

# РЕДКАЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕРВА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ МЕТАСТАЗАМИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

С. С. Тодоров\*, В. Ю. Дерibas, А. С. Казьмин, С. С. Тодоров (мл.)

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
пер. Нахичеванский, д. 29, г. Ростов-на-Дону, 344000, Россия

## АННОТАЦИЯ

**Введение.** Опухоли периферической нервной системы представлены доброкачественными и злокачественными новообразованиями, которые имеют различное клиническое и биологическое поведение. Среди опухолей данной категории крайне редко встречаются злокачественные опухоли оболочек периферического нерва параспинальной локализации с вовлечением нервных структур, которые могут встречаться как изолированное заболевание или возникать на фоне врожденного нейрофиброматоза. В современной литературе имеются немногочисленные описания клинических наблюдений, основанных на анализе биопсийного материала, и единичные случаи, описанные по данным аутопсии. В этой связи приводим собственное секционное наблюдение редкой злокачественной опухоли оболочек периферического нерва с множественными метастазами с морфологическим и иммуногистохимическим описанием.

**Описание клинического случая.** Произведена аутопсия трупа мужчины 30 лет. На вскрытии был обнаружен опухолевый инфильтрат вдоль позвоночного столба на уровне Th5–Th9, который был интимно связан с телами грудных позвонков. Выявлены метастазы опухоли в правом легком, миокарде, парапанкреатической, паранефральной жировой клетчатке. Гистологическое исследование выявило в опухоли гетерогенные структуры (солидные и розеткоподобные). Иммунофенотип опухоли: виментин+, панцитокератин-, CD45-, S-100+, NSE+, GFAP-, индекс пролиферативной активности (Ki-67 = 75–80%), что было характерным для злокачественной опухоли оболочек периферического нерва высокой степени злокачественности с множественными метастазами в органы.

**Заключение.** Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует трудности прижизненной диагностики редкой злокачественной опухоли оболочек периферического нерва, что обусловлено инфильтративным характером роста в костный мозг позвоночника, метастазированием в органы (легкие, миокард, парапанкреатическую и паранефральную жировую клетчатку).

**Ключевые слова:** злокачественная опухоль периферического нерва, морфология, иммуногистохимия, метастазирование

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Для цитирования:** Тодоров С.С., Дерibas В.Ю., Казьмин А.С., Тодоров С.С. (мл.). Редкая злокачественная опухоль оболочек периферического нерва с множественными метастазами: клинический случай. *Кубанский научный медицинский вестник*. 2021; 28(1): 125–137. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2021-28-1-125-137>

Поступила 06.07.2020

Принята после доработки 08.12.2020

Опубликована 25.02.2021

# PERIPHERAL NERVE SHEATH MALIGNANCY WITH MULTIPLE METASTASIS: A RARE CLINICAL CASE

Sergei S. Todorov\*, Viktoriya Yu. Deribas, Andrei S. Kaz'min, Sergei S. Todorov (Jr.)

Rostov State Medical University

Nakhichevskiy per., 29, Rostov-on-Don, 344000, Russia

## ABSTRACT

**Background.** Tumours of peripheral nervous system are represented by benign and malignant neoplasms with different clinical and biological traits. Malignant peripheral nerve sheath tumours of paraspinal localisation with the involvement of nerve structures are extremely rare and may occur isolated or comorbid with congenital neurofibromatosis. Current literature contains a few bioptic and selected autopsy clinical reports. Herewith, we present an own sectional observation of a rare malignant peripheral nerve sheath tumour with multiple metastasis supplemented with morphological and immunohistochemical descriptions.

**Clinical Case Description.** An autopsy was performed on a 30-yo man's cadaver. A tumour infiltrate was observed along Th5—Th9 of the spinal column intimately associated with thoracic vertebral bodies. Metastases were detected in the right lung, myocardium, peripancreatic and perirenal adipose tissue. Histological tumour examination revealed heterogeneous solid and rosette-like structures. Tumour immunophenotype: vimentin+, pancytokeratin-, CD45-, S-100+, NSE+, GFAP-, proliferative activity index (Ki-67 = 75–80%). This profile is descriptive of peripheral nerve sheath malignancy of high grade with multiple organic metastases.

**Conclusion.** The sectional observation presented illustrates the difficulty to *in vivo* diagnose rare peripheral nerve sheath malignancies due to their infiltrative growth into spinal bone marrow and metastasis to organs (lungs, myocardium, peripancreatic and perirenal adipose tissue).

**Keywords:** peripheral nerve malignancy, morphology, immunohistochemistry, metastasis

**Conflict of interest:** the authors declare no conflict of interest.

**For citation:** Todorov S.S., Deribas V.Yu., Kaz'min A.S., Todorov S.S. (Jr.). Peripheral nerve sheath malignancy with multiple metastasis: a rare clinical case. *Kubanskii Nauchnyi Meditsinskii Vestnik*. 2021; 28(1): 125–137. (In Russ., English abstract). [https://doi.org/10.25207/1608-](https://doi.org/10.25207/1608-6228-2021-28-1-125-137)

[6228-2021-28-1-125-137](https://doi.org/10.25207/1608-6228-2021-28-1-125-137)

Submitted 06.07.2020

Revised 08.12.2020

Published 25.02.2021

## ВВЕДЕНИЕ

Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва (ЗОПН) развивается из шванновской оболочки нерва и является редкой опухолью мезенхимального происхождения, составляя менее 5% всех злокачественных мягкотканых неоплазм, 3–10% наблюдений среди сарком мягких тканей. ЗОПН могут встречаться у лиц в возрасте 30–40 лет, реже в старшем возрасте в виде спорадических наблюдений [1, 2].

