



¹ НМИЦ онкологии
им. Н.Н. Петрова,
Санкт-Петербург

² ООО «Скандинавия
АВА-ПЕТЕР»,
Санкт-Петербург

³ Санкт-Петербургский
государственный
педиатрический
медицинский
университет

Саркома Капоши: этиология, патогенез, диагностика, лечение

И.Е. Панина^{1, 2}, А.В. Новик, д.м.н.^{1, 3}

Адрес для переписки: Ирина Евгеньевна Панина, panina.i.e@mail.ru

Для цитирования: Панина И.Е., Новик А.В. Саркома Капоши: этиология, патогенез, диагностика, лечение. Эффективная фармакотерапия. 2025; 21 (15): 56–62.

DOI 10.33978/2307-3586-2025-21-15-56-62

Саркома Капоши – относительно редкое онкологическое заболевание сосудистого происхождения, впервые описанное в 1882 г. Долгое время считалось, что данная патология свойственна исключительно лицам с ВИЧ-инфекцией в анамнезе. Впоследствии было доказано, что чаще встречается классическая, не ВИЧ-ассоциированная саркома Капоши. С 1994 г. стало известно о прямой связи заболевания с вирусом герпеса человека 8-го типа. Это открытие послужило началом принципиально нового этапа в поиске возможных методов лечения саркомы Капоши.

***Цель** данного обзора – изучить историю заболевания саркома Капоши, ознакомиться с мировым опытом его диагностики и лечения на основании анализа современной зарубежной и отечественной научной медицинской литературы.*

***Материал и методы.** Проведен поиск литературы в базах данных PubMed, Cochrane Library, Google Scholar. В связи с достаточно ограниченным числом публикаций касаясь саркомы Капоши в обзор включены систематические обзоры, ретро- и проспективные исследования, клинические случаи, опубликованные за период 1981–2025 гг.*

***Результаты.** Принципы лечения саркомы Капоши существенно отличаются от тех, что применимы к другим онкологическим заболеваниям. Преимущество в эффективности лечения остается на стороне системной лекарственной терапии. На сегодняшний день продолжаются поиски методов контроля данной патологии, осуществляются попытки внедрения новых видов терапии, разработка специфических лекарственных препаратов.*

***Выводы.** Саркома Капоши, ввиду своей редкости, остается относительно малоизученным заболеванием. Не существует метода, который бы безусловно позволял полностью его контролировать. Для расширения возможностей лечения саркомы Капоши требуется проведение новых исследований и обмен опытом не только внутри страны, но и на мировом уровне.*

***Ключевые слова:** классическая саркома Капоши, лечение, ВИЧ-инфекция, лекарственная терапия, исследования*

Введение

Саркома Капоши является относительно редким видом рака во всем мире, но остается наиболее часто диагностируемым видом рака у мужчин в некоторых районах Восточной и Южной Африки (Мозамбик и Уганда), где новообразование носит эндемический характер в связи с широким распространением вируса герпеса человека 8-го типа, являющимся важным звеном патогенеза заболевания [1].

По механизму развития заболевание носит эндотелиальное происхождение – наиболее характерно проявление хаотического незавершенного ангиогенеза, пролиферация веретеновидных клеток, обилие сосудистых щелей, инфильтрация опухоли мононуклеарами (атипичными иммунными клетками) [2]. Как правило, это многоочаговая опухоль, которая может поражать кожу, кости, слизистые оболочки, лимфатические узлы и практически все внутренние органы, описаны даже



редкие случаи поражения головного мозга и яичек у мужчин [3].

