, т. к. пациенты часто предъявляют неспецифические начальные симптомы, такие как боль в спине, мышечная боль или диффузная парестезия, что может задержать диагностику. Только при появлении серьёзных неврологических дефицитов, включая сенсорные и двигательные нарушения, а также неврологически вызванную дисфункцию мочевого пузыря или кишечника, подозревают патологию позвоночника [4, 7, 8]. Эта задержка часто происходит в течение нескольких недель после появления начальных симптомов. При этом более 2/3 больных предъявляют неврологические жалобы на момент постановки диагноза. Эта неспецифическая симптоматика приводит к средней диагностической задержке длительностью до 8–12 нед. Некоторые авторы сообщают о средней диагностической задержке 5 мес, поскольку началь-

ные симптомы часто приписываются незначительной травме или другим заболеваниям [4–11].

При этом редкость локализации СЮ в шейном отделе позвоночника может привести к задержке диагностики до тех пор, пока опухоль не достигнет поздней стадии и не сдавит спинной мозг. Начальными симптомами могут быть боль в шее и радикулопатия (боль, иррадирующая в руку или ногу). Эти симптомы могут быстро прогрессировать, сопровождаясь слабостью в конечностях, дисфункцией мочевого пузыря или кишечника, развивающейся в течение нескольких дней после начала заболевания. Высокая степень клинической настороженности имеет решающее значение для ранней диагностики СЮ [3–8].

В нашем случае диагноз был поставлен с опозданием примерно 6 мес, вероятно, из-за нетипичной первоначальной клинической картины болезни и отсутствия характерных признаков на стандартных рентгенограммах, выполненных изначально.

Опухоль часто поражает задние отделы позвоночника, в 70% случаев распространяясь на тела позвонков. В 30% случаев первоначально поражается тело позвонка, а затем распространяется на задние отделы позвоночника. Часто наблюдается обширный мягкотканый компонент, распространяющийся в спинномозговой канал и паравертебральные мышцы. Межпозвоночные отверстия способствуют распространению опухоли в эпидуральное и паравертебральное пространства. Эта инвазия опухоли может привести к поражению артерий, разрыву дурального мешка, сдавлению спинного мозга и инфильтрации нервных корешков [3–10, 17].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

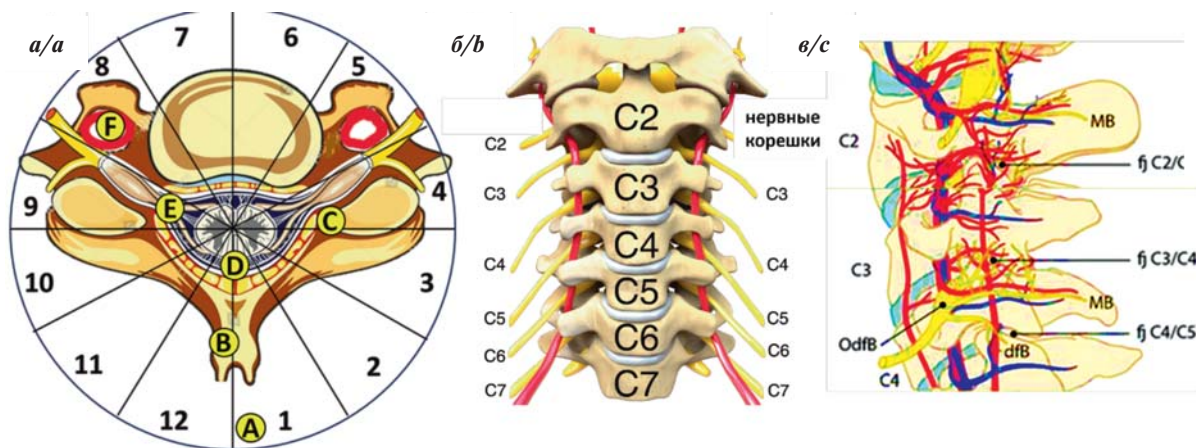


Рис. 3. Система хирургического стадирования опухоли шейного позвонка WBB (Weinstein, Boriani, Biagnini). Хирургическое стадирование опухоли C2 позвонка и анатомо-топографические особенности строения верхне-шейного отдела позвоночника.

a — схема хирургического стадирования опухолей C2 позвонка; поперечный размер опухоли позвонка описывается с учётом 12 зон (пронумерованных от 1 до 12 по часовой стрелке) и 5 концентрических слоёв (A–F) — от паравертебральных экстраоссальных отделов до поражения твёрдой мозговой оболочки. Продольный размер опухоли определяется в соответствии с вовлечёнными уровнями. A — экстраоссальное; B — интраоссальное поверхностное; C — интраоссальное; D — экстраоссальное экстрадуральное; E — экстраоссальное интрадуральное; F — в отверстие позвоночной артерии.