В 50% ЗОПН ассоциированы с синдромом нейрофиброматоза I типа и по строению напоминают плексиформные нейрофибромы. В 40% случаев ЗОПН возникают без очевидной предрасположенности, а в 10% — после ради-

отерапии. Описаны редкие случаи возникновения ЗОПН на фоне шванном, ганглионейробластом/ганглионевром, феохромоцитом [1, 3].

По локализации ЗОПН чаще всего поражают нервные сплетения верхних конечностей, верхней половины туловища, малого таза, реже локализуются в параспинальной, паравертебральной областях [1, 4]. В отдельных сообщениях имеются указания на интрамедуллярный рост ЗОПН в вещество спинного мозга [5].

Клиническая картина ЗОПН обусловлена прогрессирующим ростом новообразования с возможным развитием неврологических симптомов. В случае параспинальной локализации ЗОПН могут возникать радикулярные боли [1]. Рас-

пространение и метастазирование ЗОПН зависит от степени дифференцировки и может идти по продолжению нервных стволов и гематогенно. В отдельных клинических работах у 20–25% пациентов описаны метастазы ЗОПН в легкие [6, 7]. В современной литературе имеются немногочисленные публикации клинических наблюдений ЗОПН, в то время как описания секционных случаев единичны [8, 9].

Клиническая картина заболевания ЗОПН может манифестировать развитием болевого корешкового синдрома, таким образом напоминать другие патологические процессы (остеохондроз, плазмоцитому, 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 выполнением иммуногистохимического исследования, которые позволят установить диагноз, о чем свидетельствуют данные литературы [10, 11]. В связи с редкостью, особенностями локализации ЗОПН 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 ПРИМЕР

Труп мужчины 30 лет поступил в апреле 2020 года в морфологический отдел федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России) на патолого-анатомическое вскрытие из отделения гематологии с заключительным клиническим диагнозом (согласно данным истории болезни стационарного больного). Житель Кабардино-Балкарской Республики.

*Основное сочетанное заболевание.* Неходжкинская В-клеточная лимфома, IVB стадия, первично-резистентное течение.

*Конкурирующее заболевание.* Злокачественное образование оболочек периферических нервов.

*Осложнения основного заболевания.* Компрессионная миелопатия. Нижняя параплегия. Нарушение функций тазовых органов по типу задержки мочи, кала. Хронический ДВС-синдром,

декомпенсация. Тромбоз легочной артерии. Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Асистолия.

*Сопутствующие заболевания.* Хронический пиелонефрит. Хронический гепатоз. Хронический дуоденит.

*Анамнез заболевания.* Из медицинской документации (истории болезни стационарного больного, данных выписных эпикризов из медицинских учреждений) известно, что пациент болел с августа 2018 года, когда у него появилась боль в спине, в связи с чем он обратился к неврологу в поликлинику по месту жительства и было назначено магнитно-резонансное исследование грудного отдела позвоночника (МРТ-исследование). МРТ-исследование выявило компрессию спинного мозга на уровне Th7–8, и с предварительным клиническим диагнозом «опухоль грудного отдела позвоночника» больной был отправлен в нейрохирургическое отделение для выполнения оперативного вмешательства. В ходе операции была удалена интраканальная часть опухоли. Выполненное по месту жительства прижизненное патолого-анатомическое исследование опухоли выявило шванному.

В течение последующих 5 месяцев от начала заболевания у больного сохранялся болевой синдром в области спины, после консультации с неврологом и нейрохирургом по месту жительства он был отправлен на повторное МРТ-исследование, которое выявило продолженный рост опухоли с распространением ее паравертебрально, интраканально, экстра- и эпидурально на уровне Th6–7–8, что указывало на продолженный рост неоплазии. Больному в августе 2019 года по месту жительства проведена нейрохирургическая операция.

В связи с наличием стойкого болевого синдрома в грудном отделе позвоночника, наличием рецидивирующего и продолженного роста опухоли после двух нейрохирургических операций возникла необходимость консультирования результатов гистологического исследования удаленной опухоли в г. Москве в сентябре 2019 года. Патолого-анатомическое исследование тканей удаленной опухоли включало гистологическое и иммуногистохимическое исследование (ИГХИ), в ходе которого было дано заключение: картина соответствует В-клеточной опухоли с плазмоцитарной дифференцировкой; больше данных в пользу экстраоссальной плазмоцитомы с незрелой морфологией. Необходимо исключить плазмноклеточную миелому.

С клиническим диагнозом «В-клеточная опухоль с плазмочитарной дифференцировкой» по направлению невролога по месту жительства больной в октябре 2019 года был госпитализирован в отделение гематологии ФГБОУ ВО «РостГМУ» Минздрава России для получения специализированного химиотерапевтического лечения. Повторные госпитализации: ноябрь 2019 г., январь 2020 г., февраль 2020 г. В общем анализе крови отмечалось снижение уровня гемоглобина; по данным коагулограммы определялось повышение показателя фибриногена (таблица). Биохимический анализ крови и общий анализ мочи — без особенностей.

По данным спирального компьютерного томографического исследования (СРКТ) легких и органов брюшной полости (ноябрь 2019 г.): признаки периферического образования S1–2 левого легкого (15×20 мм); образования реберно-позвоночной борозды слева, на уровне Th7–9 (54×33×66 мм), множественных внеорганных образований брюшной полости и забрюшинного пространства от 5 мм до 90×105×86 мм.

В марте 2020 года по месту жительства выполнена повторная операция: микрохирургическое удаление продолжающегося роста интраканальной экстрамедулярной опухоли на уровне Th5–6. Патолого-анатомическое исследование препарата удаленной опухоли: морфологическая картина не позволяет исключить В-клеточную лимфому. Иммуногистохимическое исследование: нельзя исключить миеломную болезнь, опухоль мезенхимального генеза, рекомендуется ИГХ с более широкой панелью. Больной был направлен для получения лечения — полихимиотерапии (ПХТ) в отделение гематологии ФГБОУ ВО «РостГМУ» Минздрава России.

