

DOI: <https://doi.org/10.24287/j.1024>

**EDN:**

## Современные подходы к лечению пациентов детского и подросткового возраста с саркомой Юинга

*Вилесова И.Г., Сальникова Е.А., Пшонкин А.В., Коноплева Е.И., Карачунский А.И.*

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России

### Для корреспонденции:

Вилесова Ирина Григорьевна - врач-детский онколог НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 117198, г. Москва, улица Саморы Машела, дом 1; galanthus@mail.ru +79166304515; orcid.org/0000-0001-6296-4305

### АННОТАЦИЯ

Саркома Юинга (СЮ) – редкое агрессивное злокачественное новообразование, поражающее в большинстве случаев кости и характеризующееся наличием транслокации гена семейства *FET* с одним из генов семейства *ETS*. Комплексное лечение заболевания включает химиотерапию и адекватный локальный контроль (хирургическое лечение и/или лучевая терапия). Целью данной работы является представление современных подходов к медикаментозной терапии у пациентов детского и подросткового возраста с СЮ. На сегодняшний день предпочтительным вариантом неoadъювантной химиотерапии является интенсифицированная схема VDC/IE с интервалом 14 дней. Высокодозная химиотерапия показала свою эффективность в лечении пациентов с локализованной формой СЮ из группы высокого риска. При диссеминированной форме заболевания ввиду неэффективности данный вариант лечения не проводится. Метрономная терапия может включать как низкодозовую химиотерапию, так и препараты направленного действия и назначается пациентам с рефрактерной, рецидивирующей СЮ, а также группе первичных больных с исходно метастатической формой заболевания.

**Ключевые слова:** саркома Юинга, дети, химиотерапия, метрономная терапия, ингибиторы тирозинкиназ.

**Как цитировать:** Вилесова И.Г., Сальникова Е.А., Пшонкин А.В., Коноплева Е.И., Карачунский А.И. Современные подходы к лечению пациентов детского и подросткового возраста с саркомой Юинга // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2025;24(3):XX–XX. DOI: <https://doi.org/10.24287/j.1024>

**Рукопись получена:** 15.09.2025

**Принята к печати:** 18.09.2025

## **Modern approaches for the treatment of children and adolescents with Ewing's sarcoma**

*Vilesova I.G., Salnikova E.A., Pshonkin A.V., Konopleva E.I., Karachunsky A.I.*

Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health of the Russian Federation

### **ABSTRACT**

Ewing sarcoma is a rare aggressive malignant tumor, which affects mostly the bones. This tumor is characterized by the presence of translocation of the FET family gene with one of the genes of the ETS family. Complex treatment of the disease includes chemotherapy and adequate local control (surgery and/or radiation). The goal of this article is the presentation of modern medical treatment in children with Ewing sarcoma. Currently, the preferred option for neoadjuvant chemotherapy is an intensified VDC/IE regimen with an interval of 14 days. High-dose chemotherapy has shown its effectiveness in the treatment of patients with a localized form of SJS from a high-risk group. With a disseminated form of the disease, due to ineffectiveness, this treatment option is not carried out. Metronomic therapy can include both low-dose chemotherapy and targeted drugs and is prescribed to patients with refractory, recurrent SJS, as well as to a group of primary patients with an initially metastatic form of the disease.

**Keywords:** Ewing sarcoma, children, chemotherapy, metronomic therapy.

**For correspondence:**

Irina G. Vilesova is a pediatric oncologist at the National Research Medical Center of the Russian Academy of Medical Sciences. Dmitry Rogachev, 1 Samora Mashela Street, Moscow, 117198; galanthus@mail.ru +79166304515; orcid.org/0000-0001-6296-4305

**How to cite:** Vilesova IG, et al. Modern approaches for the treatment of children and adolescents with Ewing's sarcoma. *Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology*. 2025;24(3):XX–XX. DOI: <https://doi.org/10.24287/j.1024>

**Received:** 15.09.2025

**Accepted:** 18.09.2025

## ВВЕДЕНИЕ

Саркома Юинга – это редкое агрессивное злокачественное новообразование, относящееся к группе недифференцированных мелкоклеточных сарком с наличием транслокации гена семейства *FET* (чаще *EWSR1*) с одним из генов семейства *ETS* (чаще *FLI1*). Эта опухоль поражает в большинстве случаев кости, но иногда локализуется и в мягких тканях [1].

Согласно данным SEER (The Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, Национальный институт рака США), заболевание составляет 2% от всех злокачественных новообразований у детей и 27% от всех первичных злокачественных опухолей костей в возрастной группе 15-29 лет, чаще встречается у мальчиков (соотношение мальчики/девочки приблизительно 1,5). Пик заболеваемости наблюдается у подростков и молодых взрослых в возрасте от 10 до 19 лет, с частотой встречаемости 9 – 10 случаев на 1 млн детей подросткового возраста в год. Ввиду редкости возникновения этого типа опухоли у детей младше 10 лет заболеваемость СЮ на 1 млн всего детского населения составляет 2,9 случая. [2, 3, 4] Заболеваемость СЮ значительно выше в европейской популяции, сравнительно со странами Азии и Африки. [5]

В Российской Федерации (РФ) на настоящий момент времени нет единого подхода к учету детских онкологических заболеваний. Имеются работы, основанные на анализе эпидемиологических данных некоторых территориальных канцер-регистров либо по отдельным лечебным учреждениям или исследовательским группам. Согласно данным Рыкова М. Ю., заболеваемость саркома костей в нашей стране 11,9 случаев на 1 млн подростков в возрасте 15-17 лет, а СЮ составила 5% от всех первичных опухолей у детей. [6, 7]

Саркома Юинга может поражать любую кость организма, однако наиболее часто развивается в плоских костях (кости таза поражены в 28% случаев, позвонки – 12%, ребра, грудина и ключица – 14%, кости черепа – 3%) и костях нижних конечностей (26%). [3] Метастатическую форму болезни диагностируют в 25 – 30% случаев среди первичных больных. [2, 8, 9] Наиболее частые локализации метастазирования: легкие (19%), кости (14%), костный мозг (5%) и сочетанное поражение костей и легких (6%). [10, 11]

После выполнения инструментальных методов обследования (компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ)) пациент направляется в специализированный онкологический центр для обсуждения дальнейшей тактики ведения в условиях междисциплинарной команды, включающей онколога, хирурга-ортопеда, рентгенолога и врача патоморфологической диагностики, и проведения следующим этапом биопсии опухоли с целью гистологической верификации патологического процесса. [9, 12]

При просмотре гистологических препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, в большинстве случаев морфолог на первом этапе диагностики видит мелкие мономорфные округлые клетки, но возможны также «атипичные» варианты строения — эпителиоидный, веретено-круглоклеточный. При проведении иммуногистохимического (ИГХ) исследования свыше чем в 90% случаях у пациентов с СЮ выявляется ко-

экспрессия CD99 (в «типичном» строго мембранном локусе) и NKX2.2 (диффузная яркая ядерная экспрессия). [13].