Впервые данное заболевание было описано в 1872 г. австрийским и венгерским дерматологом Морицем Капоши [4]. На протяжении целого столетия вслед за этим событием заболевание считалось крайне редким. До 1980 гг. заболеваемость составляла от 0,02 до 0,06 случая на 100 000 населения и чаще всего наблюдалась у мужчин среднего и пожилого возраста еврейского или средиземноморско-европейского происхождения [5]. Долгое время считалось, что саркома Капоши неразрывно связана с ВИЧ-инфекцией [6, 7]. В некоторых случаях кожные очаги были настолько малозаметны, что ошибочно принимались за синяки, однако четверть пациентов молниеносно умирала от присоединения тяжелых оппортунистических инфекций, вызываемых довольно редкими возбудителями, например *Pneumocystis carinii* [4]. Так ученые пришли к выводу, что саркома Капоши сопровождается глубоким иммунодефицитом. Впоследствии такие эпидемиологические закономерности, как наблюдение, что саркома Капоши гораздо чаще встречается у гомосексуальных мужчин, чем в других группах риска заражения ВИЧ-инфекцией, позволили предположить, что саркома Капоши была вызвана вторым инфекционным агентом [8]. В 1994 г. Chang Y. и др. обнаружили новый вирус в очагах саркомы Капоши (вирус герпеса, ассоциированного с саркомой Капоши (KSHV), также известный как вирус герпеса человека 8-го типа (HHV-8)) и доказали, что он является неотъемлемой частью патогенеза саркомы Капоши [9]. Проводились популяционные исследования с целью проверки взаимосвязи заболеваемости саркомой Капоши с воздействием некоторых видов растений (например, дурмана) и почв (в частности, вулканической кремнистой почвы), было высказано предположение о влиянии железа [10]. Также существует мнение о возможности изменений клеточного иммунитета, вызванных укусами кровососущих насекомых, повышении виремии при контактах с сельскохозяйственными животными, пестицидами и паразитами, что может быть тесно связано с риском возникновения и прогрессирования саркомы Капоши [11]. В литературе описаны редкие случаи семейных заболеваний саркомой Капоши, что указывает на потенциальную возможность генетической предрасположенности, но данный факт еще не был доказан научным сообществом [12]. На сегодняшний день не существует единой общепринятой классификации саркомы Капоши, однако наиболее часто применяют распределение на четыре типа по этиологическому фактору, тесно связанному с клиническими проявлениями. Первый тип – классическая саркома Капоши, первоначально описанная Морицем Капоши, с характерным индолентным течением и преимущественным поражением кожи нижних конечностей. Ее также называют средиземноморской саркомой Капоши по территориальному распространению. Второй – эндемический (африканский) тип, схожий по клиническим проявлениям с классической саркомой, но манифестирующий в более раннем возрасте (преимущественно до 40 лет). Третий – иммуносупрессивный (ятрогенный) тип, наиболее часто встречающийся у пациентов после трансплантации, получающих преднизолон и азатиоприн, а также у других

пациентов, проходящих иммунодепрессивную терапию (в том числе с применением глюкокортикоидов в любой лекарственной форме) или лучевую терапию. Четвертый – ВИЧ-ассоциированный (эпидемический) тип [4]. Последние два типа заболевания протекают наиболее агрессивно, с частым вовлечением внутренних органов (20–50%), слизистых оболочек (30–40%) и лимфатических узлов [13]. Подход к лечению отличается в зависимости от формы заболевания и его распространенности. При локализованной форме саркомы Капоши, как правило, применяются лучевая терапия, хирургическая резекция, криотерапия и местное лечение (мази – например, иммуномодулирующее лекарственное средство имихимод), в то время как при запущенном заболевании преимущество отдается системной лекарственной терапии, в числе методов которой можно рассмотреть биологическую и таргетную терапию, химиотерапию и иммунотерапию [14].

Цель данной статьи – обзор последних изменений в представлении о патогенезе и возможностях лечения, акцентируя внимание на использовании методов лекарственной терапии, саркомы Капоши.

Материал и методы

Поиск соответствующей литературы осуществлялся в базах данных PubMed, Google Scholar, Cochrane Library по ключевым словам: саркома Капоши, лечение, патогенез, ВИЧ-ассоциированные заболевания. Для анализа и обобщения информации о современных представлениях в отношении патогенеза и возможностей лечения описываемого заболевания проведен обзор зарубежных и отечественных научных публикаций за 1981–2025 гг. Глубина анализа обусловлена достаточно ограниченным количеством публикаций по теме исследования. Всего было найдено около 8000 публикаций, датированных 1946–2025 гг., из них в течение последних десяти лет было опубликовано около 2000 статей. В ходе анализа литературы проработано 400 публикаций. Отбор публикаций в обзор проводился на основании добавления, уточнения или изменения представлений о заболевании, а также тактике и эффективности лечения. Клинические исследования составил примерно 50% всех публикаций, обзоры – 20%, описания случаев – 30%.

Результаты

Эпидемиология

Глобальная распространенность саркомы Капоши на сегодняшний день достаточно низкая, и, как было подсчитано при проведении популяционных исследований, в последние десятилетия в развитых странах мира болезнь стала встречаться реже. При исследовании данных из 185 стран было отмечено, что в 2020 г. глобальная стандартизованная по возрасту частота встречаемости заболевания составила 0,39 на 100 000 человек. По-прежнему наибольшее число случаев саркомы Капоши регистрируется в Африке (73%), что может быть связано с высокой распространенностью гомосексуальных контактов и ограничениями в возможности применения лекарственной, в том числе антитривиральной, терапии и высокой распространенностью состояний, сопровождающихся синдромом приобретенного иммунодефицита [15].

Классификация

Согласно мировой статистике, в подавляющем большинстве случаев встречается классическая саркома Капоши. Гетерогенность клинических проявлений заболевания обуславливает сложности в его стадировании. Распределение по стадиям саркомы Капоши отличается от общепринятого принципа в отношении других онкологических заболеваний: для нее более характерно распределение в соответствии со стадийностью ее прогрессирования. Так в 2003 г. была разработана действующая классификация, включающая четыре стадии: I стадия — макуло-нодулярная: поражение преимущественно локализуется в области нижних конечностей; II стадия — инфильтративная: на нижних конечностях видны бляшки и иногда небольшие узелки; III стадия — воспалительная, или пурпурная: обширные ангиоматозные бляшки, узловые образования, изъязвления, поражающие одну или несколько конечностей; IV стадия — диссеминированная: множественные бляшки и ангиоматозные узелки, распространяющиеся за пределы нижних конечностей.