#### Физикальная диагностика

В условиях отделения гематологии ФГБОУ ВО «РостГМУ» Минздрава России, март — апрель 2020 г. (источник — история болезни стационарного больного).

Состояние пациента при поступлении расценивалось как средней степени тяжести.

Артериальное давление 110/80 мм рт. ст. Пульс 76 уд./мин. Температура тела 36,4 °С. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, чистые, влажные, язык слегка обложен белесоватым налетом. Слизистая зева не изменена. В легких при аускультации везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Гепатоспленомегалия. Нижний парапарез, нарушение поверхностной чувствительности с уровня Th5 с двух сторон. Нарушение глубокой чувствительности в нижних конечностях.

#### Диагностические процедуры

Приведены в порядке их выполнения в отделении гематологии ФГБОУ ВО «РостГМУ» Минздрава России, март — апрель 2020 г. (источник — история болезни стационарного больного).

#### Лабораторные исследования

**Люмбальная пункция:** с интратекальным введением метотрексата и дексаметазона. В ликворе около 4 г/л белка (в норме 0,22–0,33 г/л).

#### Инструментальные исследования

**МРТ грудного отдела позвоночника:** признаки паравертебральной опухоли на уровне Th7–9 позвонков слева с внутрикостным распространением, ростом в позвоночный канал, с вероятной инфильтрацией оболочек, в том числе в зоне оперативного вмешательства. Признаки продолженного роста опухоли, сдавления спинного мозга.

**СРКТ органов грудной клетки:** признаки периферического образования S1–2 левого легкого, очага в нижней доле правого легкого, образования реберно-позвоночной борозды слева, легочной гипертензии; состояния после оперативного вмешательства на уровне Th5–9.

**СРКТ органов брюшной полости:** признаки спленомегалии 160×94 мм; портальной гипертензии (воротная вена 18 мм); множественные внеорганные образования брюшной полости и забрюшинного пространства с увеличением их

**Таблица.** Показатели лабораторных исследований (источник — история болезни стационарного больного)  
**Table.** Patient blood profile (hospital records)

Период госпитализации	Исследование	Результат	Референсные значения
Общий анализ крови			
Ноябрь 2019 г.	Гемоглобин, г/л	117	132–164
Январь 2020 г.		114	
Февраль 2020 г.		112	
Коагулограмма			
Февраль 2020 г.	Фибриноген, г/л	7,0	2,0–4,0

размеров (в мезогастринии слева 176×95×182 мм, в области латеральной ножки деформированного надпочечника 32×25 мм, справа под ножкой диафрагмы 20×14×21 мм, слева по задней стенке брюшной полости 24×36×40 мм, в правой подвздошной области 14×13 мм, размер иных образований менее 10 мм); гиперплазии лимфатических узлов до 24–26 мм.

### Клинический диагноз

Неходжкинская В-клеточная лимфома, IVB стадия.

### Временная шкала

Хронология основных событий представлена на рисунке 1.

### Динамика и исходы

На фоне проводимой ПХТ состояние пациента оставалось без существенной положительной динамики, что было расценено как первично-резистентное течение. Во время очередного курса ПХТ в марте 2020 года состояние больного ухудшилось: развилась нижняя параплегия, анестезия в аногенитальной зоне, задержка мочи.

Учитывая отрицательную динамику на фоне проводимого курса ПХТ, рассмотрев анамнез заболевания, результаты выполненных исследований в динамике, проводимую терапию, решено было выполнить пересмотр микропрепаратов удаленной опухоли. Патологоанатомами ФГБОУ ВО «РостГМУ» Минздрава России было выска-

зано мнение о вероятном наличии у пациента злокачественной опухоли оболочек периферического нерва с гематогенным метастазированием.

В этой связи был проведен междисциплинарный консилиум (апрель 2020 года) с целью определения дальнейшей тактики ведения пациента. Учитывая большую опухолевую массу, паравертебральное поражение мягких тканей на протяжении 5 позвонков с инфильтрацией корешков спинного мозга, поражением твердой и мягкой мозговых оболочек, массивное метастатическое поражение легких, брюшной полости, отсутствие эффекта от курсов ПХТ, прогноз заболевания являлся крайне неблагоприятным, в связи с чем выполнение оперативного нейрохирургического лечения было признано нецелесообразным. Состояние пациента было расценено как стабильное, рекомендовано проведение курса циторедуктивной лучевой терапии в амбулаторных условиях. Пациент готовился к выписке из стационара, однако 09.04.2020 г. внезапно развилась острая сердечная недостаточность, проведенные реанимационные мероприятия не имели успеха, констатирована биологическая смерть.

### Патолого-анатомическое исследование

При внешнем осмотре труп нормостенического телосложения, толщина подкожно-жировой клетчатки составила 1,7 см. При вскрытии органов грудной клетки и брюшной полости, со стороны позвоночного столба в проекции Th2–10 имела опухоль в виде инфильтрата на протяжении



Рис. 1. Хронология развития болезни у пациента: ключевые события и прогноз.

Fig. 1. Sequence of disease progression: key events and prognosis.

12×9×4 см, плотной консистенции, белесовато-серого цвета с темно-коричневыми участками, узлового строения, бугристого вида. Опухолевая ткань муфтообразно сдавливала позвоночник, нижнюю треть грудного и супраренального отделов аорты. На продольном распиле позвоночного столба в проекции роста опухоли границы ее были плохо различимы, встречались белесоватые плотноватые опухолевые участки в структуре костного мозга, что указывало на ее инфильтративный рост.