Ввиду проблемы «перекрестного» иммунофенотипа СЮ и «юингоподобных» сарком для повышения точности диагностики всем пациентам показано проведение молекулярно-генетических методов исследования (флюоресцентная гибридизация *in situ* (FISH), полимеразная цепная реакция (ПЦР) с обратной транскрипцией (ОТ-ПЦР), РНК-секвенирование). Наиболее часто (85%) при СЮ наблюдается транслокация t (11; 22) (q24; q12) с формированием химерного транскрипта *EWSR1-FLI1*. Второй по частоте встречаемости (10% случаев) является транслокация t (21; 22) (q22; q12) с формированием *EWSR1-ERG*. Остальные варианты крайне редки (каждый менее 1%): *EWSR1-ETV1*, *EWSR1-ETV4*, *EWSR1-FEV*, *FUS-FEV*, *FUS-ERG*. [14]

За последние 50 лет с применением комплексного лечения, включающего хирургическое лечение, химиотерапию и лучевую терапию, прогноз пациентов с СЮ значительно улучшился.

До эры химиотерапии (ХТ) хирургический метод лечения был основным, включая часто ампутацию пораженной конечности. Прогноз был крайне неблагоприятным: 5-летняя выживаемость составляла менее 10%. [15]

В 1960-х годах стало известно, что СЮ чувствительна к таким химиопрепаратам как циклофосфамид, винкристин, актиномицин-Д. Rosen et al. включили в исследование 12 пациентов с СЮ, которым была проведена лучевая терапия, адьювантная ХТ, включающая актиномицин-Д, адриамицин, винкристин и циклофосфамид. На момент анализа данных все 12 детей (период наблюдения 10 – 37 месяцев), оставались без признаков рецидива заболевания. [15, 16]

С 1970 – 1980-х годов в терапии СЮ применяются доксорубицин, ифосфамид и этопозид. [17]

Согласно результатам лечения по протоколу AEWS0031 Children's Oncology Group (COG) (n=568), проведение химиотерапии в составе альтернирующих

курсов VDC (винкристин, доксорубицин, циклофосфан) и IE (ифосфамид, этопозид) с сокращением интервала между курсами терапии с 21 до 14 дней позволило у пациентов с локализованной формой СЮ увеличить 5-летнюю бессобытийную выживаемость (БСВ) до 73% и 5-летнюю общую выживаемость (ОВ) до 83%. [18] Сравнительная характеристика пациентов, получивших лечение по протоколу AEWS0031, представлена в таблице 1.

В 2022 году были опубликованы результаты исследования Euro-Ewing 2012, в котором сравнивались режимы неoadъювантной химиотерапии VIDE (винкристин, ифосфамид, доксорубицин, этопозид) (интервал 21 день) с альтернирующими курсами VDC/IE (интервал 14 дней), согласно которым 3-летняя БСВ была сопоставима в обеих группах (в первой группе составила 61%, а во второй – 67%), а фебрильная нейтропения 3-5 степени встречалась чаще в группе 1 (74% сравнительно с 58% в группе 2). Необходимо отметить, что в данной работе анализировались пациенты не только с локализованными формами болезни, но также имеющие метастатическое поражение легких (17% в обеих группах) и отдаленные очаги метастазирования (10% в обеих группах). [19] Сравнительная характеристика пациентов и переносимости терапии представлена в таблицах 2, 3.

На сегодняшний день режим неoadъювантной химиотерапии VDC/IE при СЮ с интервалом 14 дней является предпочтительным. [8, 19, 20]

Современные данные о результатах лечения пациентов с СЮ представлены в таблице 4.

Euro-Ewing 99 и EWING 2008 – это наиболее крупные исследования, показавшие эффективность высокодозной химиотерапии (ВДХТ) у пациентов с СЮ. Проведение ВДХТ в составе бусульфана и мелфалана увеличило показатели БСВ и ОВ у пациентов с локализованной СЮ группы высокого риска (объем опухоли 200 мл и более и/или патоморфоз 0-3 степени): 3- и 5-летняя БСВ составила 69 и 60,7%, соответственно, сравнительно с 56,7 и 47,1 % при стандартной адъювантной ХТ в составе винкристина, актиномицина-Д и ифосфамида (VAI). [21] У пациентов с СЮ с изолированным

метастатическим поражением легких и/или плевры применение данной схемы ВДХТ не выявило значимого улучшения сравнительно с химиотерапией в составе VAI и тотального облучения легких (ТОЛ). [22] У пациентов с отдаленным метастатическим поражением применение ВДХТ в составе тресульфана и мелфалана (TreoMel) также не показало преимущества по сравнению со стандартной адъювантной терапией (3-летняя БСВ в группе TreoMel 20,9% сравнительно с 19,2 % в группе контроля). [23] В следующей версии протокола Euro-Ewing 2012 ВДХТ в составе бусульфана и мелфалана с последующей аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ауто-ТГСК) проводится пациентам с СЮ при локализованной форме заболевания и инициальном объеме опухоли более 200 см<sup>3</sup>, а также в случае локализованной формы болезни и инициальном объеме опухоли менее 200 см<sup>3</sup>, но с посттерапевтическим патоморфозом 0 – 3 степени (более 10% витальных опухолевых клеток). При метастатической форме СЮ ВДХТ не проводится. [8, 21]

В то же время пациенты с метастатической формой заболевания характеризуются неблагоприятным прогнозом. В этой группе больных 5-летняя ОВ остается низкой (менее 30%), за исключением пациентов с изолированным метастатическим поражением легких (около 50%). [17] Увеличить показатели БСВ и ОВ в этой группе больных может позволить проведение метрономной терапии, включение в схему лечения новых методов лечения (ингибиторы тирозинкиназы, иммунотерапия, CAR T-терапия). [24, 25, 26, 27]