На всех стадиях возможны изъязвление, геморрагия, лимфедема, лимфорея, болевой синдром, а также узловые образования во внутренних органах (последнее — для III–IV стадий) [16].

Согласно другим источникам рекомендуется разделять саркому Капоши на три клинические ситуации: 1) локально-распространенная неагрессивная форма; 2) локально-распространенная агрессивная форма; 3) диссеминированная форма [13].

Существует единственная утвержденная система стадирования для эпидемической ВИЧ-ассоциированной саркомы Капоши, которая, в целом, может быть применима и к классической форме, так как она включает такие важные составляющие, как измерение степени распространенности болезни (T-tumor – опухоль) – локализованную или диссеминированную формы; оценку состояния иммунной системы (I-immunodeficiency – состояние иммунодефицита) по количеству CD-4 клеток – высокое или низкое; по наличию или отсутствию В-симптомов и оппортунистических инфекций (S) [14, 17].

Патогенез

Вирус герпеса человека 8-го типа (HHV-8) – онкогенный ДНК-вирус, являющийся ключевым звеном патогенеза саркомы Капоши. Его наличие в организме не является облигатным predisposing фактором, но без него заболевание развиваться не может. Вирус обнаруживается в слюне и сперме и может передаваться при контакте с жидкостями и половом акте [18]. HHV-8 вызывает иммунный ответ посредством активации CD8 Т-клеток и увеличением продукции цитокинов Т-хелперами I типа. Это, в свою очередь, приводит к развитию реактивного воспалительного процесса, вызывая экстравазацию моноцитов, формирование веретенообразных клеток и усиление ангиогенеза с различной степенью его нарушения [2]. Эритроциты и отложения гемосидерина придают поражениям характерный пурпурный цвет. Веретенообразные клетки инфицированы HHV-8 и экспрессируют латентно-ассоциированный ядерный антиген (LANA), вирусный HHV-8 белок, который связывает эписомы вируса с хроматином.

Вирус HHV-8 кодирует ряд генов, индуцирующих пролиферацию, выработку цитокинов и атипичный ангиогенез, и тем самым способствуют развитию заболевания [2, 19]. Эти гены, в свою очередь, активируются в условиях тканевой гипоксии. Поражения саркомой Капоши часто развиваются на стопах, так как они более подвержены гипоксии. Также была обнаружена связь развития саркомы Капоши с наличием мутации в гене *BPTF*, характеризующейся дисморфизмом и аномалиями конечностей. Высказано предположение об усилении влияния вируса HHV-8 в совокупности с данной мутацией, что приводит к потере функции организма-хозяина и способствует развитию саркомы Капоши [20].

Диагностика

Единственным способом, позволяющим поставить диагноз саркома Капоши, является гистологическое исследование материала после выполнения пункционной или эксцизионной биопсии опухолевого очага. В связи с наличием большого числа клинически схожих кожных заболеваний, дифференциальный диагноз проводят между саркомой Капоши и гематомой, невусом, гемангиомой, В-клеточной лимфомой, пиогенной гранулемой, саркоидозом Бенне – Бека – Шауманна, дерматитами и рядом других заболеваний. С целью оценки распространенности процесса и наличия висцеральных очагов выполняется позитронно-эмиссионная и компьютерная томографии (ПЭТ/КТ) в режиме все тело с в/в контрастированием, также при необходимости дополнительно могут быть применены эндоскопические методики [21].

Лечение

Цель лечения саркомы Капоши принципиально отличается от других онкологических заболеваний и включает в себя преимущественно контроль роста опухоли. Не существует ни одного метода, который бы достоверно приводил к излечению и полному предотвращению рецидивов заболевания. Как правило, эффект терапии имеет ограниченные временные рамки [13].

Первые действующие рекомендации по лечению саркомы Капоши были опубликованы в 1999 г. Описаны методы хирургического, лучевого и лекарственного лечения (химиопрепарат винбластин) [22].

Саркома Капоши относится к хроническим, но, как правило, не жизнеугрожающим заболеваниям. Известны даже единичные случаи спонтанного регресса очагов.

Учитывая патогенез данного заболевания, можно выделить определенные принципы его лечения.

Оптимизация иммунной функции и профилактика дополнительной иммуносупрессии для предотвращения прогрессирования заболевания и поддержания ответа на терапию.

Минимизация риска ятрогенной иммуносупрессии – противопоказано применение системных и местных глюкокортикоидов у лиц с наличием саркомы Капоши. Однако в случаях, относимых к угрожающим жизни состояниям, может быть рассмотрен вопрос об их применении.