При вскрытии паранефральной (1 узел) и парапанкреатической (2 узла) жировой клетчатки были выявлены плотные белые бугристого вида опухолевые узлы, напоминающие по своему виду опухоль параспинальной локализации. На разрезе опухолевые узлы размерами 7×4×3,5, 3,5×3×2, 3,5×3×3 см соответственно были серовато-желтого цвета, плотной консистенции, с участками кровоизлияний и мелкими кистами диаметром до 3–4 мм, заполненными полупрозрачной белесоватого цвета жидкостью.

При вскрытии органов дыхания в 5-м сегменте левого легкого был обнаружен опухолевый узел диаметром 1,4 см белесовато-серого цвета, бугристого вида, плотной консистенции, с наличием кровоизлияний и мелких кист диаметром не более 2–3 мм, заполненных прозрачной светлой жидкостью на разрезе. Легочная ткань на остальном протяжении была повышенной воздушности в верхних долях, нижние доли были плотноватые, темно-красные, с поверхности разреза стекала прозрачная пенящаяся жидкость в умеренном количестве. Просветы крупных ветвей легочных артерий, а также нижнедолевых и сегментарных ветвей заполнены плотными матовыми шероховатыми свертками, что указывало на наличие тромбозов. Непосредственной причиной смерти пациента явилась тромбоэмболия крупных и средних ветвей легочной артерии.

Полученные во время секции ткани органов фиксировали в 10% растворе нейтрального забуференного формалина и после изопропиловой проводки с применением микроволнового гистопроцессора Milestone (Италия) заливали в парафин, приготавливали гистологические срезы толщиной не более 3 мкм на ротационном микротоме Leica RM 2125 RTS (Германия). Гистологические срезы окрашивали по стандартной методике гематоксилином-эозином. Иммуногистохимическое исследование проводилось стрептавидин-биотиновым методом с использованием иммуностейнера Bond (Германия) с определением экспрессии в опухоли следующих антигенов: виментин (V9, mouse monoclonal,

rtu, CellMarque, USA), Cd34 (QEnd/10, mouse monoclonal, rtu, CellMarque, USA), панцитокератин (AE1/AE3, mouse monoclonal, rtu, CellMarque, USA), Cd45 (2B11+PD7/26, mouse monoclonal, rtu, DAKO DenMarque), S-100 (FLEX, rtu, rabbit polyclonal, DAKO DenMarque), NSE (MRQ-55, mouse monoclonal, rtu, CellMarque, USA), Ki-67 (SP6, rabbit monoclonal, 1:100, DAKO DenMarque), GFAP (SP78, rabbit monoclonal, 1:100, CellMarque, USA).

Гистологические, иммуногистохимические особенности строения микропрепаратов изучали и фотографировали на микроскопе фирмы Leica модель DM 1000 (производства Германия) с фотокамерой ICC50 E при увеличениях микроскопа ×100, ×200, ×400.

При гистологическом исследовании опухоль имеет солидное строение, представлена низкодифференцированными атипичными клетками, местами разделенными между собой фиброзными прослойками, с участками коагуляционного некроза клеток и стромы неоплазмы (рис. 2). В отдельных участках опухоль содержит структуры из псевдорозеток, состоящих из опухолевых клеток, расположенных периваскулярно (рис. 3).

В костном мозге грудного отдела позвоночника имеются пласты солидной опухоли аналогичного строения, что указывает на ее инфильтративный рост. В легком, миокарде обнаружены крупные метастатические узлы опухоли аналогичного строения.

Опухоль хорошо экспрессирует виментин, белок S-100, нейрон-специфическую эналазу (рис. 4–6), содержит тонкостенные сосуды в центре псевдорозеток (CD34<sup>+</sup>). В то же время другие протеины не выявлялись (панцитокератин-, CD45<sup>-</sup>, GFAP<sup>-</sup>). Индекс пролиферативной активности опухоли Ki-67 составил не менее 75–80%. Данный иммунофенотип характерен для злокачественной опухоли периферического нерва высокой степени злокачественности.

На основании полученных результатов макро-, микроскопической, иммуногистохимической характеристики опухоли, ее осложнений был установлен заключительный патолого-анатомический диагноз.

**Основное заболевание.** Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва G3 с поражением Th2–Th10 с инфильтративным ростом опухоли и деструкцией костной ткани грудного отдела позвоночника. Метастазы опухоли в S5 левого легкого, миокард, паранефральную жировую клетчатку справа и слева, парапанкреатическую жировую клетчатку.

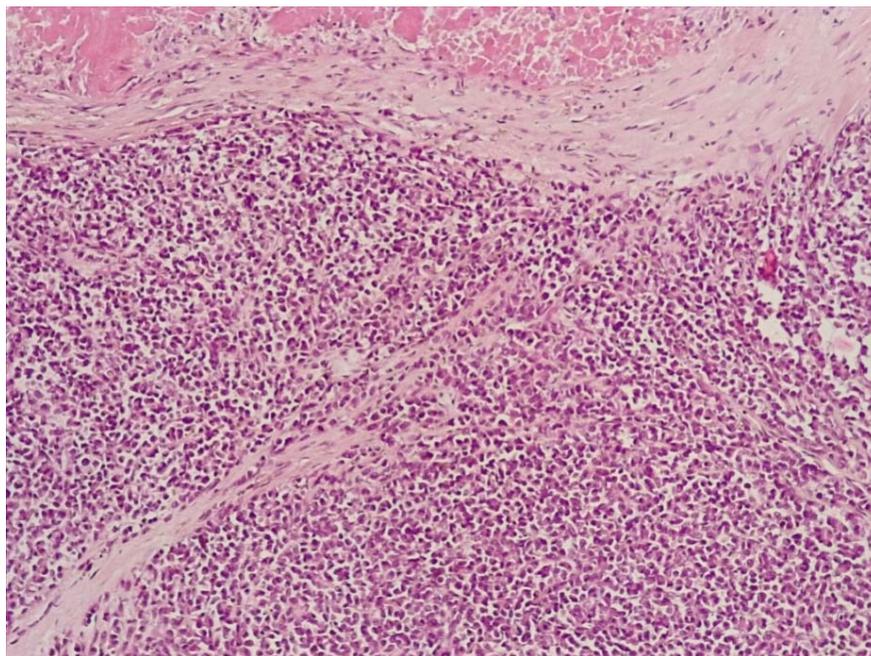


Рис. 2. Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва: солидные низкодифференцированные пласты клеток опухоли, разделенные фиброзными прослойками, с участками некроза. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 100$ .

