

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

# Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов правого плеча

Василенко О.В.<sup>1</sup>, Тихоня А.О.<sup>1</sup>, Балакирева Е.А.<sup>2</sup>, Юдина Н.Б.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГАОУВО Белгородский государственный исследовательский университет, (ул. Победы, 85 Белгород, 308015, Россия)

<sup>2</sup> Областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская областная клиническая больница города Белгород», (ул. Губкина 44, г. Белгород, Россия)

## Резюме

Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов относят к саркомам мягких тканей, которые развиваются из клеток оболочек периферических нервов (T. Hirose, B. Scheithauer). Данные опухоли характеризуются агрессивным ростом с неблагоприятным исходом

и могут развиваться *de novo* или путем озлокачествления шванномы, нейрофибромы или ганглионевромы.

В статье авторы представили наблюдение пациента со злокачественным новообразованием оболочек периферических нервов правого плеча.

**Ключевые слова:** злокачественная нейрофиброма, нейрогенная саркома, злокачественная опухоль оболочек периферических нервов

**Для цитирования:** Василенко О.В., Тихоня А.О., Балакирева Е.А., Юдина Н.Б. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов правого плеча. Архив педиатрии и детской хирургии. 2024; 2(3):45–48. doi: 10.31146/2949-4664-apps-2-3-45-48

## CLINICAL CASE

# Malignant tumor of the peripheral nerve sheaths of the right shoulder

O.V. Vasilenko<sup>1</sup>, A.O. Tikhonya<sup>1</sup>, E.A. Balakireva<sup>2</sup>, N.B. Yudina<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Belgorod State Research University, (85, Pobedy str., Belgorod, Russia)

<sup>2</sup> Children's Regional Clinical Hospital, (44, Gubkina str. Belgorod, Russia)

## Summary

Malignant peripheral nerve sheath tumors are soft tissue sarcomas that develop from peripheral nerve sheath cells (T. Hirose, B.W. Scheithauer). These tumors are characterized by aggressive growth with an unfavorable outcome and may develop *de novo* or

through malignant transformation of schwannomas, neurofibromas, or ganglioneuromas.

In the article, the authors presented a case of malignant neoplasm of the peripheral nerve sheaths of the right shoulder.

**Key words:** malignant neurofibroma, neurogenic sarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor

**For citation:** O.V. Vasilenko, A.O. Tikhonya, E.A. Balakireva, N.B. Yudina. Malignant tumor of the peripheral nerve sheaths of the right shoulder. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2024; 2(3):45–48. doi: 10.31146/2949-4664-apps-2-3-45-48

## Информация об авторах / Information about authors

Василенко Олеся Владимировна, ассистент кафедры педиатрии, врач онколог-гематолог

✉ Тихоня Антон Олегович, студент 4 курса направления «Педиатрия»; e-mail: tairithonia@mail.ru

Балакирева Елена Александровна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии

Юдина Наталья Борисовна, врач-гематолог

### Конфликт интересов

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Olesya V. Vasilenko, assistant of the Department of Pediatrics, doctor oncologist-hematologist

✉ Anton O. Tikhonya, 4th year student in the field of "Pediatrics"; ORCID: 0009-0009-1545-0083; e-mail: tairithonia@mail.ru

Elena A. Balakireva, Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Pediatrics

Natalya B. Yudina, doctor hematologist

### Conflict of interests

The author declare that there is no conflict of interest.

## Введение

Термин «злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов» в настоящее время принят вместо ранее используемых наименований: злокачественная шваннома, нейрофибросаркома и нейрогенная саркома [1]. ЗООПН занимает 6 место по распространенности среди сарком мягких тканей и составляют 5–10% от их общего числа. Частота встречаемости – 1 случай на 1 млн населения в год. Около 50% случаев ЗООПН осложняются отдаленным метастазированием в течение 2 лет после установки диагноза [2].

В 50% ЗООПН ассоциированы с синдромом нейрофиброматоза I типа и по строению напоминают плексиформные нейрофибромы. В 40% случаев ЗООПН возникают без очевидной предрасположенности, а в 10% – после радиотерапии. Описаны редкие случаи возникновения ЗООПН на фоне шванном, ганглионейробластом/ганглионевром, феохромоцитом [1, 3].

По локализации ЗООПН чаще всего поражают нервные сплетения верхних конечностей, верхней половины туловища, малого таза, реже локализуются в параспинальной, паравертебральной областях а частота встречаемости ЗООПН интракраниальной локализации в мировой популяции составляет менее 5% [1, 4, 11]. В отдельных сообщениях имеются указания на интрамедуллярный рост ЗООПН в вещество спинного мозга [5].