1 — зона остистого отростка слева; 2 — зона дуги позвонка слева; 3 — зона поперечного отростка слева; 4 — зона суставной поверхности и канала нервного корешка слева; 5 — зона позвоночной артерии и ножки позвонка слева; 6 — зона тела позвонка слева; 7 — зона тела позвонка справа; 8 — зона позвоночной артерии и ножки позвонка справа; 9 — зона суставной поверхности и канала нервного корешка справа; 10 — зона поперечного отростка справа; 11 — зона дуги позвонка справа; 12 — зона остистого отростка справа;

б — анатомо-топографическое взаимоотношение нервных корешков и позвоночной артерии в шейном отделе позвоночника;

в — анатомо-топографическое взаимоотношение сосудисто-нервных сплетений на уровне тел C2–C4.

Fig. 3. The WBB (Weinstein, Boriani, Biagnini) surgical staging system for cervical vertebral tumors. Surgical staging of C2 vertebral tumors and anatomical and topographic features of the upper cervical spine.

a — scheme of surgical staging of C2 vertebral tumors; The transverse size of the vertebral tumor is described taking into account 12 zones (numbered from 1 to 12 clockwise) and five concentric layers (A–F from the paravertebral extraosseous regions to the lesion of the dura mater). The longitudinal size of the tumor is determined according to the involved levels. A — extraosseous; B — intraosseous superficial; C — intraosseous; D — extraosseous extradural; E — extraosseous intradural; F — into the foramen of the vertebral artery;

1 — zone of the spinous process on the left; 2 — zone of the vertebral arch on the left; 3 — transverse process zone on the left; 4 — articular surface zone and nerve root canal on the left; 5 — vertebral artery and pedicle zone on the left; 6 — vertebral body zone on the left; 7 — vertebral body zone on the right; 8 — vertebral artery and pedicle zone on the right; 9 — articular surface zone and nerve root canal on the right; 10 — transverse process zone on the right; 11 — vertebral arch zone on the right; 12 — spinous process zone on the right;

б — anatomical and topographic relationship of the nerve roots and vertebral artery in the cervical spine;

в — anatomical and topographic relationship of the vascular-nerve plexuses at the level of C2 — C4 of the cervical vertebral bodies.

Рентгенография часто является первым методом визуализации, проводимым при боли в шее или верхних конечностях. Однако её эффективность ограничена, особенно у детей. Хотя рентгенография может выявить поражения костей у взрослых, она не очень информативна при СЮ [3, 5–9]. МРТ является предпочтительным методом визуализации при подозрении на поражение позвоночника с неврологическими симптомами. МРТ помогает точно определить распространение опухоли в позвоночном канале, возможное распространение на окружающие мягкие ткани и её связь с близлежащими кровеносными сосудами. На МРТ опухоль демонстрирует низкую или среднюю интенсивность сигнала на T1-взвешенных изображениях и среднюю или высокую интенсивность сигнала на T2-взвешенных изображениях. Внутриканальный мягкотканый компонент опухоли позвоночника, как правило, хорошо очерчен, имеет овальную форму, диффузное усиление сигнала и широкое дуральное прикрепление. В соседних позвонках наблюдается деструкция костной ткани, иногда сопровождающаяся

коллапсом позвоночника [2, 4, 11, 16, 18]. Эти характеристики соответствуют нашему клиническому случаю, в котором наблюдалась преобладающая интрадуральная экстремедулярная масса овальной формы с широким дуральным прикреплением. Вся эта визуальная информация имеет решающее значение для определения наиболее подходящей стратегии лечения. Для подтверждения диагноза, как минимум, необходимо провести прицельную биопсию опухоли.

Сцинтиграфия костей является ключевым этапом стадирования для исключения других очагов опухоли и последующего наблюдения после лечения. Более чем в 10% случаев наблюдаются множественные метастазы. Наиболее часто поражаются лёгкие, кости и костный мозг. Частота метастазов в лёгкие составляет 80%, за ними следуют метастазы в кости (40%), тогда как метастазы в лимфатические узлы встречаются редко. Метастатические поражения костей часто напоминают первичное поражение. В нашем случае было выявлено множественное метастазирование опухоли в лёгкие [1, 2, 9, 16, 17].