Fig. 2. Malignant tumour of peripheral nerve sheath, solid low-differentiated layers of tumour cells with fibrous interlayers, necrotic foci. Haematoxylin — eosin,  $\times 100$ .

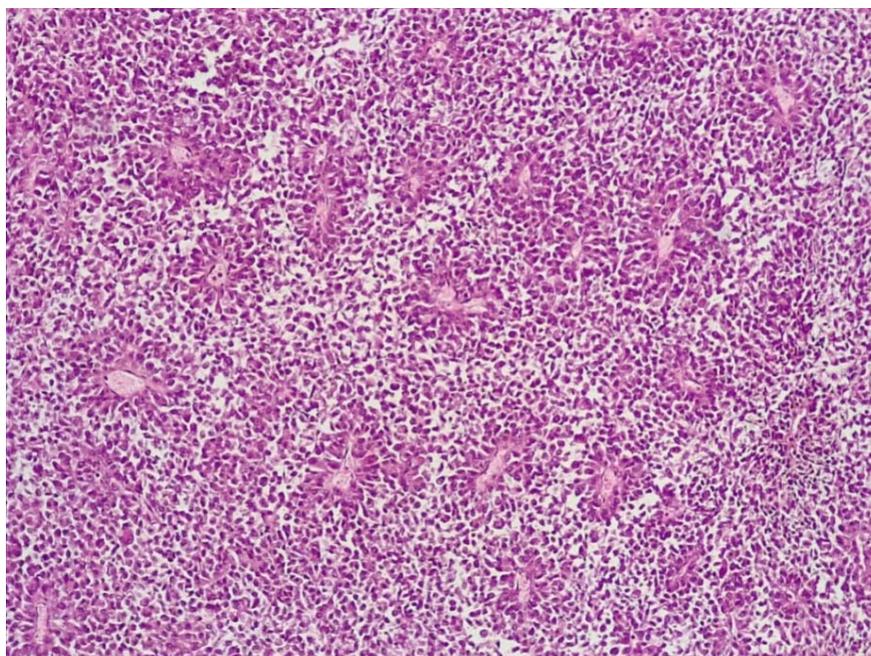


Рис. 3. Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва: компонент опухоли состоит из розеткоподобных структур, окружающих тонкостенные сосуды. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 100$ .

Fig. 3. Malignant tumour of peripheral nerve sheath, tumour tissue comprised of rosette-like structures surrounding thin-walled vessels. Haematoxylin — eosin,  $\times 100$ .

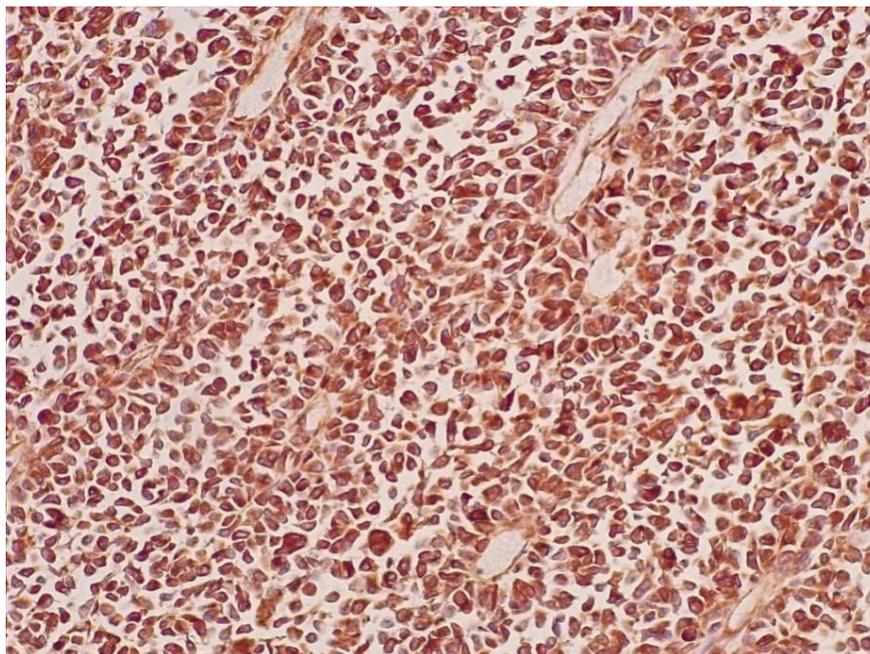


Рис. 4. Яркая экспрессия виментина в клетках опухоли. Иммуногистохимическое исследование стрептавидин-биотиновым методом.  $\times 200$ .

Fig. 4. Bright vimentin expression in tumour cells. Streptavidin-biotin immunohistochemistry,  $\times 200$ .

