

DOI: <https://doi.org/10.17650/2949-5857-2023-13-4-62-67>

Клинический случай хирургического лечения злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов забрюшинной локализации

Н.Э. Атаханова¹, Н.И. Турсунова¹, В.К. Яхяева², У.И. Эсонтурдиев², Х.И. Мамажанов¹, Д.М. Алмурадова¹, Г.К. Ботиралиева³

¹Ташкентская медицинская академия; Узбекистан, 100109 Ташкент, ул. Фаробий, 1;

²Ташкентский городской филиал Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии; Узбекистан, 100070 Ташкент, ул. Богистон, 1;

³Государственно-частный партнер ООО «IPSUM PATHOLOGY»; Узбекистан, 100070 Ташкент, ул. Богистон, 1

Контакты: Нодира Исроиловна Турсунова Dr.nik8888@mail.ru

В статье представлен клинический случай злокачественной шванномы забрюшинного пространства, которая явилась диагностической находкой. После обследования и предварительной подготовки больная прооперирована в стационарных условиях отделения онкогинекологии Ташкентского городского филиала Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии с предварительным диагнозом по поводу опухоли яичника. Интраоперационно выявлена опухоль забрюшинного пространства с поражением obturatorного нерва. В дальнейшем с помощью иммуногистохимического анализа уточнен гистологический тип опухоли: злокачественная шваннома ретроперитонеального пространства.

Заключение. Эти данные могут помочь при ведении больных с данной патологией и улучшить диагностику больных с опухолями малого таза.

Ключевые слова: злокачественная шваннома, забрюшинная опухоль, дифференциальная диагностика опухоли яичника, иммуногистохимический анализ

Для цитирования: Атаханова Н.Э., Турсунова Н.И., Яхяева В.К. и др. Клинический случай хирургического лечения злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов забрюшинной локализации. Хирургия и онкология 2023;13(4):62–7. DOI: <https://doi.org/10.17650/2949-5857-2023-13-4-62-67>

Clinical case of surgical treatment of a malignant tumor from the sheaths of peripheral nerves of retroperitoneal localization

N.E. Atakhanova¹, N.I. Tursunova¹, V.K. Yahyaeva², U.I. Esonturdiyev², Kh.I. Mamazhanov¹, D.M. Almuradova¹, G.K. Botiraliyeva³

¹Tashkent Medical Academy; 1 Farobius St., Tashkent 100109, Uzbekistan;

²Tashkent city branch of the Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Oncology and Radiology; 1 Bogiston St., Tashkent 100070, Uzbekistan;

³Public-private partner LLC "IPSUM PATHOLOGY"; 1 Bogiston St., Tashkent 100070, Uzbekistan

Contacts: Nodira Isroilovna Tursunova Dr.nik8888@mail.ru

Clinical case. The article presents a clinical case of malignant retroperitoneal schwannoma, which was a diagnostic finding. The clinical picture of the disease was dominated by pain in the lower abdomen and lower back, frequent urination. After a diagnostic examination and preliminary preparation, the patient was operated on in a hospital at the oncogynecology department of the Tashkent City branch of the Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Oncology and Radiology with a preliminary diagnosis of an ovarian tumor. Intraoperatively, a tumor of the retroperitoneal space with lesions of the obturator nerve was revealed. Subsequently, immunohistochemical analysis clarified the histological type of the tumor, which turned out to be a malignant schwannoma of the retroperitoneal space.

Conclusion. These data may help in the management of patients with this pathology and improve the diagnosis of patients with small pelvic tumors.