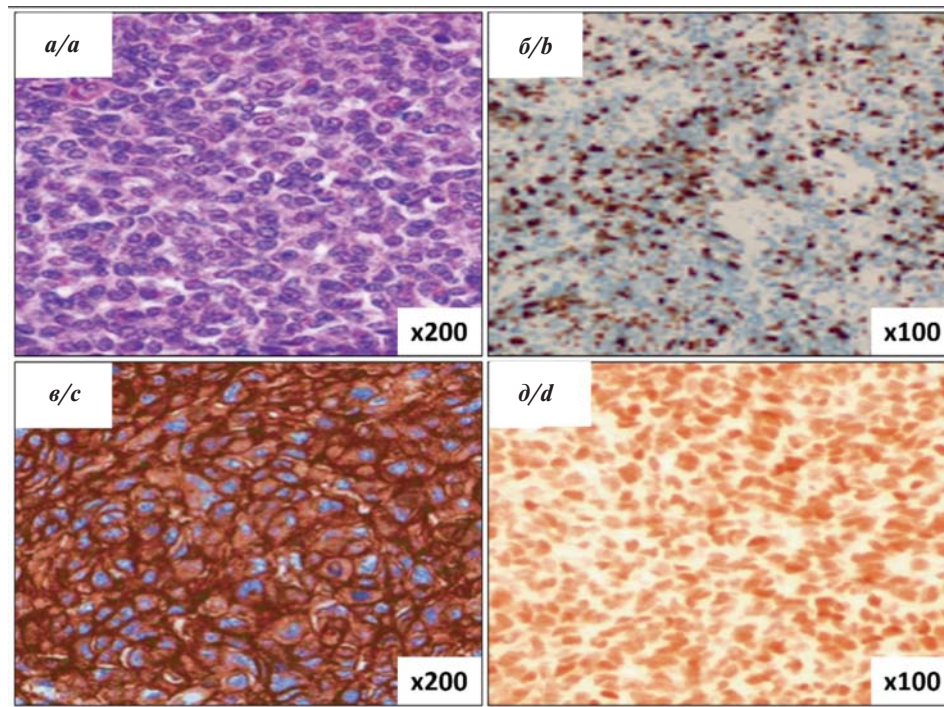


Рис. 4. Морфологическая картина опухоли.

a — окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$; *б* — Ki-67 (индекс 23), $\times 100$; *в* — иммуногистохимическое исследование с CD99, $\times 200$; *д* — иммуногистохимическое исследование с NKX2.2, $\times 100$.

Fig. 4. Morphological picture of the tumor.

a — hematoxylin and eosin staining ($\times 200$); *b* — Ki-67 (index 23) ($\times 100$); *c* — immunohistochemical study with CD99 ($\times 200$); *d* — immunohistochemical study with NKX2.2 ($\times 100$).

Дифференциальная диагностика СЮ с локализацией в шейном отделе позвоночника следует проводить с гигантоклеточной опухолью, аневризматической костной кистой, гистиоцитозом из клеток Лангерганса, гемангиомой позвоночника, хордомой, злокачественной лимфомой, метастатической эмбриональной рабдомиосаркомой, нейробластомой и инфекционными поражениями. Основными методами диагностики СЮ являются морфологический анализ и иммуногистохимия опухоли. Клетки СЮ обычно положительны к белку CD99 примерно в 90% случаев, представляя собой диффузное мембранозное окрашивание. Его отрицательность предполагает альтернативный диагноз. Однако положительность CD99 не является специфичной, т. к. она может наблюдаться и в других небольших круглых синеклеточных опухолях, в частности лимфобластных лимфомах. Иммуноокрашивание антителом к NKX2.2 обеспечивает дополнительную диагностическую ценность. Этот маркер имеет высокую чувствительность (100%) для диагностики СЮ, хотя его специфичность умеренная (84%). Диффузное и сильное интенсивное окрашивание на NKX2.2 часто помогает дифференцировать СЮ от её цитоморфологических имитаторов. Комбинация CD99 и NKX2.2 улучшает специфичность (98%) для выявления СЮ, хотя чувствительность этих маркеров вместе ниже (80%) по сравнению с использованием этих маркеров по отдельности. Также могут быть положительными такие маркеры, как S100 и CD57 [1–3, 10, 14, 16].

На молекулярном уровне эти опухоли характеризуются наличием специфических транслокаций, которые служат истинными генетическими маркерами. Были выявлены две преобладающие транслокации: транслокация EWS-FLI1 t(11;22) (q24;q12), впервые описанная и обнаруженная в 88% случаев, и вариант транслокации EWS-ERG t(21;22)(q22;q12), наблюдаемый в меньшем проценте случаев. Хотя транслокация EWS-FLI1 t(11;22)(q24;q12) присутствует примерно в 88% случаев и является сильным генетическим маркером СЮ, её отсутствие не исключает диагноз. В нашем случае данные МСКТ и МРТ наряду с гистологическим и иммуногистохимическим профилем, позволили установить диагноз без молекулярного анализа [1, 2, 16, 17].

Варианты лечения. Подход к лечению СЮ позвоночника зависит от наличия или отсутствия неврологического дефицита и общего состояния больного. При наличии неврологических нарушений может потребоваться быстрое хирургическое вмешательство, например, ламинэктомия, для устранения компрессии спинного мозга и улучшения неврологических функций. Однако ламинэктомия может дестабилизировать позвоночник и увеличить риск коллапса позвонка. Это представляет серьёзную проблему у детей, поскольку традиционные методы стабилизации позвоночника, особенно шейного отдела, часто не подходят для их растущего организма [1, 2, 16, 17].