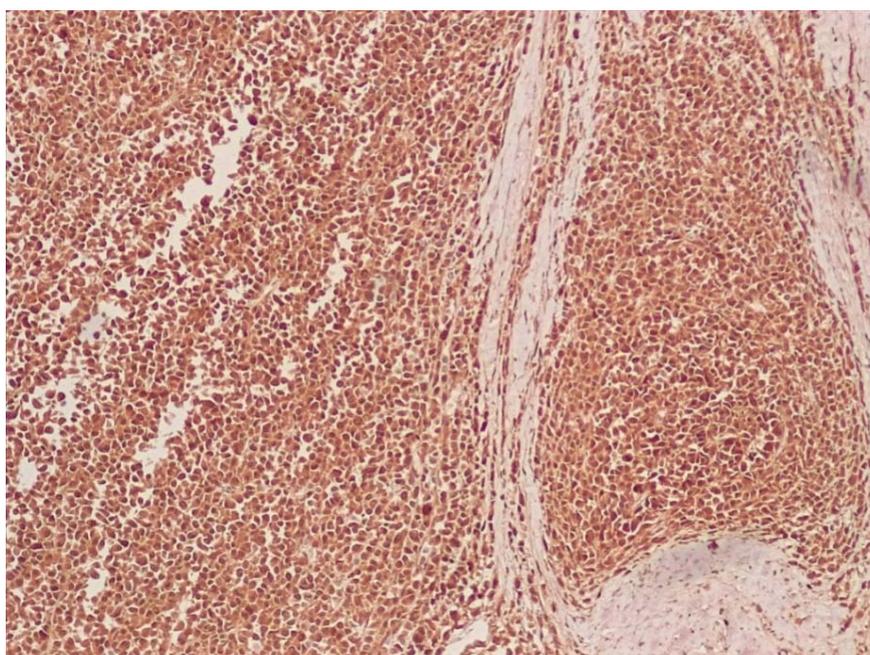


Рис. 5. Яркая экспрессия белка S-100 в клетках опухоли, разделенных фиброзными прослойками. Иммуногистохимическое исследование стрептавидин-биотиновым методом.  $\times 200$ .

Fig. 5. Bright S-100 protein expression in tumour cells with fibrous interlayers. Streptavidin-biotin immunohistochemistry,  $\times 200$ .

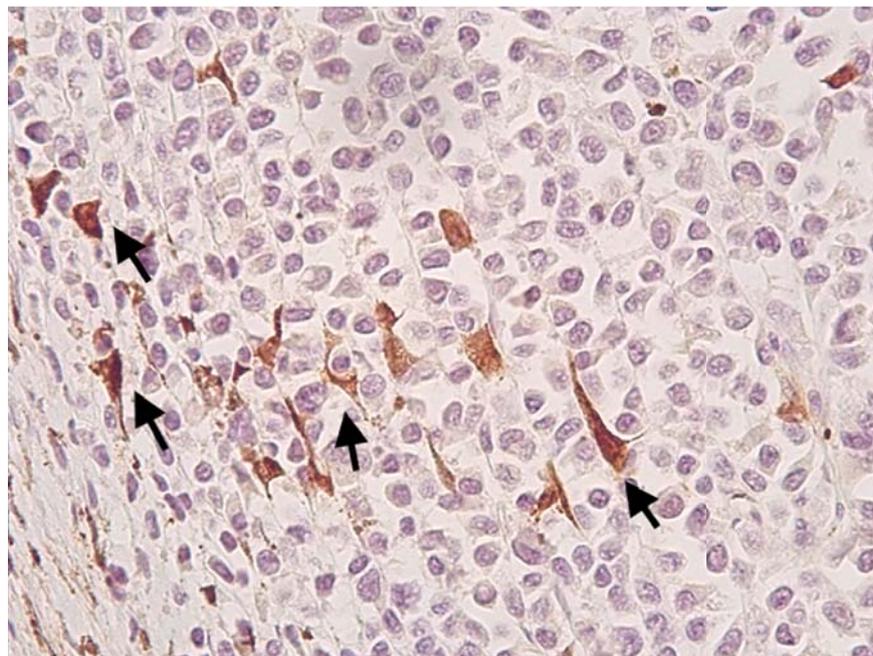


Рис. 6. Яркая экспрессия нейрон-специфической эналазы в группе клеток опухоли. Иммуногистохимическое исследование стрептавидин-биотиновым методом.  $\times 400$ .

Fig. 6. Bright neuron-specific enolase expression in group of tumour cells. Streptavidin-biotin immunohistochemistry,  $\times 400$ .

**Осложнения основного заболевания.** Выраженные дистрофические изменения внутренних паренхиматозных органов. Обтурирующие тромбы венозных сплетений малого таза. Тромбоз ветвей легочной артерии. Отек легких. Отек и набухание головного мозга.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Приведенное редкое аутопсийное наблюдение злокачественной опухоли оболочек периферического нерва у пациента 30 лет демонстрирует трудности прижизненной диагностики новообразования [12–14]. Учитывая тот факт, что в клинике продолжительность онкозаболевания составила около 1 года 8 месяцев, сопровождалось продолженным инфильтративным ростом неоплазии в костный мозг, развитием гематогенных метастазов в различные органы, плохо поддавалась хирургическому и химиотерапевтическому воздействию, можно полагать, что данное злокачественное новообразование имело высокоагрессивный потенциал, склонный к гематогенной диссеминации. Вероятно, данная опухоль могла возникнуть из шванномы [2, 8], о чем указывают сведения из истории болезни.

Разрушение костной ткани в грудном отделе позвоночника и наличие опухолевой инфильтрации в костном мозге могли указывать на наличие плазмцитомы, трудно отличимой

от злокачественной опухоли оболочек периферического нерва. На это указывают результаты морфологического и иммуногистохимического исследований, выполненных врачами-специалистами по месту жительства и в г. Москве. Важно отметить, что низкодифференцированные мезенхимальные опухоли, к которым относится злокачественная опухоль оболочек периферического нерва, трудно дифференцировать с гематологическими новообразованиями, например неходжкинской В-лимфомой, плазмцитомой. Клетки этих опухолей могут быть похожими по своему строению, формировать плотные солидные пласты с выраженным инфильтративным ростом с разрушением тел позвонков, а наличие несекретирующих форм плазмцитомы без продукции белков-иммуноглобулинов, затрудняет правильную диагностику. В этой связи морфологическое и иммуногистохимическое исследование злокачественной мезенхимальной опухоли приобретает большое значение. К числу наиболее ценных для диагностики злокачественной опухоли из оболочек периферического нерва относятся экспрессия белков в клетках новообразования виментина, S-100, нейрон-специфической эналазы (NSE), что сочетается с высоким пролиферативным потенциалом Ki-67.

