

## Проксимальная эпителиоидная саркома вульвы

Р. И. Князев<sup>1,2✉</sup>, Г. М. Магомедова<sup>2</sup>, О. Т. Хван<sup>1</sup>, А. С. Шевчук<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Блохина Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация

✉ sluwba@mail.ru

### РЕЗЮМЕ

Эпителиоидная саркома (ЭС) является крайне редким заболеванием, в соответствии с морфологическими данными может быть разделена на проксимальный и дистальный тип. Проксимальный тип ЭС (ПЭС) вульвы возникает из поверхностных и глубоких слоев наружных половых органов, проявляется одиночными или множественными опухолевыми узлами мягких тканей с участками некроза и кровоизлияния, отличается агрессивным течением и имеет неблагоприятный прогноз, обусловленный высокой склонностью к развитию местных рецидивов и гематогенных метастазов. Дифференциальный диагноз проводится с различными доброкачественными и злокачественными новообразованиями, кистой или абсцессом бартолиновой железы, паховыми и бедренными грыжами. Окончательный диагноз и гистологический тип опухоли устанавливается на основании морфологического, иммуногистохимического и молекулярно-генетического исследований. Для ПЭС характерен солидный рост опухоли из крупных и плеоморфных эпителиоидных клеток с крупными везикулярными ядрами и легко различимыми эозинофильными ядрышками, при иммуногистохимическом исследовании отмечается потеря экспрессии SMARCB1 (INI1, BAF47), а также позитивная экспрессия EMA, виментина и кератинов, нередко наблюдается положительная реакция на окрашивание CD34 при отсутствии экспрессии других маркеров эндотелия, таких как CD31 и FLI-1. Клиническая картина и особенности течения заболевания позволяют заподозрить ПЭС и расширить панель иммуногистохимических маркеров. Своевременное и точное выявление данной опухоли играет ключевую роль в улучшении результатов лечения, повышении качества жизни пациентов и снижении уровня смертности. Однако из-за своей редкости при ПЭС вульвы имеют место объективные диагностические трудности в клинических и морфологических аспектах. Хирургическое вмешательство остается главным методом лечения этой патологии, и до настоящего времени нет четко установленных рекомендаций по оптимальной тактике лечения больных с ПЭС вульвы. В данной работе представлен клинический случай лечения 65-летней пациентки, у которой нетипичная клиническая картина при рецидиве опухоли вульвы явилась основанием для расширения применяемых для иммуногистохимического исследования маркеров, позволившего диагностировать ПЭС вульвы.

**Ключевые слова:** вульва, саркома, проксимальная эпителиоидная саркома, иммуногистохимическое исследование, хирургическое лечение

**Для цитирования:** Князев Р. И., Магомедова Г. М., Хван О. Т., Шевчук А. С. Проксимальная эпителиоидная саркома вульвы. Южно-Российский онкологический журнал. 2025; 6(4): 75-83. <https://doi.org/10.37748/2686-9039-2025-6-4-7> EDN: IBVPCJ

**Для корреспонденции:** Князев Ростислав Игоревич – к.м.н., научный сотрудник отделения онкогинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Блохина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация; доцент кафедры онкологии и паллиативной медицины им. А. И. Савицкого ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация  
Адрес: 115478, Российская Федерация, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24  
E-mail: sluwba@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6341-0897>, eLibrary SPIN: 2512-6000, AuthorID: 928479, Scopus Author ID: 58155151700, WoS ResearcherID: W-5454-2018

**Соблюдение этических стандартов:** в работе соблюдались этические принципы, предъявляемые Хельсинкской декларацией Всемирной медицинской ассоциации (World Medical Association Declaration of Helsinki, 1964, ред. 2013). От пациента получено письменное добровольное согласие на публикацию описания клинического наблюдения.

**Финансирование:** финансирование данной работы не проводилось.

**Конфликт интересов:** все авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Статья поступила в редакцию 27.05.2025; одобрена после рецензирования 22.10.2025; принята к публикации 28.11.2025.

© Князев Р. И., Магомедова Г. М., Хван О. Т., Шевчук А. С., 2025

## Proximal epithelioid sarcoma of the vulva

R. I. Knyazev<sup>1,2✉</sup>, G. M. Magomedova<sup>2</sup>, O. T. Khvan<sup>1</sup>, A. S. Shevchuk<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