Хирургическое лечение СЮ с локализацией опухоли в шейном отделе позвоночника должно быть индивидуальным и учитывать возраст, локализацию и размер опухоли, её распространённость, неврологический дефицит, варианты реконструкции и опыт хирурга. Хирургическое вмешательство направлено в первую очередь на уменьшение объёма опухоли, декомпрессию спинного мозга и гистологическую идентификацию опухоли. Однако при спинальных формах полная резекция часто невозможна из-за высоких функциональных рисков, особенно при инвазии опухоли в позвоночную артерию или корешки спинномозговых нервов. Так, иссечение единым блоком в области затылочно-шейного перехода представляет собой чрезвычайно сложную техническую задачу [1, 3, 5, 9, 10, 16, 17]. А. Khatavi и соавт. использовали после полной резекции индивидуально напечатанное на 3D-принтере самостабилизирующееся искусственное тело позвонка для лечения первичной СЮ, поразившей позвонок C2, у 12-летнего мальчика [12]. Однако данные о долгосрочной эффективности таких имплантатов ограничены, и в нашем случае это не было полезным вариантом, поскольку процедура была экстренной, а опухоль окружала и инвазировала правую позвоночную артерию, которую мы не хотели удалять.

A.N. Aggarwal и соавт. сообщили о случае у 11-летней девочки с миелопатией и поражением позвонка C2 [3]. Больной была выполнена передняя декомпрессия, а затем окципитоцервикальный спондилодез из-за значительного поражения опухолью тканей. Пациентка изначально получала эмпирическую противотуберкулёзную терапию, которая была соответствующим образом изменена на химиотерапию после того, как результаты биопсии выявили СЮ.

Хирургическое вмешательство само по себе не может полностью избавить от опухоли, резекция в пределах приемлемых границ ассоциируется с лучшим местным контролем и общей выживаемостью, хотя этот подход редко применим при шейной локализации опухоли. Как и первичная операция, химиотерапия играет решающую роль в сохранении неврологических функций, и играет жизненно важную роль в достижении долгосрочного контроля и снижения вероятности метастазирования. Обычно используемая схема химиотерапии включает винкристин, дактиномицин, циклофосфамид и доксорубицин. Неоадьювантная химиотерапия может использоваться для уменьшения размера крупных и неоперабельных опухолей, устранения микрометастазов и быстрого устранения эпидуральной компрессии [10, 14, 20–25]. D. Giakoumettis и соавт. сообщили о случае СЮ, исходящей из C2 позвонка, у 3,5-летней девочки без неврологических нарушений, и она была успешно вылечена только с применением химиотерапии [4].

Таргетные терапии при СЮ в первую очередь фокусируются на онкогенных белках слияния, таких как EWSR1/FLI1, которые взаимодействуют с факторами связывания хроматина, такими как BAF, для активации

экспрессии генов и индукции фенотипических изменений в опухолевых клетках. Эти белки слияния также связываются с комплексом ремоделирования хроматина SWI/SNF, что приводит к транскрипционной дерегуляции, затрагивающей такие пути, как сигнальный путь IGF-1 и эпигенетическое перепрограммирование, которые помогают поддерживать пластичность мезенхимальных стволовых клеток. Ингибирование этих белков слияния представляет собой многообещающий метод лечения. Доклинические исследования выявили эффективность ингибиторов малых молекул (например, YK-4-279) и стратегий на основе siRNA. Изучаются также другие молекулярные мишени, участвующие в клеточной адгезии, миграции и инвазии, такие как киназы ROCK1/2, E-кадгерин и MMP9. Сочетание таргетных терапий может помочь преодолеть механизмы резистентности и повысить эффективность лечения, одновременно снижая его токсичность [1, 16, 17, 21–24].

Аксиальное расположение СЮ является плохим прогностическим фактором, но комбинированное применение химиотерапии и лучевой терапии улучшило общий прогноз и выживаемость за последние два десятилетия. Размер опухоли на момент постановки диагноза остаётся важным прогностическим фактором, причём более крупные опухоли ассоциируются с худшим прогнозом. Однако терапевтические достижения уменьшили влияние этого фактора на общую выживаемость. Так, пятилетняя выживаемость при СЮ при адекватном лечении составляет около 60% [1].