В доступной нам современной отечественной и зарубежной литературе имеются немногочи-

сленные описания отдельных клинических наблюдений злокачественной опухоли оболочек периферического нерва параспинальной локализации, тем более при развитии метастатического каскада [4, 5, 7, 8, 10, 15].

Представленное нами аутопсийное наблюдение злокачественной опухоли оболочек периферического нерва с множественными метастазами у молодого мужчины демонстрирует прогрессирующий инфильтративный характер роста опухоли с деструкцией костной ткани грудного отдела позвоночника. Трудности прижизненной диагностики данной опухоли вполне объяснимы в связи с ее редкостью и необходимостью проведения более широкой диагностической панели с применением современных методов иммуногистохимии. Целесообразным является обнаружение иммунофенотипа опухоли с оценкой экспрессии антител к виментину, нейрон-специфической энolahе (NSE), белку S-100, определение индекса пролиферативной активности Ki-67, которые позволят установить точный патологический процесс.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва представляет собой редкое новообразование мезенхимального происхождения и может локализоваться в параспинальной области грудного отдела позвоночника. Приведенное клиничко-морфологическое наблюдение демонстрирует трудности прижизненной диагностики, обусловленные инфильтративным характером роста опухоли в костный мозг позвоночника, метастазированием в органы (легкие, миокард, парапанкреатическую и паранефральную жировую

клетчатку). Кроме того, опухоль имела гетерогенное строение, содержала солидные и розеткоподобные структуры, крупные поля некроза, что затрудняло ее прижизненную диагностику. Иммуногистохимическое исследование опухоли выявило особенности ее иммунофенотипа: виментин+, панцитокератин-, Cd45-, S-100+, NSE+, GFAP-, высокий индекс пролиферативной активности (Ki-67 = 75–80%). Эти данные позволили правильно установить гистогенез опухоли и высказать суждение о ее неблагоприятном прогнозе. Можно полагать, что данное новообразование могло возникнуть из невринома периферического нерва в связи с синдромом нейрофиброматоза.

## ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Информированное добровольное согласие от законных представителей пациента на публикацию клинического случая не получали. Представленные в настоящей статье сведения обезличены, идентифицирующая информация удалена.

## INFORMED CONSENT

A free informed consent to the clinical case publication was not requested from the patient's legal representatives. Data presented in the study is fully anonymous, no identity information is provided.

## ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии спонсорской поддержки при проведении исследования.

## FINANCING SOURCE

The authors declare that no funding was received for this study.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Louis D.N., Perry A., Reifenberger G., von Deimling A., Figarella-Branger D., Cavenee W.K., Ohgaki H., Wiestler O.D., Kleihues P., Ellison D.W. 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
- 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
- Safae M., Parsa A.T., Barbaro N.M., Chou D., Mumaneni 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
- Ziadi A., Saliba I. Malignant peripheral nerve sheath tumor of intracranial nerve: a case series review. *Auris. Nasus. Larynx.* 2010; 37(5):539–545. DOI: 10.1016/j.anl.2010.02.009
- Baharvahdat H., Ganjeifar B., Roshan N.M., Baradaran A. Spinal Intradural Primary Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor with Leptomeningeal Seeding: Case Report and Literature Review. *Turk. Neurosurg.* 2018; 28(2): 317–322. DOI: 10.5137/1019-5149.JTN.16782-15.1
- Bin Samsuddin M.F., Bin Omar M.A. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: Treat or Not Treat? *Asian. J. Neurosurg.* 2019; 14(1): 283–285. DOI: 10.4103/ajns.AJNS\_332\_17
- Gilder H.E., Puffer R.C., Bydon M., Spinner R.J. The implications of intradural extension in paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: effects on central nervous system metastases and overall survival. *J. Neurosurg. Spine.* 2018; 29(6): 725–728. DOI: 10.3171/2018.5.SPINE18445

8. Wang J., Yu M., Zhu H., Huang L., Zhu X., Chen C., Shi Y., Ma G., Guo Y., Yu Z. Retroperitoneal malignant schwannoma in a child. *J. Int. Med. Res.* 2018; 46(10): 4315–4322. DOI: 10.1177/0300060518787644
9. Lee E.J., Song K.J., Seo Y.S., Kim K.S. A solitary malignant schwannoma in the choana and nasal septum. *Case Rep Otolaryngol.* 2014; 2014: 202910. DOI: 10.1155/2014/202910
10. Patankar A.P., Sheth J.H. Intracranial Malignant Nerve Sheath Tumor in the Middle Cranial Fossa: A Rare Case Report with Review of Literature. *Asian. J. Neurosurg.* 2019; 14(3): 922–926. DOI: 10.4103/ajns.AJNS\_59\_19
11. Sheth S.A., Tirino J.L., Martuza R.L. Vestibular schwannoma: suboccipital approach. *Neurosurg. Focus.* 2014; 36(1Suppl): 1. DOI: 10.3171/2014.V1.FOCUS13318
12. 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
13. van Noesel M.M., Orbach D., Brennan B., Kelsey A., Zanetti I., de Salvo G.L., Gaze M.N., Craigie R.J., McHugh K., Francotte N., Collini P., Bisogno G., Casanova M., Ferrari A. Outcome and prognostic factors in pediatric malignant peripheral nerve sheath tumors: An analysis of the European Pediatric Soft Tissue Sarcoma Group (EpSSG) NRSTS-2005 prospective study. *Pediatr. Blood. Cancer.* 2019; 66(10): e27833. DOI: 10.1002/pbc.27833
14. Widemann B.C., Italiano A. Biology and Management of Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma, Myxofibrosarcoma, and Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors: State of the Art and Perspectives. *J. Clin. Oncol.* 2018; 36(2): 160–167. DOI: 10.1200/JCO.2017.75.3467
15. Zaninovich O., Ramey W., Eldersveld J., Kasoff W.S. Malignant Melanotic Schwannian Tumor Presenting with Spinal Cord Infarction Due to Occlusion of the Artery of Adamkiewicz: Case Report and Review of the Literature. *World. Neurosurg.* 2019; 128: 422–425. DOI: 10.1016/j.wneu.2019.04.267