Keywords: malignant schwannoma, retroperitoneal tumor, differential diagnosis of ovarian tumor, immunohistochemical analysis

For citation: Atakhanova N.E., Tursunova N.I., Yahyaeva V.K. et al. Clinical case of surgical treatment of a malignant tumor from the sheaths of peripheral nerves of retroperitoneal localization. *Khirurgiya i onkologiya = Surgery and Oncology* 2023;13(4):62–7. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.17650/2949-5857-2023-13-4-62-67>

Введение

Шванномы (нейрилемомы) представляют собой опухоли, состоящие из хорошо дифференцированных шванновских клеток, происходящих из глиальных клеток оболочек периферических нервов [1]. Большинство шванном являются доброкачественными, а злокачественные, которые обычно связаны с болезнью фон Реклингхаузена, встречаются редко [2, 3]. Поскольку для шванном малого таза нет специфических клинических или рентгенологических признаков и они напоминают ряд заболеваний органов малого таза, может быть легко поставлен ошибочный диагноз [4, 5]. Хирургическое иссечение является как диагностическим, так и терапевтическим методом лечения шванном малого таза. В 50 % случаев шванномы сочетаются с нейрофиброматозом. Частота местных рецидивов составляет от 16 до 54 %, и в 30–60 % случаев возникают отдаленные метастазы в другие органы (легкие, кости, плевру) [4].

Клинико-морфологические особенности забрюшинных опухолей обусловлены анатомическим строением забрюшинного пространства, значительной распространенностью и разнообразием тканевых структур в этой области. Последнее определяет многообразие гистологических форм опухолей, обладающих различными морфофункциональными свойствами, определяющими их клиническое течение [6]. Эти опухоли, особенно низкодифференцированные, сравнительно бурно растут, рано рецидивируют и дают отдаленные метастазы. Общая 5-летняя выживаемость при этом составляет около 20–25 %, процент летальности в первые 2 года – 66 % [7].

В связи с редкостью данной онкопатологии представляем клинический случай, который может оказаться особенно интересным для врачей хирургических специальностей и патологоанатомов.

Клинический случай

Больная З., 66 лет, поступила в отделение онкогинекологии Ташкентского городского филиала Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии (ТГФ РСНПМЦОиР) 14.11.22 г. с жалобами на периодически возникающие боли внизу живота и в пояснице, частое мочеиспускание. Известно, что в июле 2022 г. у больной начались вышеуказанные жалобы, при обследовании по данным ультразвукового исследования выявлены образования обоих

яичников. В дальнейшем обратилась в поликлинику по месту жительства, осмотрена гинекологом, ей рекомендована консультация онколога, направлена ТГФ РСНПМЦОиР, где после комплексного обследования были выявлены следующие данные:

- онкомаркеры от 05.11.22: СА125 – 12,0 ед/мл, НЕ4 – 68,7 рМ, индекс РОМА – 13,3 %;
- магнитно-резонансная томография (МРТ) (брюшная полость, забрюшинное пространство малого таза) от 09.11.2022 г. Заключение: магнитно-резонансные признаки левостороннего уретерогидронефроза, миомы матки. Объемное образование яичника (рис. 1).

Пациентка госпитализирована с диагнозом: подозрение на опухоль левого яичника, осложненную болевым синдромом и уретерогидронефрозом слева. Пальпаторно при осмотре на кресле тело матки и придатки определялись в едином ограниченно-подвижном конгломерате до 15 см в диаметре без вовлечения параметриев.

По данным осмотра выраженных сопутствующих заболеваний не отмечено, скорость оседания эритроцитов до – 19 мм/ч, снижение уровня гемоглобина – до 96 г/л, незначительная эритроцитурия, лейкоцитурия и протеинурия, незначительное повышение уровня креатинина крови – до 114 мкмоль/л.



Рис. 1. Магнитно-резонансная томография малого таза: магнитно-резонансные признаки миомы матки. Объемное образование яичника (сагиттальный разрез)

Fig. 1. Magnetic resonance imaging of the pelvis: magnetic resonance signs of uterine fibroids. Ovarian mass formation (sagittal section)



Рис. 2. Этапы операции: а – кистозная часть опухоли, б – матка с придатками

Fig. 2. Stages of the operation: a – cystic part of the tumor, б – uterus with appendages

По данным ультразвукового исследования малого таза больше слева в проекции левого яичника определялось солидное неоднородной структуры образование неправильной формы размерами 181,2 × 99,8 × 13,7 мм, с наличием кистозных полостей различной формы и размера (содержимое некоторых полостей диффузно неоднородное).

Пациентке проведена диагностическая пункция заднего свода влагалища, по данным цитологического исследования № 105886/22 заподозрена атипизация клеток без возможности установления окончательного цитологического диагноза. Выполнены лапаротомия, ревизия, экстирпация матки с придатками, удаление опухоли забрюшинного пространства (23.11.2022 г.).