Представленный нами случай примечателен не только шейным расположением опухоли, но и нетипичным, вводящим в заблуждение первоначальным проявлением, что привело к поздней диагностике. Этот клинический случай определяет значимость поддержания высокой степени настороженности у детей с хронической аксиальной болью, даже при наличии изначально обнадеживающих результатов визуализации. По сравнению с другими опубликованными случаями, в частности, описанным K. Shaker и соавт., наш случай демонстрирует ряд сходств, в частности, редкое расположение в области шейного отдела позвоночника и начальное проявление в виде компрессии спинного мозга, требующей срочной ламинэктомии [6]. Однако наблюдаются и важные различия, особенно в отношении возраста пациента, задержки диагностики и прогрессирования заболевания. В нашем случае метастазы в лёгких в момент постановки диагноза указывают на более позднюю стадию заболевания, тогда как в опубликованном случае вторичных поражений не наблюдалось.

Ранняя диагностика и своевременное лечение имеют решающее значение для сохранения или восстановления неврологических функций. Агрессивный мультимодальный подход к лечению, включающий хирургическое вмешательство, лучевую и химиотерапию, может улучшить прогноз у таких пациентов [1, 2, 10, 14, 16, 17, 26].

Заклучение

Первичные с СЮ, поражающие С2 позвонок, встречаются крайне редко. Это исключительная локализация для данной опухоли, представляющая диагностические трудности из-за нетипичной клинической картины, рентгенологической и гистопатологической схожести с другими опухолями. Данный случай подчёркивает высокую значимость междисциплинарного подхода для точной диагностики и оптимального лечения. Более точное распознавание этих редких форм может способствовать ранней диагностике и улучшению прогноза для больных. Оптимальное лечение обычно включает в себя адекватное рентгеновское исследование (МСКТ), биопсию очага поражения для иммуногистопатологического подтверждения диагноза, декомпрессию при наличии показаний и послеоперационную мультимодальную химиотерапию.

Литература

1. Zöllner S.K., Amatruda J.F., Bauer S., Collaud S., de Álava E., DuBois S.G., et al. Ewing sarcoma-diagnosis, treatment, clinical challenges and future perspectives. *J. Clin. Med.* 2021; 10(8): 1685. <https://doi.org/10.3390/jcm10081685>
2. Strauss S.J., Berlanga P., McCabe M.G. Emerging therapies in Ewing sarcoma. *Curr. Opin. Oncol.* 2024; 36(4): 297–304. <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000001048>
3. Gulati D., Aggarwal A.N., Kumar S., Chaturvedi S. Primary Ewing's sarcoma of the second cervical vertebra: A rare entity. *J. Pediatr. Orthop. B.* 2011; 20(6): 408–12. <https://doi.org/10.1097/bpb.0b013e328345d78a>
4. Giakoumettis D., Paraskeva K., Nikas I., Georgoulis G., Sfakianos G., Themistocleous M.S. Primary Ewing sarcoma of the axis-C2: A case report and the review of the literature. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2018; 52(4): 534–42. <https://doi.org/10.1016/j.pjnns.2018.02.005>
5. Elaitari K., Jabour S., Boujida N., Allali N., Chat L., Kababri M.E.L., et al. Primary Ewing's sarcoma of the cervical vertebra: A case report. *Radiol. Case Reports.* 2025; 20(10): 5116–21. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2025.06.055>
6. Shaker K., Alomar K., Wahoob M., Altabaa K., Omran M., Marwa G. A rare case of Ewing's sarcoma primary of the cervical spine in a 1-year-old child: A case report and literature review. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2024; 122: 110020. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2024.110020>
7. Cherraji A., Lemrabet A., Dokal I.D., Lrhorfi N., Belghiti H., Allali N., et al. Primary Ewing's sarcoma of the spine: about a case. *Glob. Pediatr. Health.* 2022; 9: 2333794X221123874. <https://doi.org/10.1177/2333794X221123874>
8. Ansari M.N., Gupta A., Jain D.K., Rana D. The Ewing's sarcoma of cervical spine-a rare occurrence. *Spinal Cord Ser. Cases.* 2022; 8(1): 68. <https://doi.org/10.1038/s41394-022-00534-6>
9. Sohrabi C., Mathew G., Maria N., Kerwan A., Franchi T., Agha R.A. The SCARE 2023 guideline: updating consensus Surgical CAsE REport (SCARE) guidelines. *Int. J. Surg.* 2023; 109(5): 1136–40. <https://doi.org/10.1097/JS9.0000000000000373>
10. Mousavi S., Keykhosravi E., Rezaee H., Dehghanian P., Ebrahimzadeh F., Tavallayiet A. Giant primary epidural extraskelatal Ewing sarcoma in cervical spine of an infant: case report and review of the literature. *Iran J. Child. Neurol.* 2024; 18(4): 127–34. <https://doi.org/10.22037/ijcn.v18i4.29422>
11. Чечев Е.И., Грачев Н.С., Лопатин А.В., Ворожцов И.Н., Бабаскина Н.В., Марков Н.М. Остеосаркома и саркома Юинга костей челюстно-лицевой области у детей. *Стоматология: теория и практика.* 2024; 2(1): 5–8. <https://elibrary.ru/wowtpf>
12. Khatavi A., Dhillon C.S., Chhasatia N. Primary Ewing's sarcoma of the C2 vertebra with progressive quadripareisis: Report of a rare case and review of the literature. *Surg. Neurol. Int.* 2020; 11: 340. https://doi.org/10.25259/SNI_497_2020
13. Рында А.Ю., Олюшин В.Е., Ростовцев Д.М., Куканов К.К., Скляр С.С., Забродская Ю.М. Пациенты с длительной вы-