В 2012 году были опубликованы результаты исследования применения метрономной терапии по схеме винорелбин/циклофосфан у детей и молодых взрослых с рецидивирующими или рефрактерными солидными опухолями, включая СЮ (полный ответ (ПО) – у 6% (n=1), частичный ответ (ЧО) – у 6% (n=1), стабилизация болезни (СБ) у 19% больных (n=3)). [25]

Метрономная терапия по схеме винбластин/целекоксиб у пациентов с метастатической формой СЮ (NCT00061893, n=35) была проанализирована в

исследовании COG, по результатам которого 2-летняя БРВ достигла 35%. Этот показатель был значительно выше в группе с изолированным метастатическим поражением легких (71%), сравнительно с остальными (26%). [28]

Таким образом, несмотря на небольшое количество исследуемых пациентов и малый период наблюдения, полученные результаты свидетельствуют о возможности применения метрономной терапии у больных с СЮ. Необходимо проведение дальнейших исследований этого варианта лечения, комбинации ХТ с другими терапевтическими агентами.

Так, основываясь на успешном применении ганитумаба (ингибитор IGF-1R) в лечении рецидивов СЮ, в исследовании AEWS1221 COG данный препарат был включен в первую линию терапии метастатической формы заболевания (n= 298, первая группа – стандартная ХТ по схеме VDC/IE (n=148), вторая группа – терапия по схеме VDC/IE + ганитумаб). В 2023 году были опубликованы результаты, согласно которым добавление ганитумаба не показало увеличения эффективности терапии (3-летняя БСВ в первой группе – 37,4%, во второй – 39,1%; 3-летняя ОВ – 59,5% и 56,7%, соответственно), однако было ассоциировано с повышенной токсичностью (во второй группе пациентов чаще случаи пневмонита после лучевой терапии, фебрильной нейтропении, повышения уровня АЛТ в крови). [29]

Латиноамериканские коллеги опубликовали в этом году результаты мультицентрового исследования применения метрономной терапии по схеме винбластин/циклофосфан у пациентов с метастатической формой СЮ (n=100), согласно которому 5-летняя ОВ и БРВ составили 33,1% и 27,8%, соответственно. 58 пациентов получили 75% запланированных циклов лечения, причина отмены у 42 оставшихся – прогрессия заболевания (n=42), токсичность (n=3). Наиболее частые осложнения: фебрильная нейтропения 3 степени (2,7 % курсов ХТ), нейтропения 3 степени (27,8%), анемия (4,6%). На фоне лечения был зафиксирован 1 случай летального исхода из-за токсичности без уточнения ее варианта. [30]



В нашей стране схема винорелбин/циклофосфан (12 курсов) в 2024 году была включена в клинические рекомендации «Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга (ID 70\_2)» [31] и проводится пациентам с метастатической формой заболевания после завершения интенсивного этапа лечения.

Поскольку у части пациентов с СЮ на фоне метронормной химиотерапии наблюдается выраженная токсичность, в первую очередь, гематологическая, что является причиной ее отмены, применение у этой группы больных ингибиторов тирозинкиназ в режиме поддерживающего лечения является оптимальной альтернативой. [26, 32]

Исследования эффективности и переносимости мультикиназных ингибиторов представлены в таблице 5.

В 2014 году было начато мультицентровое исследование II фазы эффективности и безопасности применения регорафениба у пациентов старше 10 лет с метастатическими формами сарком костей (REGOBONE). Данный препарат показал эффективность в лечении пациентов с прогрессией хондросаркомы, остеосаркомы. Результаты у пациентов с СЮ пока не опубликованы. [26, 33, 34]

С 2021 года проводится мультицентровое исследование II фазы применения регорафениба у подростков и взрослых с саркомами костей высокой степени злокачественности (REGOMAIN) в качестве поддерживающего лечения после завершения стандартной терапии. [32]

С 2024 года ведется набор пациентов с метастатической формой СЮ в международное исследование INTER-EWING-1, в котором будет оценено добавление регорафениба (ингибитор тирозинкиназы) к неoadьювантной ХТ (VDC/IE) с последующим проведением метронормной терапии (6 курсов по схеме винорелбин/циклофосфан) после адьювантного лечения. [32, 35]

В нашей стране ингибиторы тирозинкиназ (пазопаниб, регорафениб, кабозантиниб) были включены в клинические рекомендации (уровень убедительности рекомендаций C), учитывая данные зарубежных коллег о

применении этих препаратов у пациентов с рецидивирующими и рефрактерными злокачественными опухолями костей, включая метастатические формы СЮ. [36, 37, 38, 39]. В настоящее время готовятся к публикации результаты применения метрономной терапии СЮ у пациентов, получавших лечение на базе НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

В статье представлены актуальные данные мировой литературы о современных подходах к медикаментозной терапии СЮ у пациентов детского и подросткового возраста. На сегодняшний день предпочтительным вариантом неoadьювантной химиотерапии является интенсифицированная схема VDC/IE с интервалом 14 дней. Высокодозная химиотерапия показала свою эффективность в лечении пациентов с локализованной формой СЮ из группы высокого риска. При диссеминированной форме заболевания ввиду неэффективности данный вариант лечения не проводится. Метрономная терапия может включать как низкодозовую химиотерапию, так и препараты направленного действия и назначается пациентам с рефрактерной, рецидивирующей СЮ, а также группе первичных больных с исходно метастатической формой заболевания. Данные представленных в статье исследований свидетельствуют о приемлемом профиле токсичности и клинической активности метрономной терапии.

Необходимо отметить, что все вышеописанные в статье терапевтические варианты доступны и применяются в том числе на территории Российской Федерации.

Перспективы дальнейших исследований заключаются в оптимизации схем метрономной терапии (выбор лекарственных препаратов и их дозировок, комбинация с другими терапевтическими агентами), оценке эффективности и переносимости препаратов направленного действия, CAR T-терапии и их комбинации с режимами интенсивной химиотерапии, особенно в группе рефрактерных/рецидивирующих/исходно метастатических форм заболевания.