✉ sluwba@mail.ru

### ABSTRACT

Epithelioid sarcoma (ES) is an extremely rare disease that, according to morphological data, can be divided into proximal and distal types. The proximal type of ES (PES) of the vulva arises from the superficial and deep layers of the external genital organs, manifests as single or multiple soft tissue tumor nodules with areas of necrosis and hemorrhage, is characterized by aggressive behavior, and has an unfavorable prognosis due to its high tendency for local recurrence and hematogenous metastasis. Differential diagnosis is performed with various benign and malignant neoplasms, cysts or abscesses of the Bartholin gland, and inguinal and femoral hernias. The final diagnosis and histological type of the tumor are established based on morphological, immunohistochemical, and molecular genetic studies. PES is characterized by solid tumor growth composed of large and pleomorphic epithelioid cells with large vesicular nuclei and distinct eosinophilic nucleoli. Immunohistochemically, loss of SMARCB1 (INI1, BAF47) expression is observed, along with positive expression of EMA, vimentin, and cytokeratins; a positive reaction for CD34 staining is often noted in the absence of expression of other endothelial markers such as CD31 and FLI-1. The clinical presentation and disease characteristics may suggest PES and justify the expansion of the immunohistochemical marker panel. Timely and accurate detection of this tumour plays a key role in improving treatment outcomes, enhancing patients' quality of life, and reducing mortality. However, due to its rarity, PES of the vulva presents objective diagnostic difficulties in both clinical and morphological aspects. Surgical intervention remains the main method of treatment for this pathology, and to date, there are no clearly established recommendations regarding the optimal management strategy for patients with PES of the vulva. This paper presents a clinical case of a 65-year-old patient whose atypical clinical presentation of recurrent vulvar tumor served as the basis for expanding the panel of immunohistochemical markers, which allowed for the diagnosis of PES of the vulva.

**Keywords:** vulva, sarcoma, proximal epithelioid sarcoma, immunohistochemical study, surgical treatment

**For citation:** Knyazev R. I., Magomedova G. M., Khvan O. T., Shevchuk A. S. Proximal epithelioid sarcoma of the vulva. South Russian Journal of Cancer. 2025; 6(4): 75-83. <https://doi.org/10.37748/2686-9039-2025-6-4-7> EDN: IBBPCJ

**For correspondence:** Rostislav I. Knyazev – MD, Cand. Sci. (Medicine), Researcher, Department of Oncogynecology, N.N. Blokhin National Medical Research Centre of Oncology, Moscow, Russian Federation; Associate Professor, Department of Oncology and Palliative Medicine named after A. I. Savitsky, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

Address: 24 Kashirskoe shosse, Moscow, 115478, Russian Federation

E-mail: sluwba@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6341-0897>, eLibrary SPIN: 2512-6000, AuthorID: 928479, Scopus Author ID: 58155151700, WoS ResearcherID: W-5454-2018

**Compliance with ethical standards:** the study followed the ethical principles set forth by the World Medical Association Declaration of Helsinki, 1964, ed. 2013. Written informed consent was obtained from the patient for publication of the clinical case description.

**Funding:** this work was not funded.

**Conflict of interest:** the authors declare that there are no obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

The article was submitted 27.05.2025; approved after reviewing 22.10.2025; accepted for publication 28.11.2025.

## АКТУАЛЬНОСТЬ

Саркомы вульвы (СВ) относятся к редким злокачественным мезенхимальным опухолям, которые характеризуются интенсивным ростом, явлениями распада и высоким потенциалом гематогенного метастазирования. В структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями вульвы на долю сарком по данным различных авторов приходится не более 1–3 % [1, 2]. Эпителиоидная саркома (ЭС) представляет собой одну из наиболее редко встречающихся сарком вульвы, характеризуется агрессивным течением. В соответствии с морфологическими данными ЭС может быть разделена на проксимальный и дистальный типы. В данной статье описано редкое клиническое наблюдение проксимальной эпителиоидной саркомы (ПЭС) вульвы, клиническое течение и подходы к лечению которой недостаточно изучены из-за небольшого количества пациентов и короткого периода наблюдения за ними [3, 4].

### Описание клинического наблюдения

Клиническое наблюдение ПЭС вульвы у пациентки С., 1959 г.р., проходившей лечение в ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина» Минздрава России. Проведен анализ представленных в истории болезни данных физикального осмотра, лабораторных и инструментальных методов обследования, морфологического, в том числе иммуногистохимического исследований, отдаленных результатов лечения.

Пациентка обратилась в поликлиническое отделение НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина в мае 2019 г. с жалобами на наличие объемного образования в области вульвы. Из анамнеза известно,

что пациентка в марте 2019 г. отметила уплотнение в области левой большой половой губы. По месту жительства в медицинском учреждении была произведена пункционная биопсия, цитологическая картина расценена как аденокарцинома с участками плоскоклеточного рака. При исследовании готовых цитологических препаратов в НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина выявленные изменения интерпретированы как меланома. При опросе пациентки установлено отсутствиеотягощенной наследственности по онкологическим заболеваниям, менопауза с 52 лет, в анамнезе 2 беременности: одни роды и один медицинский аборт. При физикальном исследовании визуально и пальпаторно было выявлено безболезненное плотно-эластической консистенции смещаемое опухолевое образование, размерами до 2 см в диаметре, локализующееся в средней трети левой большой половой губы.