- живаемостью при злокачественных глиомах после фотодинамической терапии. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2024; 124(6): 54–61. <https://doi.org/10.17116/jnevro202412406154> <https://elibrary.ru/nqihhs>
14. Patel D.S., Desai R.T., Pandya A.J., Kothari N.R., Patel R., Chorawala M.R. Harnessing the immune responses: a new frontier in Ewing sarcoma treatment. *Med. Oncol.* 2025; 42(8): 291. <https://doi.org/10.1007/s12032-025-02848-5>
 15. Rynda A.Y., Rostovtsev D.M., Zabrodskaya Y.M., Olyushin V.E. Immunotherapy with autologous dendritic cells in the complex treatment of malignant gliomas — results. *J. Neurooncol.* 2024; 166(2): 309–19. <https://doi.org/10.1007/s11060-023-04559-1>
 16. Mata Fernández C., Sebío A., Orcajo Rincón J., Martín Broto J., Martín Benlloch A., Marcilla Plaza D., et al. Clinical practice guidelines for the treatment of Ewing sarcoma (Spanish Sarcoma Research Group-GEIS). *Clin. Transl. Oncol.* 2025; 27(3): 824–36. <https://doi.org/10.1007/s12094-024-03602-5>
 17. Bhattacharjee S., Venkata S.R., Uppin M.S. Skull and Spinal Ewing's sarcoma in children: an institutional study. *J. Pediatr. Neurosci.* 2018; 13(4): 392–97. https://doi.org/10.4103/JPN.JPN_109_18
 18. Clemente E.J.I., Navarro O.M., Navallas M., Ladera E., Torner F., Sunol M., et al. Multiparametric MRI evaluation of bone sarcomas in children. *Insights Imaging.* 2022; 13(1): 33. <https://doi.org/10.1186/s13244-022-01177-9>
 19. Rynda A.Yu., Rostovtsev D.M., Olyushin V.E., Zabrodskaya Yu.M. Therapeutic pathomorphosis in malignant glioma tissues after photodynamic therapy with chlorin e6 (reports of two clinical cases). *Biomed. Photon.* 2020; 9(2): 45–54. <https://doi.org/10.24931/2413-9432-2020-9-2-45-54>
 20. Brennan B., Kirton L., Marec-Bérard P., Gaspar N., Laurence V., Martín-Broto J., et al. Comparison of two chemotherapy regimens in patients with newly diagnosed Ewing sarcoma (EE2012): an open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet.* 2022; 400(10362): 1513–21. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01790-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01790-1)
 21. Duffaud F., Blay J.Y., Le Cesne A., Chevreau C., Boudou-Rouquette P., Kalbacher E., et al. Regorafenib in patients with advanced Ewing sarcoma: results of a non-comparative, randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre Phase II study. *Br. J. Cancer.* 2023; 129(12): 1940–48. <https://doi.org/10.1038/s41416-023-02413-9>
 22. Italiano A., Mir O., Mathoulin-Pelissier S., Penel N., Piperno-Neumann S., Bompas E., et al. Cabozantinib in patients with advanced Ewing sarcoma or osteosarcoma (CABONE): a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol.* 2020; 21(3): 446–55. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(19\)30825-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(19)30825-3)
 23. Тихонова М.В., Быданов О.И., Слинин А.С., Большаков Н.А., Мельхер И., Ремизов А.В. и др. Саркома Юинга у детей: мультидисциплинарный подход в диагностике и лечении. *Педиатрия.* 2018; 97(4): 37–50. <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-4-37-50> <https://elibrary.ru/xtuurv>
 24. Санакоева А.В., Самарин А.Е., Коноплева Е.И., Тараканова А.В., Сидоров И.В., Другой А.Е. и др. Хирургическое лечение внутримозговых метастазов саркомы Юинга у детей. Описание клинического случая и обзор литературы. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко.* 2025; 89(2): 92–6. <https://doi.org/10.17116/neiro20258902192> <https://elibrary.ru/oyqipa>
 25. Zhao D.Y., Zhang W.L., Cui Y., Ma C.B., Ni S.H., Zhang Z.Y. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral body: A case report. *Medicine.* 2019; 98(24): 15905. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000015905>
 26. Качанов Д.Ю., Абдуллаев Р.Т., Крючко Н.В., Шаманская Т.В., Инюшкина Е.В., Добренёв К.В. и др. Вторые злокачественные опухоли у детей и подростков Московской области. *Онкогематология.* 2009; 4(3): 34–40. <https://elibrary.ru/mnibvy>