Стадии заболевания, протекающие бессимптомно, когда кожные очаги приемлемы с косметической точки зрения – тактика активного наблюдения.



Выбор в пользу минимально инвазивной и наименее токсичной терапии для контроля заболевания.

Лечение, как правило, продолжается до неприемлемой токсичности либо достижения максимального эффекта – терапия после установления «плато» не рекомендуется [14]. При ВИЧ-ассоциированной саркоме Капоши зачастую оказывается достаточно применения антиретровирусной терапии. Данный тип протекает наиболее агрессивно и требует системного лечения. Вопрос о применении методов специфической противоопухолевой лекарственной терапии может быть решен после достижения контроля над активностью ВИЧ-инфекции, которая представляет большую угрозу для пациента.

Лечение саркомы Капоши зависит от стадии заболевания. В случаях ограниченного проявления заболевания может проводиться местная терапия: хирургическое иссечение, эксцизионная биопсия, криотерапия, лазерное воздействие, лекарственные средства для местного применения (например, иммуномодулирующие мази, модификаторы иммунного ответа – имиквимод, тимолол, гель алитретинина, действие которых обусловлено индукцией интерферона альфа, фактора некроза опухоли и других цитокинов), внутриочаговая химиотерапия (инъекция химиопрепаратов в очаги поражения – винбластин, блеомицин), лучевая терапия (в том числе брахитерапия). В 2008 г. была попытка расширить перечень методов локального лечения саркомы Капоши – проводилось исследование по применению никотиновых пластырей в лечении местнораспространенных форм, но надежды на эффективность метода не оправдались [23].

В случаях с распространенными формами саркомы Капоши либо при быстро прогрессирующем течении применяется системная лекарственная терапия. Вплоть до 2024 г. в клинических рекомендациях Российской Федерации был официально прописан лишь один препарат – липосомальный доксорубин. С августа 2024 г. перечень возможных методов системной лекарственной терапии пополнился: введено четыре препарата для первой линии лечения – липосомальный доксорубин, паклитаксел, помалидомид и интерферон альфа; четыре варианта в качестве второй линии – гемцитабин, этопозид, иматиниб, пембролизумаб [13].

Зарубежные клинические рекомендации, последнее обновление которых произошло в феврале 2025 г., несколько отличаются от отечественных. В них нет интерферона альфа, но представлена возможность применения комбинированной иммунотерапии препаратом ипилимумаб в сочетании с ниволумабом, антиангиогенные анти-VGFR препараты группы противоопухолевых иммуномодуляторов – леналидомид и помалидомид. Понятия неoadъювантная и адъювантная терапия в отношении саркомы Капоши неприменимы. Считается, что лечение должно проводиться до достижения максимального эффекта, после чего пациент переводится в режим активного наблюдения. Особое внимание уделено возможности возврата к первой линии лекарственной терапии при хорошем первоначальном ответе и длительности безрецидивного периода более трех месяцев после окончания лечения. В случае прогрессирования заболевания на фоне проводимого лечения возможен переход на вторую линию терапии [14].

Приоритет в первой линии отдается также липосомальному доксорубину. Его эффективность была продемонстрирована при лечении всех форм саркомы Капоши: как классической, так и ВИЧ-ассоциированной и посттрансплантационной. В рандомизированных исследованиях, в которых сравнивали препараты с комбинацией доксорубина, блеомицина и винкристина и комбинацией блеомицина и винкристина, частота ответа на лечение липосомальным доксорубином была статистически значимо выше. Общая частота достижения объективного ответа при лечении классической саркомы Капоши составляла от 71% до 100%, длительность лечения составляла четыре месяца, а продолжительность ответа – до 25 месяцев. При этом препарат (липосомальный доксорубин) обладал сравнительно меньшим профилем токсичности [24, 25]. В случае с ятрогенной саркомой Капоши рекомендовано применение сиролимуса. В качестве альтернативного препарата рекомендовано применение паклитаксела. В исследовании Paksoy N. с соавт. было включено 44 пациента с классической формой саркомы Капоши, которые получали терапию препаратом паклитаксел внутривенно в дозе от 80 до 100 мг в неделю. Полный ответ был получен у 15,9%, частичный ответ – у 63,7% и стабилизация произошла у 13,6% пациентов, получавших исследуемый препарат как в качестве первой, так и в последующих линиях лечения. Профиль побочных эффектов был несколько шире, чем в случае с липосомальным доксорубином, что и способствовало его регистрации в качестве преимущественно резервного препарата выбора [26].

Одним из звеньев патогенеза саркомы Капоши является активный незавершенный ангиогенез. В связи с этим большой интерес представляет применение антиангиогенных препаратов. В 2022 г. при участии десяти пациентов с классической саркомой Капоши проведено исследование эффективности помалидомида. Объективный ответ получен у 80% пациентов. Данный препарат был одобрен к применению и включен в европейские клинические рекомендации [27].