По решению онкологического консилиума пациентка была госпитализирована в отделение онкогинекологии НМИЦ онкологии Н. Н. Блохина для хирургического лечения. В июне 2019 г. выполнено оперативное вмешательство в объеме широкого иссечения опухоли вульвы по типу гемивульвэктомии слева, биопсии сторожевого лимфатического узла с использованием радиоизотопного метода.

Макроскопически опухоль представляла собой образование, размерами 2,5 × 2 × 1,5 см, на разрезе в виде сливающихся узлов розовато-серого и желтовато-серого цвета, мягкой и плотно-эластичной консистенции, с прожилками белесого вида. Микроскопически опухоль была представлена солидными разрастаниями из крупных полиморфных эпителиоподобных клеток (рис. 1), что не противоречило строению меланомы.

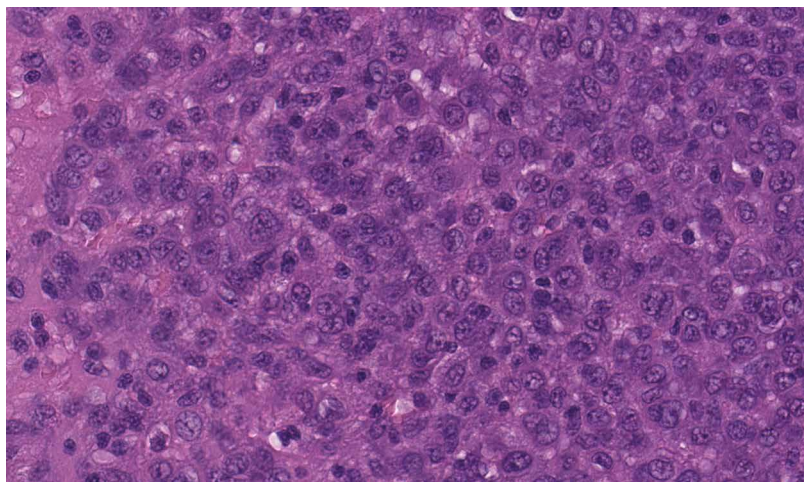


Рис. 1. Плеоморфные эпителиоидные опухолевые клетки с эозинофильной цитоплазмой и увеличенными везикулярными ядрами с выраженными ядрышками (H&E, ув. ×40).

Одномоментно с опухолью вульвы было проведено билатеральное удаление сторожевых лимфоузлов. Для исключения метастатического поражения последних проведено ИГХ исследование с Melan A, HMB45 и tyrosinase. Экспрессии вышеперечисленных маркеров обнаружено не было.



Рис. 2. Рецидивная опухоль вульвы

Таким образом, был установлен диагноз меланомы вульвы без метастатического поражения сторожевых лимфатических узлов. Принимая во внимание локализованный характер опухоли, было принято решение о строгом динамическом наблюдении, включающем в себя ежеквартальный осмотр, УЗИ/МРТ/КТ органов малого таза, брюшной полости и грудной клетки с внутривенным контрастированием или ПЭТ-КТ всего тела.

В августе 2020 г. пациентка отметила появление узлового образования в проекции послеоперационного рубца мягких тканей промежности. Онкологом по месту жительства пациентка была направлена на консультацию в НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина, однако по причине развития коронавирусной пневмонии пациентка обратилась за медицинской помощью только в ноябре 2020 г.

При гинекологическом осмотре определялась деформация наружных половых органов за счет наличия объемного образования в толще мягких тканей левой половины вульвы плотной консистенции, малоподвижного, размерами до 12 см в диаметре, кожа над которым была не изменена, создавалось впечатление, что с кожным рубцом опухолевое образование не связано (рис. 2). Осмотр в зеркалах был невозможен по причине сдавления входа во влагалище опухолью. Пальпаторно инфильтрация ректовагинальной перегородки отсутствовала, слизистая прямой кишки в проекции опухоли представлялась неизменной, увеличения и изменения консистенции паховых лимфатических узлов отмечено не было.