**Источники финансирования.** Данное исследование не имело финансовой поддержки от сторонних организаций.

**Funding.** This study did not have financial support from third-party organizations.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is no conflict of interest.

**Вклад авторов:** Вилесова И.Г. — сбор и анализ литературы, написание черновика рукописи; Сальникова Е.А. — сбор и анализ литературы, редактирование черновика рукописи; Пшонкин А.В. — разработка дизайна статьи, сбор и анализ литературы, написание и редактирование черновика рукописи; Коноплева Е.И. — сбор и анализ литературы, написание и редактирование черновика рукописи; Карачунский А.И. — сбор и анализ литературы, редактирование черновика рукописи.

**Authors contribution:** Vilesova I.G. — collection and analysis of literature, writing a draft manuscript; Salnikova E.A. — collection and analysis of literature, editing a draft manuscript; Pshonkin A.V. — article design development, collection and analysis of literature, writing and editing a draft manuscript; Konopleva E.I. — collection and analysis of literature, writing and editing a draft manuscript; Karachunsky A.I. — collection and analysis of literature, editing of the draft manuscript.

## **ORCID**

Vilesova I.G., 0000-0001-6296-4305

Salnikova E.A. 0000-0002-9846-2793

Pshonkin A.V., 0000-0002-2057-2036

Konopleva E.I., 0000-0002-6848-8714

Karachunsky A.I., 0000-0002-9300-5198

## Список литературы

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours. Soft tissue and bone tumours, 5th ed. Vol. 3. Lyon: IARC; 2020.
2. Esiashvili N, Goodman M, Marcus RBJr. Changes in incidence and survival of Ewing sarcoma patients over the past 3decades: Surveillance Epidemiology and End Results data. *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 2008; 30 (6): 425–430.
3. Mascarenhas L, Siegel S, Spector L, Arndt C, Femino D, Malogolowkin M. Malignant bone tumors. In: Bleyer A, Leary M, Barr R, eds. *Cancer Epidemiology in Older Adolescents and Young Adults 15 to 29 Years of Age, Including SEER Incidence and Survival: 1975–2000*. Bethesda, MD: National Cancer Institute, 2006: 97–109.
4. Gurney J.G., Young J.L., Roffers S.D. Malignant Bone Tumors // *Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975-1995*, National Cancer Institute, SEER Program. 1999. P. 99–110.
5. Kaneva K, Schurr TG, Tatarinova TV, Buckley J, Merkurjev D, Triska P, Liu X, Done J, Maglinte DT, Deapen D, Hwang A, Schiffman JD, Triche TJ, Biegel JA, Gai X. Mitochondrial DNA haplogroup, genetic ancestry, and susceptibility to Ewing sarcoma. *Mitochondrion.* 2022 Nov;67:6-14. doi: 10.1016/j.mito.2022.09.002. Epub 2022 Sep 15. PMID: 36115539; PMCID: PMC9997094.]
6. Мень Т.Х., Рыков М.Ю., Поляков В.Г. Злокачественные новообразования у детей в России: основные показатели и тенденции // *Российский онкологический журнал.* - 2015. - Т. 20. - №2. - С. 43-47. doi: 10.17816/onco40153
7. Рыков Максим Юрьевич. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ СИСТЕМЫ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ. Диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук.

8. Anderton J, Moroz V, Marec-Bérard P, Gaspar N, Laurence V, Martín-Broto J, Sastre A, Gelderblom H, Owens C, Kaiser S, Fernández-Pinto M, Fenwick N, Evans A, Strauss S, Whelan J, Wheatley K, Brennan B. International randomised controlled trial for the treatment of newly diagnosed EWING sarcoma family of tumours - EURO EWING 2012 Protocol. *Trials*. 2020 Jan 17;21(1):96. doi: 10.1186/s13063-019-4026-8. PMID: 31952545; PMCID: PMC6969439.
9. Casali PG, Bielack S, Abecassis N, Aro HT, Bauer S, Biagini R, Bonvalot S, Boukovinas I, Bovee JVMG, Brennan B, Brodowicz T, Broto JM, Brugières L, Buonadonna A, De Álava E, Dei Tos AP, Del Muro XG, Dileo P, Dhooge C, Eriksson M, Fagioli F, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Ferrari S, Frezza AM, Gaspar N, Gasperoni S, Gelderblom H, Gil T, Grignani G, Gronchi A, Haas RL, Hassan B, Hecker-Nolting S, Hohenberger P, Issels R, Joensuu H, Jones RL, Judson I, Jutte P, Kaal S, Kager L, Kasper B, Kopeckova K, Krákorová DA, Ladenstein R, Le Cesne A, Lugowska I, Merimsky O, Montemurro M, Morland B, Pantaleo MA, Piana R, Picci P, Piperno-Neumann S, Pousa AL, Reichardt P, Robinson MH, Rutkowski P, Safwat AA, Schöffski P, Sleijfer S, Stacchiotti S, Strauss SJ, Sundby Hall K, Unk M, Van Coevorden F, van der Graaf WTA, Whelan J, Wardelmann E, Zaikova O, Blay JY; ESMO Guidelines Committee, PaedCan and ERN EURACAN. Bone sarcomas: ESMO-PaedCan-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2018 Oct 1;29(Suppl 4):iv79-iv95. doi: 10.1093/annonc/mdy310. PMID: 30285218
10. Liu B, Tang L. Lung and bone metastases patterns in Ewing sarcoma: Chemotherapy improves overall survival. *Medicine (Baltimore)*. 2024 Sep 6;103(36):e39546. doi: 10.1097/MD.00000000000039546. PMID: 39252261; PMCID: PMC11384869.
11. Shulman DS, Grier HE, DuBois SG. Role of bone marrow biopsy for staging new patients with Ewing sarcoma: A systematic review. *Pediatr Blood Cancer*. 2021 Feb;68(2):e28807. doi: 10.1002/pbc.28807. Epub 2020 Nov 21. PMID: 33219750.
12. М. В. Тихонова, О. И. Быданов, А. С. Слинин, Н. А. Большаков, И. Мельхер, А. В. Ремизов, В. Ю. Роцин, Н. Г. Ускова, А. В. Нечеснюк, Д. В. Литвинов, М.