Клиническая картина ЗООПН обусловлена прогрессирующим ростом новообразования с возможным развитием

неврологических симптомов. В случае параспинальной локализации ЗООПН могут возникать радикулярные боли [1]. Распространение и метастазирование ЗООПН зависит от степени дифференцировки и может идти по продолжению нервных стволов и гематогенно. В отдельных клинических работах у 20–25% пациентов описаны метастазы ЗООПН в легкие [6, 7]. В современной литературе имеются немногочисленные публикации клинических наблюдений ЗООПН, в то время как описания секционных случаев единичны [8, 9].

Клиническая картина заболевания ЗООПН может манифестировать развитием болевого корешкового синдрома, таким образом, напоминать другие патологические процессы (остеохондроз, плазмоцитомы, опухоли костной ткани), а последующий инфильтративный рост опухоли в окружающие мягкие ткани и позвоночный столб может затруднить правильную прижизненную диагностику. В этой связи важным является своевременное выполнение МРТ-исследования, биопсии опухоли с последующим иммуногистохимическим исследованием, которые позволят установить диагноз, о чем свидетельствуют данные литературы [10, 11]. В связи с редкостью, особенностями локализации ЗООПН в параспинальной области, быстрым инфильтративным ростом и гематогенной диссеминацией во внутренние органы, трудностями ее прижизненной диагностики, приводим собственное секционное наблюдение с морфологическим и иммуногистохимическим описанием.

## Клинический случай

Ребенок в возрасте 8 лет госпитализируется в онкогематологическое отделение.

**Анамнез заболевания:** В июне 2017 года перенес ОРВИ, лечился амбулаторно. 12 июля 2017 года мама обратила внимание на опухолевидное образование размером 3–4 см в диаметре, безболезненное, плотной консистенции – после отдыха на море. Лечился амбулаторно по месту жительства:

антибактериальная терапия, ликолипид, без эффекта. Ребенок осмотрен гематологом ДОКБ г. Белгорода, направлен на стационарное обследование и лечение с жалобами на опухолевидное образование правого плеча.

**Из анамнеза жизни** известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей без патологии, 1 срочных родов. Дальнейший анамнез жизни не отягощен.

### При первичном обращении:

Состояние средней тяжести по заболеванию, самочувствие удовлетворительное. Костно-мышечная система без видимой патологии. Кожные покровы бледно-розовые, влажные, чистые. Отеков нет. Слизистые бледно-розовые, чистые, влажные. Зев без воспалительных явлений. В области

предплечья справа пальпируется л/узел, безболезненный, плотной консистенции около 3–4 см в диаметре. Подчелюстные л/узлы до 2 см, подвижные, безболезненные. По остальным органам и системам без грубой видимой патологии.

### В ходе проведенного обследования:

- В анализе крови: Эр- $4,90 \times 10^{12}/л$ ; Нб-114 г/л, лейкоц.- $6 \times 10^9/л$ ; тр- $232 \times 10^9/л$ , л-51%, п-2%, м-5%, с-41%, э-1%, ретикул-1,7; соэ-13
- Биохимический анализ крови: билирубин-5,6 мкмоль/л; АЛТ-21,3 ед/л; АСТ-66,5 ед/л; общ.белок-71,4 г/л; ЛДГ-251,5 ед/л; креатинин-50,6; мочевины-3,2 ммоль/л; СрБ-0,21 мг/л; глюкоза-4,15 ммоль/л; амилаза-42,6 ед/л
- ИФА крови к АТ к ВИЧ, ВГС, НбS Ag – не обнаружены
- Рентгенография ОГК: без грубой видимой патологии.
- УЗИ ОБП – без особенностей
- УЗИ периферических л/у: в подмышечной и паховой области справа до 10–20 мм; сниженной эхогенности, однородные по структуре; при ЦДК кровотоков несколько усилен в воротах некоторых л/узлов. Справа на плече определяется резко сниженной эхогенности л/узел

23×12мм с четким и ровным контуром, однородный по структуре.