References

1. Zöllner S.K., Amatruda J.F., Bauer S., Collaud S., de Álava E., DuBois S.G., et al. Ewing sarcoma-diagnosis, treatment, clinical challenges and future perspectives. *J. Clin. Med.* 2021; 10(8): 1685. <https://doi.org/10.3390/jcm10081685>
2. Strauss S.J., Berlanga P., McCabe M.G. Emerging therapies in Ewing sarcoma. *Curr. Opin. Oncol.* 2024; 36(4): 297–304. <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000001048>

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

3. Gulati D., Aggarwal A.N., Kumar S., Chaturvedi S. Primary Ewing's sarcoma of the second cervical vertebra: A rare entity. *J. Pediatr. Orthop. B.* 2011; 20(6): 408–12. <https://doi.org/10.1097/bpb.0b013e328345d78a>
4. Giakoumettis D., Paraskeva K., Nikas I., Georgoulis G., Sfakianos G., Themistocleous M.S. Primary Ewing sarcoma of the axis-C2: A case report and the review of the literature. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2018; 52(4): 534–42. <https://doi.org/10.1016/j.pjnns.2018.02.005>
5. Elaitari K., Jabour S., Boujida N., Allali N., Chat L., Kababri M.E.L., et al. Primary Ewing's sarcoma of the cervical vertebra: A case report. *Radiol. Case Reports.* 2025; 20(10): 5116–21. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2025.06.055>
6. Shaker K., Alomar K., Wahoob M., Altbaa K., Omran M., Marwa G. A rare case of Ewing's sarcoma primary of the cervical spine in a 1-year-old child: A case report and literature review. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2024; 122: 110020. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2024.110020>
7. Cherraqi A., Lemrabet A., Dokal I.D., Lrhorfi N., Belghiti H., Allali N., et al. Primary Ewing's sarcoma of the spine: about a case. *Glob. Pediatr. Health.* 2022; 9: 2333794X221123874. <https://doi.org/10.1177/2333794X221123874>
8. Ansari M.N., Gupta A., Jain D.K., Rana D. The Ewing's sarcoma of cervical spine-a rare occurrence. *Spinal Cord Ser. Cases.* 2022; 8(1): 68. <https://doi.org/10.1038/s41394-022-00534-6>
9. Sohrabi C., Mathew G., Maria N., Kerwan A., Franchi T., Agha R.A. The SCARE 2023 guideline: updating consensus Surgical Case Report (SCARE) guidelines. *Int. J. Surg.* 2023; 109(5): 1136–40. <https://doi.org/10.1097/JS9.0000000000000373>
10. Mousavi S., Keykhosravi E., Rezaee H., Dehghanian P., Ebrahimzadeh F., Tavallayiet A. Giant primary epidural extraskelatal Ewing sarcoma in cervical spine of an infant: case report and review of the literature. *Iran J. Child. Neurol.* 2024; 18(4): 127–34. <https://doi.org/10.22037/ijcn.v18i4.29422>
11. Chechev E.I., Grachev N.S., Lopatin A.V., Vorozhtsov I.N., Babaskina N.V., Markov N.M. Osteosarcoma and Ewing's sarcoma of the maxillofacial bones in children. *Stomatologiya: teoriya i praktika.* 2024; 2(1): 5–8. <https://elibrary.ru/wowtpf> (in Russian)
12. Khatavi A., Dhillon C.S., Chhasatia N. Primary Ewing's sarcoma of the C2 vertebra with progressive quadriplegia: Report of a rare case and review of the literature. *Surg. Neurol. Int.* 2020; 11: 340. https://doi.org/10.25259/SNI_497_2020
13. Rynda A.Y., Olyushin V.E., Rostovtsev D.M., Kukanov K.K., Sklyar S.S., Zabrodskaya Yu.M. Patients with long-term survival in malignant gliomas after photodynamic therapy. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova.* 2024; 124(6): 54–61. <https://doi.org/10.17116/jnevro202412406154> <https://elibrary.ru/nqihhs> (in Russian)
14. Patel D.S., Desai R.T., Pandya A.J., Kothari N.R., Patel R., Chorawala M.R. Harnessing the immune responses: a new frontier in Ewing sarcoma treatment. *Med. Oncol.* 2025; 42(8): 291. <https://doi.org/10.1007/s12032-025-02848-5>
15. Rynda A.Y., Rostovtsev D.M., Zabrodskaya Yu.M., Olyushin V.E. Immunotherapy with autologous dendritic cells in the complex treatment of malignant gliomas – results. *J. Neurooncol.* 2024; 166(2): 309–19. <https://doi.org/10.1007/s11060-023-04559-1>
16. Mata Fernández C., Sebó A., Orcajo Rincón J., Martín Broto J., Martín Benlloch A., Marcilla Plaza D., et al. Clinical practice guidelines for the treatment of Ewing sarcoma (Spanish Sarcoma Research Group-GEIS). *Clin. Transl. Oncol.* 2025; 27(3): 824–36. <https://doi.org/10.1007/s12094-024-03602-5>