- В. Телешова, Н. С. Грачев, А. Е. Друй, Д. Ю. Качанов, А. И. Карачунский. Саркома Юинга у детей: мультидисциплинарный подход в диагностике и лечении. Педиатрия. 2018; 97 (4): 37–50.
13. Сидоров И. В., Федорова А. С., Шарлай А. С., Коновалов Д. М. Клинико-морфологическая характеристика саркомы Юинга и алгоритм диагностики недифференцированных круглоклеточных сарком. Архив патологии. 2023;85(5):13-21.
- a. Sidorov IV, Fedorova AS, Sharlai AS, Konovalov DM. Clinical and morphological characteristics of Ewing's sarcoma and the algorithm for diagnosing undifferentiated round cell sarcomas. Russian Journal of Archive of Pathology. 2023;85(5):13-21. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/patol20238505113>
14. Dupuy M, Lamoureux F, Mullard M, Postec A, Regnier L, Baud'huin M, Georges S, Brounais-Le Royer B, Ory B, Rédini F, Verrecchia F. Ewing sarcoma from molecular biology to the clinic. *Front Cell Dev Biol*. 2023 Sep 11;11:1248753. doi: 10.3389/fcell.2023.1248753. PMID: 37752913; PMCID: PMC10518617.
15. Falk S, Alpert M. Five-year survival of patients with Ewing's sarcoma. *Surg Gynecol Obstet*. 1967 Feb;124(2):319-24. PMID: 5334502.
16. Rosen, G. Proceedings: disease-free survival in children with Ewing's sarcoma treated with radiation therapy and adjuvant four-drug sequential chemotherapy / G. Rosen, N. fan C. Wollner [et al.] // *Cancer*. – 1974. – V. 33. – P. 384-393.
17. Gaspar N, Hawkins DS, Dirksen U, Lewis IJ, Ferrari S, Le Deley MC, Kovar H, Grimer R, Whelan J, Claude L, Delattre O, Paulussen M, Picci P, Sundby Hall K, van den Berg H, Ladenstein R, Michon J, Hjorth L, Judson I, Luksch R, Bernstein ML, Marec-Bérard P, Brennan B, Craft AW, Womer RB, Juergens H, Oberlin O. Ewing Sarcoma: Current Management and Future Approaches Through Collaboration. *J Clin Oncol*. 2015 Sep 20;33(27):3036-46. doi: 10.1200/JCO.2014.59.5256. Epub 2015 Aug 24. PMID: 26304893.
18. Womer RB, West DC, Krailo MD, Dickman PS, Pawel BR, Grier HE, Marcus K, Sailer S, Healey JH, Dormans JP, Weiss AR. Randomized controlled trial of interval-compressed chemotherapy for the treatment of localized Ewing sarcoma: a

- report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2012 Nov 20;30(33):4148-54. doi: 10.1200/JCO.2011.41.5703. Epub 2012 Oct 22. Erratum in: *J Clin Oncol.* 2015 Mar 1;33(7):814. doi: 10.1200/JCO.2015.61.1491. Dosage error in article text. PMID: 23091096; PMCID: PMC3494838.
19. Brennan B, Kirton L, Marec-Bérard P, Gaspar N, Laurence V, Martín-Broto J, Sastre A, Gelderblom H, Owens C, Fenwick N, Strauss S, Moroz V, Whelan J, Wheatley K. Comparison of two chemotherapy regimens in patients with newly diagnosed Ewing sarcoma (EE2012): an open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet.* 2022 Oct 29;400(10362):1513-1521. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01790-1. PMID: 36522207.
20. Cash T, Krailo MD, Buxton AB, Pawel BR, Healey JH, Binitie O, Marcus KJ, Grier HE, Grohar PJ, Reed DR, Weiss AR, Gorlick R, Janeway KA, DuBois SG, Womer RB. Long-Term Outcomes in Patients With Localized Ewing Sarcoma Treated With Interval-Compressed Chemotherapy on Children's Oncology Group Study AEWS0031. *J Clin Oncol.* 2023 Oct 20;41(30):4724-4728. doi: 10.1200/JCO.23.00053. Epub 2023 Aug 31. PMID: 37651654; PMCID: PMC10602538.
21. Whelan J, Le Deley MC, Dirksen U, Le Teuff G, Brennan B, Gaspar N, Hawkins DS, Amler S, Bauer S, Bielack S, Blay JY, Burdach S, Castex MP, Dilloo D, Eggert A, Gelderblom H, Gentet JC, Hartmann W, Hassenpflug WA, Hjorth L, Jimenez M, Klingebiel T, Kontny U, Kruseova J, Ladenstein R, Laurence V, Lervat C, Marec-Berard P, Marreaud S, Michon J, Morland B, Paulussen M, Ranft A, Reichardt P, van den Berg H, Wheatley K, Judson I, Lewis I, Craft A, Juergens H, Oberlin O; Euro-E.W.I.N.G.99 and EWING-2008 Investigators. High-Dose Chemotherapy and Blood Autologous Stem-Cell Rescue Compared With Standard Chemotherapy in Localized High-Risk Ewing Sarcoma: Results of Euro-E.W.I.N.G.99 and Ewing-2008. *J Clin Oncol.* 2018 Sep 6;36(31):JCO2018782516. doi: 10.1200/JCO.2018.78.2516. Epub ahead of print. PMID: 30188789; PMCID: PMC6209090.