- На 2 сутки произведена пункционно-аспирационная биопсия правостороннего плечевого л/узла. По данным цитологического исследования пунктата л/узла: в пределах исследуемого материала среди элементов крови встречаются единичные клетки, подозрительные на злокачественные (необходимо гистологическое исследование).
- В динамике произведено оперативное вмешательство: удаление опухолевидного образования под анестезией. Перенес хорошо. По данным гистологического исследования от 02.08.17 г: Макро – рассеченный поперек узел размером 2×1,5см, плотной консистенции, в капсуле. На разрезах ткань серого цвета. Микро – ткань узла

двухкомпонентная: веретенчатая и миксоидная. Участки с густой клеточностью чередуются с рыхлыми малоклеточными. В некоторых полях зрения капсула утолщена, опухолевая ткань прорастает в скелетную мускулатуру.

**Заключение:** морфологическая картина соответствует эмбриональной рабдомиосаркоме.

- СКТ с болюсным контрастированием ОГК и брюшной полости РТ.

#### Дополнительное описание:

В препаратах пунктата костный мозг – клеточный, полиморфный, представлен клетками всех ростков костномозгового кроветворения на разных стадиях созревания. Бластные клетки 0,25%. Гранулоцитарный росток с задержкой созревания. Лимфоцитарный росток немного расширен. Эритроцитоз по нормобластному типу. Мегакариоцитарный росток в пределах нормы, функционально активный, представлен клетками разной степени зрелости, с отшнуровкой тромбоцитов. При обзорной микроскопии препаратов обнаружены клетки стромы к/мозга, клетки жировой ткани, макрофаги, тромбоциты в скоплениях, единичные разрушенные клетки, единичные «голядерные» элементы.

МРТ брюшной полости с контрастным усилением: патологических изменений МР-сигналов не выявлено.

#### Обсуждение

ЗООПН – редкая опухоль, возникающая из шванновских клеток миелинизированной нейтральной оболочки нервов [8]. Она составляет 5% от общего числа [10]. По локализации злокачественная нейролеммома чаще всего поражает нервные сплетения верхней половины туловища, шеи, верхних конечностей, малого таза, реже локализуется в параспинальной и паравертебральной областях.

Описаны клинические случаи ЗООПН с метастатическими поражениями легкого, миокарда, паранефральной жировой клетчатки справа и слева, парапанкреатической жировой клетчатки [11, 12]. Также известны статьи о пациентах со ЗООПН ретроперионеального расположения

#### Заключение

Вышеописанное клиническое наблюдение демонстрирует сложности в диагностике ЗООПН правого плеча. Колоссальное значение в лечении данной патологии имеет определение на дооперационном этапе взаимоотношений опухоли со всеми близлежащими органами и сосудами

#### Литература | References

1. Todorov S.S., Deribas V. Yu., Kazmin A.S., Todorov (Jr.) S.S. Peripheral nerve sheath malignancy with multiple metastasis: a rare clinical case. *Kuban Scientific Medical Bulletin*. 2021;28(1):125–137. (In Russ.) doi: 10.25207/1608–6228–2021–28–1–125–137.  
Тодоров С.С., Дерibas В.Ю., Казьмин А.С., Тодоров (мл.) С.С. Редкая злокачественная опухоль оболочек периферического нерва с множественными метастазами: клинический случай. *Кубанский научный медицинский вестник*. 2021;28(1):125–137. doi: 10.25207/1608–6228–2021–28–1–125–137.

**Заключение:** Единичный л/узел до 8мм по короткой оси на уровне верхней апертуры грудной клетки. Легкие без патологических образований. Патологических изменений на уровне живота не дифференцируется.

В дальнейшем проведена консультация врача онколога ФГБУ «ННПЦ им. Д. Рогачева» – по данным заключения у ребенка имеет место злокачественная опухоль из оболочек периферического нерва правого плеча. Рекомендовано проведение дополнительных методов исследования для рассмотрения вопроса о проведении повторной second-look.

МРТ правого плечевого сустава и плеча (с контрастным усилением): МР-признаки послеоперационных изменений мягких тканей в области передней поверхности плеча.

Сцинтиграфия костей скелета с технецием: Участков гиперфиксации РФП в костную ткань не отмечается, повышенное физиологическое накопление РФП в ростковых зонах.

В дальнейшем ребенок находился на госпитализации в ФГБУ «ННПЦ им. Д. Рогачева». Выполнена second-look операция и биопсия подмышечного лимфоузла. Данных за неопластический процесс в доставленном материале не получено, подмышечный л/узел без метастатического поражения.

Рекомендован контроль в динамике по месту жительства.

В динамике на сегодняшний день у ребенка сохраняется ремиссия по основному заболеванию.