По данным УЗИ мягких тканей промежности в толще левой большой половой губы визуализиро-

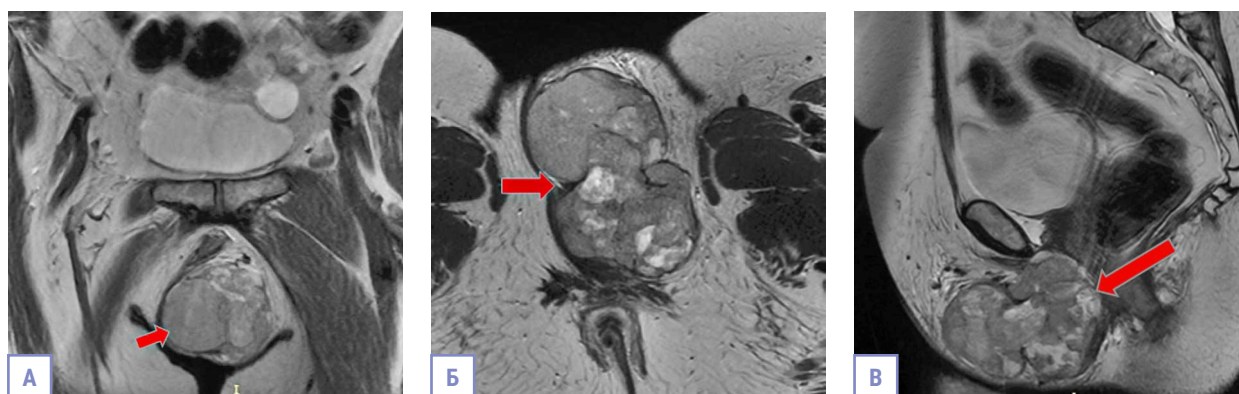


Рис. 3. МРТ органов малого таза с внутривенным контрастированием в трех проекциях (А, Б, В): обнаружено многоузловое образование неоднородной структуры в левой большой половой губе (указано стрелками), размерами до 55 × 78 × 99 мм, прилежащее к лобково-прямокишечной мышце слева и к дистальной части мочеиспускательного канала без признаков его инвазии

валось образование, с четкими, ровными контурами, с кровотоком, размерами 11 × 6 см. По результатам МРТ органов малого таза с контрастированием в области левой большой половой губы определялось многоузловое образование неоднородной структуры, с четким контуром, общими размерами до 55 × 78 × 99 мм, с признаками ограничения диффузии и активного неоднородного накопления контрастного препарата. Образование прилежало к лобково-прямокишечной мышце слева, с подозрением на инвазию последней; к дистальной части мочеиспускательного канала без признаков инвазии, а также оттесняла и деформировала нижнюю треть влагалища без явных признаков инвазии. Тазовые и паховые лимфатические узлы не были изменены (рис. 3).

Пациентке была выполнена кор-биопсия опухолевого образования вульвы. При гистологическом исследовании выявлена эпителиоидноклеточная опухоль, что не противоречило рецидиву эпителиоидноклеточной меланомы. Однако, принимая во внимание характер течения заболевания, клиническую картину мезенхимальной опухоли без поражения эпидермиса для окончательной верификации диагноза было проведено дополнительное иммуногистохимическое исследование на материале первичной опухоли с использованием маркеров: S100, HMB45, synaptophysin, chromogranin A, SOX10, CK18, panCK, MelanA, CK7, CD34, BerEP4, Ki67,

vimentin, CK20, CD31, desmin, EMA, FVIII. В опухолевых клетках была выявлена диффузная выраженная экспрессия маркеров: vimentin, CD34, EMA; слабая фокальная экспрессия маркеров: CD31, chromogranin A, CK18, panCK, Melan A. В опухолевых клетках не выявлена экспрессия маркеров: S100, HMB45, synaptophysin, SOX10, CK7, BerEP4, CK20, FVIII, desmin. Индекс пролиферации опухолевых клеток (Ki67) составил 24 %. ИГХ-исследование с маркером INI 1 на момент исследования в лаборатории НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина не проводилось по техническим причинам, однако коэкспрессия маркеров vimentin, CD34, EMA, при отсутствии диагностически значимой экспрессии маркеров, характерных для других злокачественных новообразований со сходным гистологическим строением, позволило расценить представленный морфоиммунофенотип опухолевых клеток как более соответствующий ПЭС.

При комплексном обследовании пациентки, в том числе по результатам ПЭТ-КТ, данных о регионарном или отдаленном метастазировании не получено. Обсуждение на онкологическом консилиуме: с учетом локального характера распространения рецидивной опухоли гистологического типа и местного агрессивного течения было принято решение о хирургическом лечении с более широким отступом от видимой границы опухоли. В декабре 2020 г. выполнено удаление рецидивной опухоли