Предполагается, что бевацизумаб – моноклональное антитело анти-VEGF, применяемое при лечении рака легких, молочной железы, желудочно-кишечного тракта и многих других злокачественных опухолях, может быть полезен в комбинации с другими лекарственными препаратами после первоначального снижения опухолевой нагрузки с помощью цитотоксической химиотерапии или у пациентов, которые приближаются к максимальной безопасной кумулятивной дозе антрациклинов. Препарат бевацизумаб протестирован в ходе исследования II фазы, проведенного в Канзасе [28], в котором частотой достижения объективного ответа составила 31%. В то же время в другом исследовании, проведенном Ablanedo-Terrazas Y. с соавт., он не показал достаточного клинического эффекта [29]. Помимо этого, зарегистрировано единичное исследование II фазы по применению иматиниба (точками приложения препарата являются PDGF и c-KIT, участвующие в развитии саркомы Капоши) с частотой объективного ответа 29% при высоком уровне токсичности, что стало ограничением к его применению в лечении данного заболевания [30]. Еще одним перспективным направлением лечения саркомы Капоши является иммунотерапия, так как доказа-

но, что заболевание является иммунноопосредованным, облигатно сопровождается инфицированием вирусом герпеса человека 8-го типа и снижением протекторных функций организма. В 2022 г. опубликованы результаты исследования комбинации ипилимумаба с ниволумабом, включавшего 18 пациентов, с частотой достижения объективного ответа 87%, частота полного ответа составила 62% [31]. Данная комбинация препаратов также нашла отражение в зарубежных клинических рекомендациях [14]. В качестве одной из возможных опций лечения у больных саркомой Капоши отмечено применение цитокинов. Более 40 лет назад интерферон альфа (IFNA) стал одним из первых агентов, использовавшихся в терапевтических целях при ВИЧ-ассоциированной саркоме Капоши. Цитокины долгое время, практически вплоть до 1998 г., оставались единственными одобренными препаратами для системного лечения саркомы Капоши [32]. В ходе многочисленных исследований было выявлено, что, как и ВИЧ, репликация HHV-8 ингибируется применением цитокинов *in vitro* при использовании отдельно или в сочетании с другими противовирусными агентами [33]. К тому же, помимо противовирусного эффекта, модуляции клеточного и гуморального иммунного ответов, интерферон влияет на ангиогенез, что является отличительной чертой поражений саркомы Капоши [34]. Впоследствии интерферон альфа начали использовать также и в лечении классической формы саркомы Капоши. В 1995 г. в Японии было проведено клиническое исследование II фазы на 15 пациентах, при этом у десяти пациентов был зафиксирован значительный ответ на интерферон альфа [35]. С августа 2024 г. препарат включен в клинические рекомендации по лечению саркомы Капоши в России, но по-прежнему отсутствует в протоколах лечения зарубежных стран. Мы не нашли данных по анализу эффективности интерферона альфа за последние десятилетия, однако, исходя из данных реальной клинической практики, он активно применялся в лечении различных форм заболевания с достижением объективного ответа. В информационных источниках фигурируют данные о достижении положительного эффекта низких доз интерферона альфа в некоторых клинических случаях. Отмечено, что рецидивы после лечения интерфероном имели преимущественно отсроченный характер, были очень ограниченными и часто успешно лечились возобновлением терапии. Кроме того, как и прежде, отмечается, что интерферон особенно полезен для пациентов с эпидемической формой саркомы Капоши [36]. Недавние публикации свидетельствуют об изучении нескольких новых терапевтических подходов к лечению саркомы Капоши. На сайте ClinicalTrials.Gov зарегистрировано открытое в настоящее время исследование (NCT04941274) по применению абемациклиба для эпидемической и классической форм саркомы Капоши [37]. Также исследуется возможность применения талимогена лагепарепвека – генетически модифицированного герпесвируса, зарегистрированного для лечения меланомы кожи, однако результаты исследований не опубликованы. Проводится исследование (NCT04303117) иммуноцитокина NHS-IL12 (M9241), который воздействует на ДНК некротической опухоли, вызывая местный иммунный ответ без высокой системной токсичности, и M7824 – гибридного белка, при

лечении классической формы заболевания. Ведутся работы по разработке механизмов таргетного воздействия по пути мутации *BPTF*, являющейся в некоторых случаях звеном патогенеза саркомы Капоши [38].