с вовлечением в процесс нижней полой вены. Тщательная дооперационная диагностика взаимоотношений и топография опухоли со всеми близлежащими органами и сосудами, по данным различных методов исследований, дает возможность хирургу определить самую оптимальную тактику лечения пациента [13, 14]. ЗООПН могут встречаться в разных локализациях человеческого организма [17]. Например, О.Б. Лораном и соавт. подробно описан случай интраоперационной находки – выявления ЗООПН, исходящей из мочеточника [15]. Это еще раз доказывает, что этот вид опухоли является диагностической «загадкой» для врачей хирургического профиля [17].

по данным различных методов лучевой диагностики. А также тщательное гистологическое и иммунофенотипическое исследование удаленного образования дают шанс с точностью определить характер опухоли и выработать правильную дальнейшую тактику лечения пациента.

2. Safaee M., Parsa A.T., Barbaro N.M., Chou D., Mummaneni P.V., Weinstein P.R., Tihan T., Ames C.P. Association of tumor location, extent of resection, and neurofibromatosis status with clinical outcomes for 221 spinal nerve sheath tumors. *Neurosurg. Focus*. 2015; 39(2): E5. doi: 10.3171/2015.5.FOCUS1518.
3. Kalafatis P., Kavantzias N., Pavlopoulos P.M. et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the urinary bladder in von Recklinghausen disease. *Urol Int*. 2002;69(2):156–9. doi: 10.1159/000065568.

4. Freitas V.A., Saliba M.C., Moraes E.C. et al. Malignant Schwannoma in patients with von Recklinghausen disease: report of two cases. *Braz J Otorhinolaringol.* 2009;75(1):160. doi: 10.1016/s1808-8694(15)30851-x.
5. Cury J., Coelho R.F., Srougi M. Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics (Sao Paulo).* 2007;62:359–62. doi: 10.1590/s1807-59322007000300024.
6. Lee E.J., Song K.J., Seo Y.S. et al. A solitary malignant schwannoma in the choana and nasal septum. *Case Rep Otolaryngol* 2014;2014:202910. doi: 10.1155/2014/202910.
7. Goh B.K., Tan Y.M., Chung Y.F. et al. Retroperitoneal schwannoma. *Am J Surg.* 2006;192(1):14–8. doi: 10.1016/j.amjsurg.2005.12.010.
8. Ziadi A., Saliba I. Malignant peripheral nerve sheath tumor of intracranial nerve: a case series review. *Auris Nasus Larynx.* 2010;37(5):539–45. doi: 10.1016/j.anl.2010.02.009.
9. Vijayan S.K., Shetty S., Bhat S.R. et al. Retroperitoneal schwannoma: an atypical presentation. *J Clin Diagn Res.* 2014;8(10):ND22–3. doi: 10.7860/JCDR/2014/9255.5013.
10. Patocskai E.J., Tabatabaian M., Thomas M.J. Cellular schwannoma: a rare presacral tumour. *Can J Surg.* 2002;45(2):141–4. PMID: 11939658.
11. Daneshmand S., Youssefzadeh D., Chamie K. et al. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003;62(6):993–7. doi: 10.1016/s0090-4295(03)00792-1.
12. Bugaev V.E., Nikulin M.P., Melikov S.A. Principles of diagnosis and surgical treatment of patients with retroperitoneal schwannomas. *Sovremennaya onkologiya = Journal of modern oncology.* 2017;19(4):28–35. (In Russ.)
13. Bugaev V.E., Nikulin M.P., Melikov S.A. Особенности диагностики и хирургического лечения больных забрюшинными шванномами (обзор литературы). *Современная онкология.* 2017;19(4):28–35.
14. Stepanova Yu.A., Grishankov S.A., Karelskaya N.A. et al. Retroperitoneal schwannoma (clinical case). *Klinicheskaya praktika = Journal of clinical practice.* 2016;2(26):58–66. (In Russ.)
15. Loran O.B., Frank G.A., Andreeva Yu. Yu. et al. Malignant schwannoma of the ureter. *Urologiya = Urologiia.* 2014;(2):78–83. (In Russ.)
16. Louis D.N., Perry A., Reifenberger G. et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta. Neuropathol.* 2016; 131(6): 803–820. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1
17. Korfhage J., Lombard D.B. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors: From Epigenome to Bedside. *Mol. Cancer. Res.* 2019; 17(7): 1417–1428. doi: 10.1158/1541-7786.MCR-19-0147.

YLKVES