22. Dirksen U, Brennan B, Le Deley MC, Cozic N, van den Berg H, Bhadri V, Brichard B, Claude L, Craft A, Amler S, Gaspar N, Gelderblom H, Goldsby R, Gorlick R, Grier HE, Guinbretiere JM, Hauser P, Hjorth L, Janeway K, Juergens H, Judson I, Krailo M, Kruseova J, Kuehne T, Ladenstein R, Lervat C, Lessnick SL, Lewis I, Linassier C, Marec-Berard P, Marina N, Morland B, Pacquement H, Paulussen M, Randall RL, Ranft A, Le Teuff G, Wheatley K, Whelan J, Womer R, Oberlin O, Hawkins DS; Euro-E.W.I.N.G. 99 and Ewing 2008 Investigators. High-Dose Chemotherapy Compared With Standard Chemotherapy and Lung Radiation in Ewing Sarcoma With Pulmonary Metastases: Results of the European Ewing Tumour Working Initiative of National Groups, 99 Trial and EWING 2008. *J Clin Oncol*. 2019 Dec 1;37(34):3192-3202. doi: 10.1200/JCO.19.00915. Epub 2019 Sep 25. PMID: 31553693; PMCID: PMC6881099.
23. Koch R, Gelderblom H, Haveman L, Brichard B, Jürgens H, Cyprova S, van den Berg H, Hassenpflug W, Raciborska A, Ek T, Baumhoer D, Egerer G, Eich HT, Renard M, Hauser P, Burdach S, Bovee J, Bonar F, Reichardt P, Kruseova J, Hardes J, Kühne T, Kessler T, Collaud S, Bernkopf M, Butterfaß-Bahloul T, Dhooge C, Bauer S, Kiss J, Paulussen M, Hong A, Ranft A, Timmermann B, Rascon J, Vieth V, Kanerva J, Faldum A, Metzler M, Hartmann W, Hjorth L, Bhadri V, Dirksen U. High-Dose Treosulfan and Melphalan as Consolidation Therapy Versus Standard Therapy for High-Risk (Metastatic) Ewing Sarcoma. *J Clin Oncol*. 2022 Jul 20;40(21):2307-2320. doi: 10.1200/JCO.21.01942. Epub 2022 Apr 15. PMID: 35427190.
24. Gupta A, Riedel RF, Shah C, Borinstein SC, Isakoff MS, Chugh R, Rosenblum JM, Murphy ES, Campbell SR, Albert CM, Zahler S, Thomas SM, Trucco M. Consensus recommendations in the management of Ewing sarcoma from the National Ewing Sarcoma Tumor Board. *Cancer*. 2023 Nov 1;129(21):3363-3371. doi: 10.1002/cncr.34942. Epub 2023 Jul 5. PMID: 37403815.
25. Minard-Colin V, Ichante JL, Nguyen L, Paci A, Orbach D, Bergeron C, Defachelles AS, André N, Corradini N, Schmitt C, Tabone MD, Blouin P, Sirvent N, Goma G, Geoerger B, Oberlin O. Phase II study of vinorelbine and continuous



- low doses cyclophosphamide in children and young adults with a relapsed or refractory malignant solid tumour: good tolerance profile and efficacy in rhabdomyosarcoma--a report from the Société Française des Cancers et leucémies de l'Enfant et de l'adolescent (SFCE). *Eur J Cancer*. 2012 Oct;48(15):2409-16. doi: 10.1016/j.ejca.2012.04.012. Epub 2012 May 25. PMID: 22633624.
26. Corradini N, André N, Orbach D. Maintenance therapy for pediatric sarcoma: full throttle ahead? *Curr Opin Oncol*. 2025 Jul 1;37(4):347-357. doi: 10.1097/CCO.0000000000001148. Epub 2025 Apr 21. PMID: 40421977.
27. Моргачева Д.А., Панова Д.Ю., Белогурова М.Б. Таргетная терапия в лечении метастатических, рецидивных и рефрактерных форм саркомы Юинга и остеогенной саркомы. Обзор литературы. *Российский журнал детской гематологии и онкологии (РЖДГО)*. 2021;8(1):57-63. <https://doi.org/10.21682/2311-1267-2021-8-1-57-63>
28. Felgenhauer JL, Nieder ML, Krailo MD, Bernstein ML, Henry DW, Malkin D, Baruchel S, Chuba PJ, Sailer SL, Brown K, Ranganathan S, Marina N. A pilot study of low-dose anti-angiogenic chemotherapy in combination with standard multiagent chemotherapy for patients with newly diagnosed metastatic Ewing sarcoma family of tumors: A Children's Oncology Group (COG) Phase II study NCT00061893. *Pediatr Blood Cancer*. 2013 Mar;60(3):409-14. doi: 10.1002/pbc.24328. Epub 2012 Oct 12. PMID: 23065953; PMCID: PMC4583823.
29. DuBois SG, Krailo MD, Glade-Bender J, Buxton A, Laack N, Randall RL, Chen HX, Seibel NL, Boron M, Terezakis S, Hill-Kayser C, Hayes A, Reid JM, Teot L, Rakheja D, Womer R, Arndt C, Lessnick SL, Crompton BD, Kolb EA, Daldrup-Link H, Eutsler E, Reed DR, Janeway KA, Gorlick RG. Randomized Phase III Trial of Ganitumab With Interval-Compressed Chemotherapy for Patients With Newly Diagnosed Metastatic Ewing Sarcoma: A Report From the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2023 Apr 10;41(11):2098-2107. doi: 10.1200/JCO.22.01815. Epub 2023 Jan 20. PMID: 36669140; PMCID: PMC10082251.

30. Rose A, Gregianin LJ, Boldrini E, Macedo C, Ferman S, Costa TEJB, Scopinaro M, Brunetto AL, Brunetto AT, Villarroel M; GALOP Latin American Pediatric Oncology Group Ewing Sarcoma Investigators. Results of the Latin American Pediatric Oncology Group (GALOP) Trial for Patients With Metastatic Ewing Sarcoma: Multicentric Study of Interval-Compressed Multiagent and Metronomic Chemotherapy. *Pediatr Blood Cancer*. 2025 Jul;72(7):e31707. doi: 10.1002/pbc.31707. Epub 2025 Apr 13. PMID: 40223183.
31. Клинические рекомендации «Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга (ID\_70\_2)», год утверждения 2024. [https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/70\\_2](https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/70_2)
32. Strauss SJ, Berlanga P, McCabe MG. Emerging therapies in Ewing sarcoma. *Curr Opin Oncol*. 2024 Jul 1;36(4):297-304. doi: 10.1097/CCO.0000000000001048. Epub 2024 May 22. PMID: 38775200; PMCID: PMC11155282
33. Duffaud F, Mir O, Boudou-Rouquette P, Piperno-Neumann S, Penel N, Bompas E, Delcambre C, Kalbacher E, Italiano A, Collard O, Chevreau C, Saada E, Isambert N, Delaye J, Schiffler C, Bouvier C, Vidal V, Chabaud S, Blay JY; French Sarcoma Group. Efficacy and safety of regorafenib in adult patients with metastatic osteosarcoma: a non-comparative, randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2019 Jan;20(1):120-133. doi: 10.1016/S1470-2045(18)30742-3. Epub 2018 Nov 23. PMID: 30477937.
34. Duffaud F, Italiano A, Bompas E, Rios M, Penel N, Mir O, Piperno-Neumann S, Chevreau C, Delcambre C, Bertucci F, Boudou-Rouquette P, Cancel M, Perrin C, Saada-Bouزيد E, Monard L, Schiffler C, Chaigneau L, Hervieu A, Collard O, Bouvier C, Vidal V, Chabaud S, Blay JY; French Sarcoma Group. Efficacy and safety of regorafenib in patients with metastatic or locally advanced chondrosarcoma: Results of a non-comparative, randomised, double-blind, placebo controlled, multicentre phase II study. *Eur J Cancer*. 2021 Jun;150:108-118. doi: 10.1016/j.ejca.2021.03.039. Epub 2021 Apr 22. PMID: 33895682.
35. International clinical research programme to improve outcomes in newly diagnosed Ewing sarcoma – Trial 1. 2022. Current European platform prospective