Учитывая вирус-ассоциированный характер заболевания, перспективным направлением является направление по разработке вакцин, клеточной терапии. Вакцинация является наиболее эффективным методом профилактики вирусных заболеваний, но в настоящее время нет достоверных сведений о существовании эффективной вакцины против HHV-8. Было протестировано множество противовирусных препаратов. В настоящее время антигерпесвирусную терапию проводят такими препаратами, как ганцикловир, цидофовир, адефовир, фоскарнет, валганцикловир с целью подавления репликации ВГЧ-8 [39]. Однако ни один из них не доказал свою противоопухолевую эффективность в отношении саркомы Капоши. В 2019 г. опубликовано исследование, в котором описывалась новая мультисубъединичная вакцина, под воздействием которой CD4⁺, CD8⁺ клетки продуцируют IFN- γ и IL2 (как ответ на ее введение), что подтверждает иммунологическую, но не клиническую эффективность подхода. Предполагалось ее дальнейшее тестирование в лабораторных условиях, чтобы убедиться в безопасности, иммуногенности и эффективности. Впоследствии результатов по испытанию данной вакцины представлено не было [40].

Обсуждение

В связи с редкостью заболевания все исследования в отношении саркомы Капоши были весьма малочисленными. Проспективные исследования единичны и проводились исключительно на территории зарубежных стран. Это является существенным ограничением в расширении понимания причин развития и возможностей лечения описываемой патологии.

Как показывает практика, локальные методы лечения саркомы Капоши имеют кратковременный эффект. Учитывая иммунноопосредованный характер, надо понимать, что заболевание рано или поздно начинает прогрессировать и переходит в распространенные формы. Наиболее перспективными направлениями лечения являются системная лекарственная терапия, особенно интересны исследования в области применения методов иммунотерапии, а также вакцинотерапии. Перечень возможных методов лечения постепенно пополняется. Интересным направлением лечения саркомы Капоши является коррекция иммунологического статуса пациентов. Однако, несмотря на попытки поиска публикаций по данному запросу, исследований, направленных на иммунореабилитацию, иммунокоррекцию данных пациентов (за исключением антиретровирусной терапии для больных эпидемической саркомой Капоши) обнаружено не было.

В большинстве случаев саркома Капоши не является жизнеугрожающим заболеванием. По этой причине в приоритете остаются менее токсичные и агрессивные методы воздействия. Так, среди возможных опций системной лекарственной терапии преобладают режимы монохимиотерапии – комбинации препаратов применяются значительно реже.

Совсем недавно считалось, что саркома Капоши является преимущественно ВИЧ-ассоциированным заболеванием,



и практически все исследования проводились именно в отношении данной формы заболевания. В последние годы предыдущего столетия был установлен факт, что в подавляющем большинстве случаев наиболее распространена в человеческой популяции классическая форма саркомы Капоши. В тактике лечения для эпидемической и неэпидемической сарком имеются принципиальные отличия. В случае ВИЧ-ассоциированной саркомы Капоши на первый план выходит применение специфической антиретровирусной терапии, и лишь при достижении контроля над инфекционным процессом возможно рассмотрение присоединения методов системной лекарственной терапии. Локальные методы при данном агрессивно протекающем подтипе редко применяются и оказывают кратковременный эффект. На сегодняшний день не существует общепринятой тактики лечения данного заболевания. До сих пор не найдено метода лекарственной терапии, который бы позволял полностью контролировать процесс, достигая стойкой долгосрочной ремиссии и предотвращать рецидивы. Исследования в этой области продолжаются: научные работы

и поиск новых методик направлены на улучшение стратегий ведения и результатов лечения саркомы Капоши.

Заключение

Разработка эффективных методов лечения саркомы Капоши остается актуальной по сей день. Важным направлением в терапии заболевания является дифференцированный подход в зависимости от формы, стадии заболевания, иммунного статуса пациента, выраженности клинических проявлений и учета профиля токсичности и побочных эффектов применяемой терапии. Различные новые методы терапии, описанные выше, могут расширить возможности лечения саркомы Капоши, однако они все еще являются экспериментальными протоколами и нуждаются в проведении клинических испытаний III фазы для подтверждения их эффективности и безопасности. Для расширения возможности поиска оптимального метода лечения требуется проведение дальнейших полноценных, проспективных многоцентровых рандомизированных контролируемых исследований. ☺