## ВКЛАД АВТОРОВ

### Тодоров С.С.

Разработка концепции — формирование идеи; формулировка и развитие ключевых целей и задач.

Проведение исследования — проведение исследований, сбор данных, анализ и интерпретация полученных данных.

Подготовка и редактирование текста — составление черновика рукописи, участие в научном дизайне; подготовка, создание опубликованной работы.

Утверждение окончательного варианта статьи — принятие ответственности за все аспекты работы, целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

### Дерibas В.Ю.

Разработка концепции — развитие ключевых целей и задач.

Проведение исследования — анализ и интерпретация полученных данных.

Подготовка и редактирование текста — критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания, подготовка, создание опубликованной работы.

Утверждение окончательного варианта статьи — принятие ответственности за все аспекты работы,

целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

### Казьмин А.С.

Разработка концепции — формулировка ключевых целей и задач.

Проведение исследования — анализ и интерпретация полученных данных.

Подготовка и редактирование текста — критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания, подготовка, создание опубликованной работы.

Утверждение окончательного варианта статьи — принятие ответственности за все аспекты работы, целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

### Тодоров С.С. (мл.)

Разработка концепции — формирование идеи.

Проведение исследования — проведение исследований, сбор данных.

Подготовка и редактирование текста — составление черновика рукописи, участие в научном дизайне.

Утверждение окончательного варианта статьи — принятие ответственности за все аспекты работы, целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

## AUTHOR CONTRIBUTIONS

### **Todorov S.S.**

Conceptualisation — concept statement; statement and development of key goals and objectives.

Conducting research — conducting research, collection, analysis and interpretation of data.

Text preparation and editing — drafting of the manuscript; contribution to the scientific layout; preparation and presentation of final work.

Approval of the final manuscript — acceptance of responsibility for all aspects of the work, integrity of all parts of the article and its final version.

### **Deribas V.Yu.**

Conceptualisation — development of key goals and objectives.

Conducting research — data analysis and interpretation.

Text preparation and editing — critical revision of the manuscript with a valuable intellectual investment, preparation and presentation of published work.

Approval of the final manuscript — acceptance of responsibility for all aspects of the work, integrity of all parts of the article and its final version.

### **Kaz'min A.S.**

Concept development — statement of key goals and objectives.

Conducting research — data analysis and interpretation.

Text preparation and editing — critical revision of the manuscript with a valuable intellectual investment, preparation and presentation of published work.

Approval of the final manuscript — acceptance of responsibility for all aspects of the work, integrity of all parts of the article and its final version.

### **Todorov S.S. (Jr.)**

Conceptualisation — concept statement.

Conducting research — conducting research, data collection.

Text preparation and editing — drafting of the manuscript; contribution to the scientific layout.

Approval of the final manuscript — acceptance of responsibility for all aspects of the work, integrity of all parts of the article and its final version.

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Тодоров Сергей Сергеевич\*** — доктор медицинских наук; врач-патологоанатом высшей категории, руководитель морфологического отдела клиники федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0000-0001-8476-5606>

Контактная информация: e-mail: [sertodorov@gmail.com](mailto:sertodorov@gmail.com); тел.: +7 (918) 508-37-89;

пер. Нахичеванский, д. 29, г. Ростов-на-Дону, 344022, Россия.

**Дерибас Виктория Юрьевна** — врач-патологоанатом высшей категории, заведующая патолого-анатомическим отделением клиники; ассистент кафедры патологической анатомии клиники, федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0000-0003-4541-6707>

**Sergei S. Todorov\*** — Dr. Sci. (Med.), pathologist (higher category), Head of the Morphology Unit, Rostov State Medical University Clinic.

<https://orcid.org/0000-0001-8476-5606>

Contact information: e-mail: [sertodorov@gmail.com](mailto:sertodorov@gmail.com); tel.: +7 (918) 508-37-89;

Nakhichevansky lane, 29, Rostov-on-Don, 344022, Russia.

**Viktoriya Yu. Deribas** — pathologist (higher category), Head of the Morbid Anatomy Unit; research assistant, Chair of Morbid Anatomy, Rostov State Medical University Clinic.

<https://orcid.org/0000-0003-4541-6707>

**Казьмин Андрей Сергеевич** — ассистент кафедры патологической анатомии клиники федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0000-0003-0934-3416>

**Тодоров Сергей Сергеевич (мл.)** — студент 3 курса лечебно-профилактического факультета федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0000-0003-4787-4031>

**Andrei S. Kaz'min** — research assistant, Chair of Morbid Anatomy, Rostov State Medical University Clinic.

<https://orcid.org/0000-0003-0934-3416>

**Sergei S. Todorov (Jr.)** — graduate student (3 year), Faculty of Preventive Medicine, Rostov State Medical University.

<https://orcid.org/0000-0003-4787-4031>

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author