clinical trial recruiting across Europe with a number of research questions and permissible entry criteria, including role of maintenance chemotherapy.  
[doi.org/10.1186/ISRCTN17938906](https://doi.org/10.1186/ISRCTN17938906)

36. Peretz Soroka H, Vora T, Noujaim J, Marcoux N, Cohen-Gogo S, Alcindor T, Holloway C, Rodrigues C, Karachiwala H, Alvi S, Lee U, Cheng S, Banerji S, Oberoi S, Feng X, Smrke A, Simmons C, Razak AA, Gupta AA. Real-world experience of tyrosine kinase inhibitors in children, adolescents and adults with relapsed or refractory bone tumours: A Canadian Sarcoma Research and Clinical Collaboration (CanSaRCC) study. *Cancer Med.* 2023 Sep;12(18):18872-18881. doi: 10.1002/cam4.6515. Epub 2023 Sep 19. PMID: 37724607; PMCID: PMC10557866.
37. Tamura A, Yamamoto N, Nino N, Ichikawa T, Nakatani N, Nakamura S, Saito A, Kozaki A, Kishimoto K, Ishida T, Yoshida M, Akasaka Y, Hasegawa D, Kosaka Y. Pazopanib maintenance therapy after tandem high-dose chemotherapy for disseminated Ewing sarcoma. *Int Cancer Conf J.* 2019 Feb 14;8(3):95-100. doi: 10.1007/s13691-019-00362-w. PMID: 31218182; PMCID: PMC6545189.
38. Mori Y, Kinoshita S, Kanamori T, Kataoka H, Joh T, Iida S, Takemoto M, Kondo M, Kuroda J, Komatsu H. The Successful Treatment of Metastatic Extraosseous Ewing Sarcoma with Pazopanib. *Intern Med.* 2018 Sep 15;57(18):2753-2757. doi: 10.2169/internalmedicine.9879-17. Epub 2018 May 18. PMID: 29780156; PMCID: PMC6191593.
39. Attia S, Bolejack V, Ganjoo KN, George S, Agulnik M, Rushing D, Loggers ET, Livingston MB, Wright J, Chawla SP, Okuno SH, Reinke DK, Riedel RF, Davis LE, Ryan CW, Maki RG. A phase II trial of regorafenib in patients with advanced Ewing sarcoma and related tumors of soft tissue and bone: SARC024 trial results. *Cancer Med.* 2023 Jan;12(2):1532-1539. doi: 10.1002/cam4.5044. Epub 2022 Aug 10. PMID: 35950293; PMCID: PMC9883574.
40. Leavey PJ, Laack NN, Krailo MD, Buxton A, Randall RL, DuBois SG, Reed DR, Grier HE, Hawkins DS, Pawel B, Nadel H, Womer RB, Letson GD, Bernstein M, Brown K, Maciej A, Chuba P, Ahmed AA, Indelicato DJ, Wang D, Marina N,

Gorlick R, Janeway KA, Mascarenhas L. Phase III Trial Adding Vincristine-Topotecan-Cyclophosphamide to the Initial Treatment of Patients With Nonmetastatic Ewing Sarcoma: A Children's Oncology Group Report. *J Clin Oncol*. 2021 Dec 20;39(36):4029-4038. doi: 10.1200/JCO.21.00358. Epub 2021 Oct 15. Erratum in: *J Clin Oncol*. 2022 Jul 20;40(21):2393. doi: 10.1200/JCO.22.01234. PMID: 34652968; PMCID: PMC8677904.

ALREADY OF PRINT

**Таблица 1.** Сравнительная характеристика пациентов, получивших лечение по протоколу AEWS0031 Children's Oncology Group (COG) [18]

**Table 1.** Comparative characteristics of patients treated according to the AEWS0031 Children's Oncology Group (COG) protocol [18]

Показатель	VDC + IE (интервал 3 недели)	VDC + IE (интервал 2 недели)
Возраст манифестации заболевания, годы		
≤ 9	88 (31%)	74 (26%)
10 – 17	165 (58%)	174 (61%)
≥ 18	31 (11%)	36 (13%)
медиана	12 (0 – 33)	13 (0 – 45)
пол		
Мужской	154 (54%)	154 (54%)
Женский	130 (46%)	130 (46%)
Локализация первичного очага		
Череп	18 (6%)	13 (5%)
Позвоночник	14 (5%)	30 (11%)
Ребра	34 (12%)	25 (9%)
Грудина, лопатка или ключица	15 (5%)	15 (5%)
Плечевая кость	13 (5%)	12 (4%)
Кости предплечья, кисти	7 (2%)	8 (3%)
Таз	47 (17%)	43 (15%)
Бедренная кость	33 (12%)	28 (10%)
Кости голени, стопы	51 (18%)	43 (15%)
Мягкие ткани	52 (18%)	67 (24%)

Примечание: VDC — винкристин, доксорубин, циклофосфан; IE — ифосфамид, этопозид.