Литература

1. Rosenberg S.A., Lawrence T.S., DeVita V.T., et al. DeVita, Hellman, and Rosenberg's Cancer: Principles & Practice of Oncology, 12 ed. 2022.
2. Goh S.G.N., Calonje E. Cutaneous vascular tumours: an update. *Histopathology*. 2008; 52 (6): 661–673.
3. Friedman-Kien A.E., Saltzman B.R. Clinical manifestations of classical, endemic African, and epidemic AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1990; 22 (6): 1237–1250.
4. Sternbach G., Varon J., Kaposi M. Idiopathic pigmented sarcoma of the skin. *J. Emerg. Med.* 1995; 13 (5): 671–674.
5. Safai B., Good R.A. Kaposi's sarcoma: a review and recent developments. *Cancer*. 1981; 31: 3–10.
6. Safai B., Diaz B., Schwartz J. Malignant neoplasms associated with human immunodeficiency virus infection. *CA Cancer J. Clin.* 1992; 42: 74–95.
7. Yarchoan R., Uldrick T.S. HIV-associated cancers and related diseases. *N. Engl. J. Med.* 2018; 378 (11): 1029–1041.
8. Beral V., Peterman T.A., Berkelman R.L., Jaffe H.W. Kaposi's sarcoma among persons with AIDS: a sexually transmitted infection? *Lancet*. 1990; 335: 123–128.
9. Chang Y., Cesarman E., Pessin M.S., et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science*. 1994; 266: 1865–1869.
10. Ziegler J.L., Simonart T., Snoeck R. Kaposi's sarcoma, oncogenic viruses, and iron. *J. Clin. Virol.* 2001; 20: 127–130.
11. Whitby D., Howard M.R., Tenant-Flowers M., et al. Detection of Kaposi sarcoma associated herpesvirus in peripheral blood of HIV-infected individuals and progression to Kaposi's sarcoma. *Lancet*. 1995; 346: 799–802.
12. Guttman-Yassky E., Cohen A., Kra-Oz Z., et al. Familial clustering of classic Kaposi sarcoma. *J. Infect. Dis.* 2004; 189 (11): 2023–2026.
13. Общероссийский национальный союз «Ассоциация онкологов России». Клинические рекомендации «Саркома Капоши». Available: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/238_2.
14. Reid E., Suneja G., Al-Rohil R., et al. NCCN clinical practice guidelines in oncology. Kaposi sarcoma. Version 1. 2024.
15. Fu L., Tian T., Wang B., et al. Global patterns and trends in Kaposi sarcoma incidence: a population-based study. *Lancet Glob. Health*. 2023; 11 (10): e1566–e1575.
16. Brambilla L., Boneschi V., Taglioni M., Ferrucci S. Staging of classic Kaposi's sarcoma: a useful tool for therapeutic choices. *Eur. J. Dermatol.* 2003; 13 (1): 83–86.
17. Krown S.E., Testa M.A., Huang J. AIDS-related Kaposi's sarcoma: prospective validation of the AIDS Clinical Trials Group staging classification. AIDS Clinical Trials Group Oncology Committee. *J. Clin. Oncol.* 1997; 15: 3085e92.
18. Buonaguro F.M., Tornesello M.L., Beth-Giraldo E., et al. Herpesvirus-like DNA sequences detected in endemic, classic, iatrogenic and epidemic Kaposi's sarcoma (KS) biopsies. *Int. J. Cancer*. 1996; 65 (1): 25–28.
19. Batash R., Crimi A., Kassem R., et al. Classic Kaposi sarcoma: diagnostics, treatment modalities, and genetic implications. A review of the literature. *Acta Oncol.* 2024; 63: 783–790.
20. Stankiewicz P., Khan T.N., Szafranski P., et al. Haploinsufficiency of the chromatin remodeler BPTF causes syndromic developmental and speech delay, postnatal microcephaly, and dysmorphic features. *Am. J. Hum. Genet.* 2017; 101 (4): 503–515.
21. Addula D., Das C.J., Kundra V. Imaging of Kaposi sarcoma. *Abdom. Radiol. (NY)*. 2021; 46 (11): 5297–5306.
22. Brenner B., Rakowsky E., Katz A., et al. Tailoring treatment for classical Kaposi's sarcoma: comprehensive clinical guidelines. *Int. J. Oncol.* 1999; 14 (60): 1097–1102.
23. Goedert J.J., Scoppio B.M., Pfeiffer R., et al. Treatment of classic Kaposi sarcoma with a nicotine dermal patch: a phase II clinical trial. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2008; 22 (9): 1101–1109.