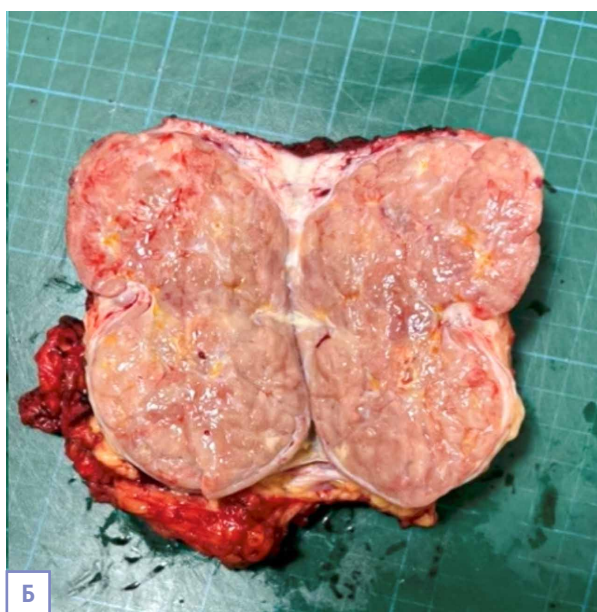
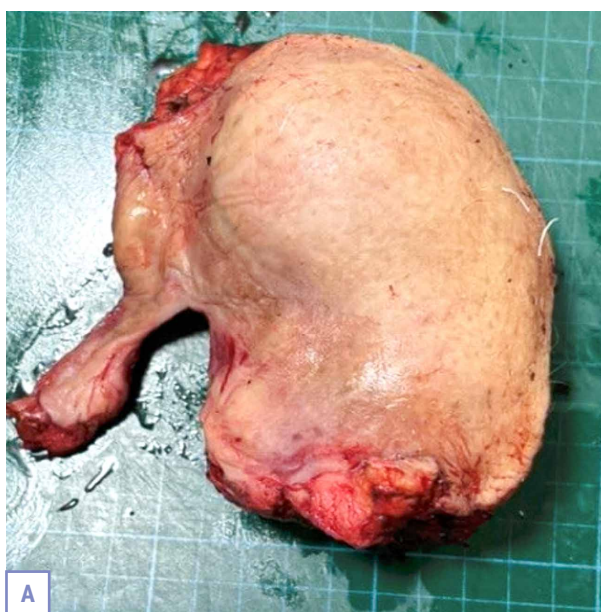


Рис. 4. Макропрепарат: А – удаленная рецидивная опухоль вульвы; Б – опухоль на разрезе

визуально в пределах здоровых тканей, с запланированным отступом не менее 2 см (рис. 4). Операция завершена иссечением половых губ противоположной стороны с целью коррекции выраженной послеоперационной деформации области вульвы.

Операционный материал был представлен фрагментом вульвы с прилежащими мягкими тканями общими размерами 14 × 14,5 × 8,0 см. В мягких тканях определялся субэпидермально расположенный опухолевый узел размерами 10,5 × 6 × 6,5 см, с округлыми относительно четкими границами в виде сливающихся долек серовато-коричневой ткани с прожилками желтого цвета, плотно-эластичной консистенции. Микроскопически опухоль была представлена сливающимися узлами из крупных эпителиоподобных клеток, разделенными фиброзными перегородками с выраженной лимфоцитарной инфильтрацией. В центре и на периферии дольковых структур очаги некроза. Митотическая активность достигала 20 fm/10HPF. Опухоль вращалась в сетчатый слой дермы. Не обнаружено врастания в эпидермис, признаков ангиолимфатической и периневральной инвазии. Морфологическая картина не противоречила рецидиву ПЭС. Во всех боковых краях резекции вульвы и глубокоом крае резекции подкожной клетчатке опухолевого роста не было обнаружено.

Учитывая результат патолого-анатомического исследования операционного материала, клиническое течение болезни, отсутствие данных о метастатическом поражении по результатам ПЭТ-КТ, решением онкологического консилиума пациентка была оставлена под наблюдением онколога по месту жительства. В декабре 2023 г. по результатам УЗИ в мягких тканях в проекции левой ягодичной области визуализировалось кистозное образование, размерами до 0,5 см в диаметре. По результатам цитологического исследования пунктата описанного образования опухолевые элементы не определялись. Выполнено ПЭТ-КТ с 18-ФДГ – данных о наличии очагов патологической метаболически активной опухолевой ткани не было получено. Пациентка на данный момент находится под наблюдением без признаков рецидива и прогрессирования.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Саркомы вульвы в соответствии с гистологической классификацией опухолей Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ, 2020) включают различные по клиническому течению, гистологи-

ческому и иммуногистохимическому профилю злокачественные опухоли, к которым относят альвеолярную саркому, рабдомиосаркому, эпителиоидную саркому, лейомиосаркому, липосаркому, взрывающую дерматофибросаркому и др. [5, 6].