**Таблица 2.** Сравнительная характеристика пациентов, получивших терапию по схеме VIDE и VDC+IE [19]

**Table 2.** Comparative characteristics of patients who received VIDE and VDC+IE therapy [19]

Показатель	VIDE (n=320)	VDC + IE (n=320)
Возраст, годы		
< 14	132 (41%)	133 (42%)
≥ 14	188 (59%)	187 (58%)
медиана	15 (2 – 48%)	15 (2 – 49%)
пол		
Мужской	186 (58%)	186 (58%)
Женский	134 (42%)	134 (42%)
Распространенность		
Локализованная форма	236 (74%)	236 (74%)
Легочные или плевропульмональные метастазы	53 (17%)	53 (17%)
Другие метастазы	31 (10%)	31 (10%)
Объем опухоли, мл		
< 200	180 (56%)	179 (56%)
≥ 200	140 (44%)	141 (44%)
Локализация первичного очага		
Таз	78 (24%)	69 (22%)
Брюшная полость	14 (4%)	15 (5%)
Грудная клетка	65 (20%)	56 (18%)
Голова и шея	15 (5%)	22 (7%)
Верхние конечности	25 (8%)	19 (6%)
Нижние конечности	97 (30%)	107 (33%)
Неизвестно	2 (<1%)	0

Примечание: VIDE — винкристин, ифосфамид, доксорубин, этопозид; VDC — винкристин, доксорубин, циклофосфан; IE — ифосфамид, этопозид.

**Таблица 3.** Сравнительная характеристика переносимости терапии у пациентов с саркомой Юинга, получивших индукционную химиотерапию по схеме VIDE и VDC+IE [19]

**Table 3.** Comparative characteristics of the tolerability of therapy in patients with Ewing's sarcoma who received induction chemotherapy according to the VIDE and VDC+IE regimens [19]

Показатель	VIDE (n=318)	VDC + IE (n=316)
Нежелательные явления 3 – 5 степени токсичности		
Анемия	207 (65%)	195 (62%)
Фебрильная нейтропения	234 (74%)	183 (58%)
Желудочно-кишечные заболевания	123 (39%)	134 (42%)
Инфекционные заболевания	62 (19%)	63 (20%)
Нейтропения	178 (56%)	174 (55%)
Тромбоцитопения	221 (69%)	178 (56%)
Энцефалопатия	6 (2%)	2 (1%)

Примечание: VIDE — винкристин, ифосфамид, доксорубин, этопозид; VDC — винкристин, доксорубин, циклофосфан; IE — ифосфамид, этопозид.

**Таблица 4.** Результаты лечения пациентов с саркомой Юинга

**Table 4.** Results of treatment of patients with Ewing's sarcoma

Исследование	Режим терапии	Результаты лечение
COG AEWS0031 2001 – 2005 (n=568, локализованные формы) [18]	VDC + IE (интервал 3 недели)	5-летняя БРВ 65%
	VDC + IE (интервал 2 недели)	5-летняя БРВ 73% (без увеличения токсичности)
AEWS1031 2010 – 2016 (n=642, локализованные формы) [40]	Рандомизация VDC+IE против VTC+VDC+IE	5-летняя БРВ 79% против 78%, без различий в токсичности
COG AEWS1221 2014 – 2019 (n=238, метастатические формы) [29]	VDC + IE (интервал 2 недели)	3-летняя ОВ 46,7% 3-летняя БСВ 37,4%
	VDC + IE (интервал 3 недели) + ганитумаб	3-летняя ОВ 59,5% 3-летняя БСВ 39,1%
Euro-Ewing 99, EWING 2008 2000 – 2015 (HR, n=240, локализованные формы) [21]	HR (патоморфоз 1-3 степени или опухоль $\geq$ 200 мл Рандомизация 6VIDE+1VAI+7VAI против 6VIDE+1VAI+BuMel	3-летняя БРВ 56,7% против 69%  8-летняя БРВ 47,1% против 60,7% Токсичность ВДХТ значительно выше, чем при стандартной ХТ
Euro-Ewing 99, EWING 2008	Рандомизация 6VIDE+1VAI+7VAI+WLI	3-летняя БРВ 50,6% против 56,6%



2000 – 2015 (n=287, метастатическое поражение легких) [22]	против 6VIDE+1VAI+BuMel	8-летняя БРВ 43,1% против 52,9% Токсичность ВДХТ значительно выше, чем при стандартной ХТ
Euro-Ewing 2012 2014 – 2019 (n=640, из них локализованные: n=472) [19]	Рандомизация индукционной ХТ: VIDE (интервал 3 недели) против VDC+IE (интервал 2 недели)	3-летняя БРВ 61% против 67% (в анализ включены также метастатические формы)

Примечание: COG — Children's Oncology Group; VIDE — винкристин, ифосфамид, доксорубин, этопозид; VDC — винкристин, доксорубин, циклофосфан; IE — ифосфамид, этопозид; VTC — винкристин, топотекан, циклофосфан; VAI — винкристин, актиномицин Д, ифосфамид; BuMel — бусульфан, мелфалан; БРВ — безрецидивная выживаемость, БСВ — бессобытийная выживаемость; ОВ — общая выживаемость; HR — high risk (группа высокого риска); WLI — whole lung irradiation (тотальное облучение легких); ВДХТ — высокодозная химиотерапия; ХТ — химиотерапия.

**Таблица 5.** Исследования терапии метастатической формы саркомы Юинга

**Table 5.** Therapy of the metastatic form of Ewing's sarcoma

Лекарственный препарат	Номер протокола	Название	Статус исследования
Регорафениб	CRUK/21/018	INTER-EWING-1 [32, 35]	Проводится набор пациентов
Регорафениб	NCT05830084	Исследование фазы 1b комбинации регорафениба со стандартной ХТ для лечения пациентов с впервые диагностированной мультиметастатической формой СЮ REGO-INTER-EWI [32]	Проводится набор пациентов
Регорафениб	NCT04698785	Эффективность регорафениба в сочетании с оптимальной поддерживающей терапией в качестве поддерживающего лечения у пациентов с саркомой костей высокой степени злокачественности (REGOMAIN) [32]	Проводится набор пациентов
Регорафениб	NCT02389244	Рандомизированное плацебо-контролируемое многоцентровое исследование II фазы по	Активное; набор пациентов не проводится

		оценке эффективности и безопасности регорафениба у пациентов с метастатическими формами сарком костей (REGOBONE) [26]	
Бевациумаб+ Циклофосфан+ Сорафениб	NCT01946529	Исследование терапии пациентов с опухолями семейства СЮ и с десмопластическими мелкокруглоклеточными опухолями [26]	Активное; набор пациентов не проводится
Кабозантиниб	NCT05135975	Исследование кабозантиниба для предотвращения прогрессирования или рецидива солидных опухолей высокого риска у детей [26]	Проводится набор пациентов