24. Northfelt D.W., Dezube B.J., Thommes J.A., et al. Pegylated-liposomal doxorubicin versus doxorubicin, bleomycin, and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma: results of a randomized phase III clinical trial. *J. Clin. Oncol.* 1998; 16 (7): 2445–2451.
25. Martin-Carbonero L., Barrios A., Saballs P., et al. Pegylated liposomal doxorubicin plus highly active antiretroviral therapy versus highly active antiretroviral therapy alone in HIV patients with Kaposi's sarcoma. *AIDS.* 2004; 18 (12): 1737–1740.
26. Paksoy N., Khanmammadov N., Doğan İ., et al. Weekly paclitaxel treatment in the first-line therapy of classic Kaposi sarcoma: a real-life study. *Medicine (Baltimore).* 2023; 102 (5): e32866.
27. Ramaswami R., Polizzotto M.N., Lurain K., et al. Safety, activity, and long-term outcomes of pomalidomide in the treatment of Kaposi sarcoma among Individuals with or without HIV infection. *Clin. Cancer Res.* 2022; 28 (5): 840–850.
28. Uldrick T.S., Wyvill K.M., Kumar P., et al. Phase II study of bevacizumab in patients with HIV-associated Kaposi's sarcoma receiving antiretroviral therapy. *J. Clin. Oncol.* 2012; 30 (13): 1476–1483.
29. Ablanedo-Terrazas Y., Alvarado-de la Barrera C., Ormsby C.E., et al. Intralesional bevacizumab in patients with human immunodeficiency virus-associated Kaposi's sarcoma in the upper airway. *Laryngoscope.* 2015; 125 (4): e132–e137.
30. Uldrick T.S., Gonçalves P.H., Wyvill K.M., et al. A phase Ib study of sorafenib (BAY 43-9006) in patients with Kaposi sarcoma. *Oncologist.* 2017; 22 (5): 505–e49.
31. Zer A., Icht O., Yosef L., et al. Phase II single-arm study of nivolumab and ipilimumab (Nivo/Ipi) in previously treated classical Kaposi sarcoma (cKS). *Ann. Oncol.* 2022; 33 (7): 720–727.
32. Krown S.E., Real F.X., Cunningham-Rundles S., et al. Preliminary observations on the effect of recombinant leukocyte A interferon in homosexual men with Kaposi's sarcoma. *N. Engl. J. Med.* 1983; 308: 1071–1076.
33. Monini P., Carlini F., Sturzl M., et al. Alpha interferon inhibits human herpesvirus 8 (HHV-8) reactivation in primary effusion lymphoma cells and reduces HHV-8 load in cultured peripheral blood mononuclear cells. *J. Virol.* 1999; 73: 4029–4041.
34. Krown S.E. AIDS-associated Kaposi's sarcoma: is there still a role for interferon alfa? *Cytokine Growth Factor Rev.* 2007; 18 (5–6): 395–402.
35. Shimizu S., Tanaka M., Niizeki H., et al. Classic (non-AIDS-related) Kaposi's sarcoma in a Japanese patient, successfully treated with alpha-2b-interferon. *Br. J. Dermatol.* 1995; 133 (2): 332–334.
36. Kang M.J., Kim T.Y. Recurrent classical type of Kaposi's sarcoma treated by Interferon-alpha. *Ann. Dermatol.* 2008; 20: 162–165.
37. Widell A., Ramaswami R.M. A phase I/II study of abemaciclib in patients with HIV-associated and HIV-negative Kaposi sarcoma. *Clinical Trials. gov.* [Электронный ресурс]. Режим доступа: <https://clinicaltrials.gov/study/NCT04941274>.
38. Yogev Y., Schaffer M., Shlapobersky M., et al. A role of BPTF in viral oncogenicity delineated through studies of heritable Kaposi sarcoma. *J. Med. Virol.* 2024; 96 (2): e29436.
39. Martin J.N. Epidemiology of Kaposi's sarcoma - associated herpesvirus infection. In: Volberding P.A., Palevsky J.M., Walsh C.C., et al. *Viral and immunological malignancies.* Hamilton. BC Decker Inc. 2006: 67–88.
40. Chauhan V., Rungta T., Goyal K., Singh M.P. Designing a multi-epitope based vaccine to combat Kaposi sarcoma utilizing immunoinformatics approach. *Sci. Rep.* 2019; 9 (1): 2517.

Kaposi's Sarcoma: Etiology, Pathogenesis, Diagnosis and Treatment

I.Ye. Panina^{1,2}, A.V. Novik^{1,3}

¹ N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, Saint Petersburg

² "Scandinavia AVA-PETER" clinic, Saint Petersburg

³ St. Petersburg State Pediatric Medical University

Contact person: Irina Ye. Panina, panina.i.e@mail.ru

Kaposi's sarcoma (KS) is a rare cancer of vascular origin that was first described in 1982. It was thought for a long time that KS was unique to people with HIV, but it has since been proven that there is also a classical form of the disease that is not related to HIV. In 1994, researchers discovered that KS is linked to human herpesvirus 8 (HHV-8). This discovery led to the start of research into potential treatments for KS. This review aims to trace the history of KS and understand the world's experience with its diagnosis and treatment. We will analyze modern scientific medical literature from both foreign and domestic sources to achieve this goal.

Material and methods. A literature search was conducted using the databases PubMed, Cochrane Library, and Google Scholar. Due to the limited number of publications on Kaposi's sarcoma, this review includes systematic reviews, retrospective and prospective studies, as well as clinical cases published between 1981 and 2025.

Results. The principles of treatment for Kaposi's sarcoma differ significantly from those used for other cancers. Systemic drug therapy has been shown to be more effective in treating this disease. Scientists are actively researching new treatment methods and developing new targeted anticancer drugs.

Conclusions. Kaposi's sarcoma remains a relatively understudied disease due to its low incidence. There is currently no single method that can completely cure it. To improve treatment options, more research and collaboration is needed, both domestic and international ones.

Keywords: classical Kaposi's sarcoma, treatment, HIV infection, drug therapy, research