ЭС является чрезвычайно редкой злокачественной опухолью мягких тканей с агрессивным течением, которая может быть разделена на проксимальный и дистальный тип. Проксимальный тип ЭС (ПЭС) чаще встречается в области туловища и лобка, а дистальный ЭС – в верхних и нижних конечностях [7]. ПЭС может возникать из поверхностно и глубоко расположенных тканей вульвы, проявляясь в виде одиночных или множественных узелков с очагами некроза и кровоизлияния. ПЭС вульвы является более агрессивной опухолью [8], при этом клиническое течение ЭС вульвы недостаточно изучено из-за небольшого количества пациентов и короткого периода наблюдения за ними. Данная опухоль имеет множество схожих признаков с различными доброкачественными и злокачественными новообразованиями, включая кольцевидную гранулему, меланому и эпителиоидные сосудистые новообразования, и может быть клинически ошибочно диагностирована как доброкачественная опухоль, в том числе киста или абсцесс бартолиновой железы, паховые или бедренные грыжи или другие добро- и злокачественные опухоли мягких тканей [9, 10]. В частности, в представленном нами наблюдении первично опухоль была расценена как меланома и клиническая картина не противоречила этому диагнозу.

Окончательный диагноз зависит исключительно от патоморфологического исследования. ПЭС характеризуется солидным ростом из крупных и иногда плеоморфных эпителиоидных (карциномоподобных) клеток с крупными везикулярными ядрами и легко различимыми эозинофильными ядрышками. Часто встречаются пятнистые очаги некроза опухоли, но в отличие от дистального подтипа при ПЭС не формируется характерный псевдогранулематозный паттерн. При дистальном типе ЭС клетки имеют менее выраженную ядерную атипию, хотя они могут казаться более плеоморфными при рецидивах или метастазах [11, 12]. Клетки с рабдоидными чертами встречаются в обеих формах, но они чаще наблюдаются в проксимальном подтипе. Иммуногистохимическое исследование служит важным инструментом в дифференциальной диагностике ЭС, где ключевым маркером является диффузная потеря экспрессии SMARCB1 (INI1,

BAF47) и положительная сочетанная экспрессия виментина, ЕМА и кератинов [13]. Также в ходе исследования Guillou L. и соавт. было выявлено, что в более чем половине случаев при ЭС наблюдается положительная реакция на окрашивание CD34 [14]. В то же время другие маркеры эндотелия, такие как CD31 и FLI-1, обычно не выявляются [15, 16].

Выбор иммуногистохимических маркеров для установления диагноза может иметь ключевое значение. При планировании ИГХ-исследования необходимо учитывать клиническую картину и особенности течения заболевания, что позволит расширить панель применяемых маркеров. В анализируемом клиническом случае только нетипичная визуальная картина при рецидиве, его локализация и сроки развития после первичного лечения, явились поводом для использования расширенной панели ИГХ-маркеров. Именно это в конечном итоге позволило установить правильный диагноз.

В исследованиях авторов при проведении цитогенетического анализа у пациенток с ПЭС были обнаружены аномалии в области длинного плеча 22 хромосомы, продемонстрирована инактивация гена-супрессора опухоли *SMARCB1/INI1*, расположенного на 22q [17, 18].

В работе Chokoeva A. и соавт. было отмечено, что среди сарком вульвы наиболее агрессивное течение наблюдалось у ЭС, а самое благоприятное – у липосарком [19]. Согласно исследованиям факторами неблагоприятного прогноза ЭС являются первичный размер опухоли более 2 см, глубокое расположение и наличие некроза, опухоли высокой степени злокачественности, сосудистая и лимфоваскулярная инвазия, раннее метастазирование, нерадикальный тип хирургического вмешательства [7, 20, 21]. В исследовании Lee H. и соавт. было выявлено, что высокий уровень Ca-125 в сыворотке крови может быть полезным опухолевым маркером для диагностики ЭС и мониторинга ее клинического течения [22].

Неблагоприятный прогноз для больных ПЭС вульвы обусловлен высокой склонностью к местным рецидивам, метастазам в лимфатических узлах и/или отдаленным метастазам. В отличие от большинства других злокачественных мезенхимальных опухолей, ЭС вульвы способны распространяться также лимфатическим и имплантационным путем на несмежные участки кожи, подлежащие мягкие ткани, фасции и кости, что обуславливает необходимость более широкого иссечения опухоли [23, 24].

Согласно клиническому исследованию Ulutin H. и соавт. широкое иссечение в объеме вульвэктомии позволило избежать развития местного рецидива и без адьювантного лечения. Авторами продемонстрировано, что вульвэктомия с широким отступом от видимой границы опухоли обеспечивает отличный локальный контроль при ЭС вульвы [25]. Однако многие авторы предпочитают местное широкое иссечение радикальной вульвэктомии. В исследовании Curtin J. и соавт. только у одной из семи пациентки СВ произошел локальный рецидив при только хирургическом лечении. Таким образом, широкое иссечение должно быть выполнено с отступом от видимой границы опухоли не менее 2 см, поскольку ширина свободных краев резекции является основным фактором риска местного рецидива [26, 27]. В представленном клиническом наблюдении своевременная диагностика ПЭС вульвы позволила бы предусмотреть более широкий отступ от визуального края опухоли в ходе выполненной операции, и, возможно, предотвратить развитие рецидива заболевания.