17. Bhattacharjee S., Venkata S.R., Uppin M.S. Skull and Spinal Ewing's sarcoma in children: an institutional study. *J. Pediatr. Neurosci.* 2018; 13(4): 392–97. https://doi.org/10.4103/JPN.JPN_109_18
18. Clemente E.J.I., Navarro O.M., Navallas M., Ladera E., Torner F., Sunol M., et al. Multiparametric MRI evaluation of bone sarcomas in children. *Insights Imaging.* 2022; 13(1): 33. <https://doi.org/10.1186/s13244-022-01177-9>
19. Rynda A.Yu., Rostovtsev D.M., Olyushin V.E., Zabrodskaya Yu.M. Therapeutic pathomorphosis in malignant glioma tissues after photodynamic therapy with chlorin e6 (reports of two clinical cases). *Biomed. Photon.* 2020; 9(2): 45–54. <https://doi.org/10.24931/2413-9432-2020-9-2-45-54>
20. Brennan B., Kirton L., Marec-Bérard P., Gaspar N., Laurence V., Martín-Brotoet J., et al. Comparison of two chemotherapy regimens in patients with newly diagnosed Ewing sarcoma (EE2012): an open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet.* 2022; 400(10362): 1513–21. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01790-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01790-1)
21. Duffaud F., Blay J.Y., Le Cesne A., Chevreau C., Boudou-Rouquette P., Kalbacher E., et al. Regorafenib in patients with advanced Ewing sarcoma: results of a non-comparative, randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre Phase II study. *Br. J. Cancer.* 2023; 129(12): 1940–48. <https://doi.org/10.1038/s41416-023-02413-9>
22. Italiano A., Mir O., Mathoulin-Pelissier S., Penel N., Piperno-Neumann S., Bompas E., et al. Cabozantinib in patients with advanced Ewing sarcoma or osteosarcoma (CABONE): a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol.* 2020; 21(3): 446–55. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(19\)30825-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(19)30825-3)
23. Tikhonova M.V., Budanov O.I., Slinin A.S., Bolshakov N.A., Melcher I., Remizov A.V., et al. Ewing's sarcoma in children: a multidisciplinary approach to diagnostics and treatment. *Pediatr. 2018; 97(4): 37–50.* <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-4-37-50> <https://elibrary.ru/xtuuvr> (in Russian)
24. Sanakoeva A.V., Samarin A.E., Konopleva E.I., Tarakanova A.V., Sidorov I.V., Druy A.E., et al. Surgical treatment of intracerebral metastases of Ewing sarcoma in children. Case report and review. *Voprosy neirokhirurgii im. N.N. Burdenko.* 2025; 89(2): 92–6. <https://doi.org/10.17116/neiro20258902192> <https://elibrary.ru/oyqipa> (in Russian)
25. Zhao D.Y., Zhang W.L., Cui Y., Ma C.B., Ni S.H., Zhang Z.Y. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral body: A case report. *Medicine.* 2019; 98(24): 15905. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000015905>
26. Kachanov D.Y., Abdullaev R.T., Kruchko N.V., Shamanskaya T.V., Inyushkina E.V., Dobrenkov K.V., et al. Second malignant neoplasms in children and adolescents in Moscow region. *Onkogematologiya.* 2009; 4(3): 34–40. <https://elibrary.ru/mnibvy> (in Russian)

Сведения об авторах:

Папуша Людмила Ивановна, доктор мед. наук, проф., зав. отд-м нейроонкологии ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, lydmila.mur@mail.ru; **Ворожцов Игорь Николаевич**, канд. мед. наук; зав. отд-м детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, dr.vorozhtsov@gmail.com; **Грachev Николай Сергеевич**, доктор мед. наук, проф., генеральный директор ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, nick-grachev@yandex.ru; **Лопатин Андрей Вячеславович**, доктор мед. наук, проф., заместитель генерального директора по научно-клинической работе ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, and-lopatin@yandex.ru; **Карачунский Александр Исаакович**, доктор мед. наук, проф., директор Института онкологии, радиологии и ядерной медицины ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, aikarat@mail.ru; **Санакоева Агунда Викторовна**, канд. мед. наук, врач-нейрохирург, отд-е детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, agu.sanakoeva@gmail.com; **Тараканова Александра Васильевна**, врач-патологоанатом, отд-е патологической анатомии ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, sequaciou@gmail.com; **Терещенко Галина Викторовна**, канд. мед. наук, зав. рентгенологическим отд-м ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Galina.Tereshenko@dgoi.ru