В исследовании Dash B. и соавт. было продемонстрировано, что широкое иссечение является предпочтительным методом лечения локальных форм ПЭС, а лучевая и химиотерапия могут быть использованы при нерезектабельных и метастатических формах, однако их роль в адьювантном режиме не изучена [28].

Таким образом, ПЭС представляет собой патологию, сопряженную с объективными диагностическими трудностями как в клиническом, так и в патоморфологическом аспектах, что обуславливает высокий процент диагностических ошибок и длительное время до постановки правильного диагноза.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ПЭС вульвы характеризуется агрессивным течением, что обуславливает необходимость применения комплексного подхода к диагностике и лечению этого заболевания. Понимание морфологических, молекулярно-генетических и клинических особенностей ПЭС вульвы способствует разработке эффективных терапевтических стратегий и улучшению прогноза для пациентов. Представленный клинический случай наглядно демонстрирует значение своевременной диагностики ПЭС, включающий также проведение ИГХ-исследования, которое позволило установить диагноз и корректно спланировать лечение.

**СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Даниэль-Бек К. В., Колобяков А. А. Злокачественные опухоли кожи и мягких тканей. М.: Медицина; 1979, 148 с.
2. Коржевская Е. В., Кузнецов В. В. Саркомы вульвы: 16 клинико-морфологических наблюдений и обзор литературы. Опухоли женской репродуктивной системы. 2010;4:89–98.
3. Schwarz R, Krüll A, Zornig C, Weh HJ, Alberti W. Strahlentherapie der Weichteilsarkome [Radiotherapy of soft tissue sarcomas]. Praxis (Bern 1994). 1998 Aug 19;87(34):1072–1080.
4. Weitz J, Antonescu CR, Brennan MF. Localized extremity soft tissue sarcoma: improved knowledge with unchanged survival over time. J Clin Oncol. 2003 Jul 15;21(14):2719–2725. <https://doi.org/10.1200/jco.2003.02.026>
5. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. Pathologica. 2021 Apr;113(2):70–84. <https://doi.org/10.32074/1591-951x-213>
6. Саевец В. В., Ростовцев Д. М., Мухин А. А., Шаманова А. Ю., Кузьмин Н. К., Таратонов А. В., Ярина Л. В. Редкие злокачественные опухоли вульвы: клиника, диагностика, подходы к лечению. Злокачественные опухоли. 2023;13(3S1):32–39. <https://doi.org/10.18027/2224-5057-2023-13-3s1-32-39>
7. Armah HB, Parwani AV. Epithelioid sarcoma. Arch Pathol Lab Med. 2009 May;133(5):814–819. <https://doi.org/10.5858/133.5.814>
8. Patrizi L, Corrado G, Saltari M, Perracchio L, Scelzo C, Piccione E, Vizza E. Vulvar "proximal-type" epithelioid sarcoma: report of a case and review of the literature. Diagn Pathol. 2013 Jul 25;8:122. <https://doi.org/10.1186/1746-1596-8-122>
9. Altundag K, Dikbas O, Oyan B, Usubutun A, Turker A. Epithelioid sarcoma of vulva: a case report and review of the literature. Med Oncol. 2004;21(4):367–372. <https://doi.org/10.1385/mo:21:4:367>
10. Сафронова К. В., Артемьева А. С., Козлова Е. Н., Сидорук А. А., Кутушева Г. Ф., Бахидзе Е. В., и др. Редкие злокачественные опухоли вульвы (саркомы, меланома, болезнь Педжета). Акушерство и гинекология. 2020;S1:120–129. <https://doi.org/10.18565/aig.2020.1suppl.121-130>
11. Evans HL, Baer SC. Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic and prognostic study of 26 cases. Semin Diagn Pathol. 1993 Nov;10(4):286–291.
12. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. Am J Surg Pathol. 1985 Apr;9(4):241–63.
13. Modena P, Lualdi E, Facchinetti F, Galli L, Teixeira MR, Pilotti S, Sozzi G. SMARCB1/INI1 tumor suppressor gene is frequently inactivated in epithelioid sarcomas. Cancer Res. 2005 May 15;65(10):4012–4019. <https://doi.org/10.1158/0008-5472.can-04-3050>
14. Guillou L, Wadden C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. Am J Surg Pathol. 1997 Feb;21(2):130–146. <https://doi.org/10.1097/0000478-199702000-00002>
15. Fisher C. Epithelioid sarcoma of Enzinger. Adv Anat Pathol. 2006 May;13(3):114–121. <https://doi.org/10.1097/00125480-200605000-00002>
16. Chiyoda T, Ishikawa M, Nakamura M, Ogawa M, Takamatsu K. Successfully treated case of epithelioid sarcoma of the vulva. J Obstet Gynaecol Res. 2011 Dec;37(12):1856–1859. <https://doi.org/10.1111/j.1447-0756.2011.01637.x>
17. Quezado MM, Middleton LP, Bryant B, Lane K, Weiss SW, Merino MJ. Allelic loss on chromosome 22q in epithelioid sarcomas. Hum Pathol. 1998 Jun;29(6):604–608. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(98\)80010-5](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(98)80010-5)
18. Lee MW, Jee KJ, Han SS, Gong GY, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Comparative genomic hybridization in epithelioid sarcoma. Br J Dermatol. 2004 Nov;151(5):1054–1059. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2004.06246.x>
19. Chokoeva AA, Tchernev G, Cardoso JC, Patterson JW, Dechev I, Valkanov S, Zanardelli M, Lotti T, Wollina U. Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management. Part 1. Int J Immunopathol Pharmacol. 2015 Jun;28(2):168–177. <https://doi.org/10.1177/0394632015576029>
20. Rodrigues AI, Lopes HI, Lima O, Marta S. Proximal-type epithelioid sarcoma-unusual presentation: unilateral vulvar mass. BMJ Case Rep. 2015 Apr 9;2015:bcr2014208488. <https://doi.org/10.1136/bcr-2014-208488>
21. Liu Y, Sun B, Yang Y, Zhong L, He X, Wang M, Wang K, Chen L. Proximal-type epithelioid sarcoma of the oral cavity: a case report and literature review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2018 Nov;126(5):e258–e263. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2018.05.049>
22. Lee HI, Kang KH, Cho YM, Lee OJ, Ro JY. Proximal-type epithelioid sarcoma with elevated serum CA 125: report of a case with CA 125 immunoreactivity. Arch Pathol Lab Med. 2006 Jun;130(6):871–874. <https://doi.org/10.5858/2006-130-871-peswes>

23. Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: the clinicopathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2000 Apr;7(3):218–225. <https://doi.org/10.1007/bf02523657>
24. Prat J, Woodruff JM, Marcove RC. Epithelioid sarcoma: an analysis of 22 cases indicating the prognostic significance of vascular invasion and regional lymph node metastasis. *Cancer*. 1978 Apr;41(4):1472–1487. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197804\)41:4<1472::aid-cnrcr2820410436>3.0.co;2-w](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197804)41:4<1472::aid-cnrcr2820410436>3.0.co;2-w)
25. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: A clinical study. *Int J Gynecol Cancer*. 2003 Jul-Aug;13(4):528–531. <https://doi.org/10.1046/j.1525-1438.2003.13305.x>
26. Curtin JP, Saigo P, Slucher B, Venkatraman ES, Mychalczak B, Hoskins WJ. Soft-tissue sarcoma of the vagina and vulva: a clinicopathologic study. *Obstet Gynecol*. 1995 Aug;86(2):269–272. [https://doi.org/10.1016/0029-7844\(95\)00160-s](https://doi.org/10.1016/0029-7844(95)00160-s)
27. Gallup DG, Abell MR, Morley GW. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Obstet Gynecol*. 1976 Jul;48(1 Suppl):14S–17S.
28. Dash B, Rekhi B, Shylasree TS, Maheshwari A, Bajpai J. Proximal-type epithelioid sarcoma of vulva - Case series of a rare tumor. *Gynecol Oncol Rep*. 2022 Jan 6;39:100921. <https://doi.org/10.1016/j.gore.2022.100921>

---

#### Информация об авторах:

Князев Ростислав Игоревич ✉ – к.м.н., научный сотрудник отделения онкогинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Блохина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация; доцент кафедры онкологии и паллиативной медицины им. А. И. Савицкого ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6341-0897>, eLibrary SPIN: 2512-6000, AuthorID: 928479, Scopus Author ID: 58155151700, WoS ResearcherID: W-5454-2018

Магомедова Гюльага Магомедшерифовна – ординатор кафедры онкологии и паллиативной медицины им. А.И. Савицкого ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9367-5143>

Хван Ольга Тимофеевна – врач-патологоанатом патологоанатомического отделения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Блохина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2437-7457>

Шевчук Алексей Сергеевич – к.м.н., заведующий отделения онкогинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Блохина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация; доцент кафедры онкологии и лучевой терапии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Российская Федерация  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9259-4525>, eLibrary SPIN: 9125-1811, AuthorID: 699527, Scopus Author ID 57221614013

---

#### Вклад авторов:

Князев Р. И. – разработка дизайна исследования, сбор, интерпретация данных, анализ полученных данных, написание текста рукописи;  
Магомедова Г. М. – анализ полученных данных, сбор данных, написание текста рукописи;  
Хван О. Т. – разработка дизайна исследования, сбор, интерпретация данных, анализ полученных данных;  
Шевчук А. С. – критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания, окончательное утверждение публикуемой версии рукописи.  
Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку статьи и утвердили окончательный вариант, одобренный к публикации.