Интраоперационно после нижнесрединной лапаротомии выявлена опухоль кистозно-солидной структуры размерами 15 × 20 × 25 см, исходившая из obturatorной ямки слева, заполнившая подвздошное пространство, интимно прилежавшая к внутренним и наружным подвздошным венам и артериям, левому мочеточнику и задней стенке мочевого пузыря.

Тело матки было увеличено до 7 нед беременности, плотноэластической консистенции, отклонено вправо из-за опухоли (рис. 2).

Шейка матки определялась гипотрофированной с размерами до 2,0 × 4,0 см, трубы с обеих сторон без изменений. Отмечались кистозно измененные яичники с обеих сторон размерами до 4,0 × 3,5 см. Проведена экстирпация матки с придатками. Культя влагалища ушита наглухо.

Мобилизована забрюшинная опухоль слева. С техническими трудностями произведено отделение крупных сосудов от опухоли, в особенности наружных подвздошных вены и артерии. При дальнейшей ревизии установлено, что опухоль прорастала в брыжейку сигмовидной кишки, во внутренние подвздошные вены и артерии (рис. 3), в связи с чем выполнены прошивание и пересечение внутренних подвздошных вены и артерии. По результатам гистологического исследования морфологическое строение опухоли трактовалось как альвеолярная рабдомиосаркома.

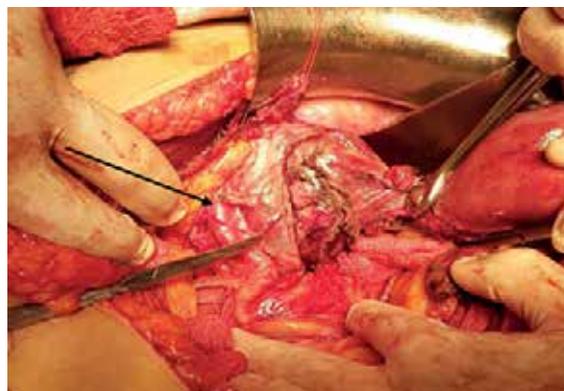


Рис. 3. Этап операции: обнаружение прорастания опухоли во внутреннюю подвздошную вену и артерию

Fig. 3. Stage of the operation: detection of tumor growth into the internal iliac vein and artery

При дальнейшей ревизии обнаружено, что внутри опухоли проходит obturatorный нерв (рис. 4). Учитывая прорастание опухоли в obturatorный нерв и поражение этого участка внутри опухоли, по решению интраоперационного консилиума, была резецирована часть n. obturatorius с опухолью из принципа радикализма. С техническими трудностями произведено удаление забрюшинной опухоли слева.

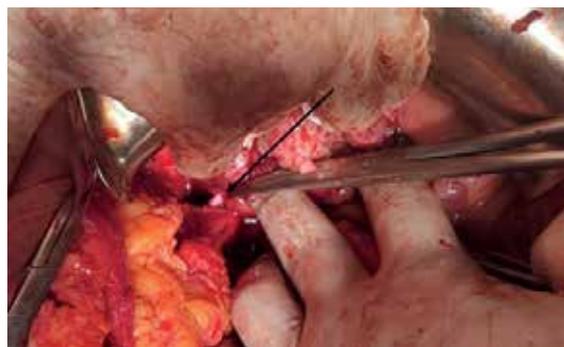


Рис. 4. Этап операции: внутри опухоли проходит obturatorный нерв

Fig. 4. Stage of the operation: the obturator nerve passes inside the tumor

Осложнения в послеоперационном периоде не отмечены, швы сняты на 10-е сутки, в эти же сроки удален уретральный катетер, самостоятельное мочеиспускание восстановилось, выписка в удовлетворительном состоянии произведена на 12-е сутки после операции.

Гистологическое исследование. Операционный материал на срезе представляет собой злокачественное образование, тесно прилегающее к нервным пучкам. Некоторые клетки с высоким ядерно-цитоплазматическим индексом, с минимальной цитоплазмой и круглыми ядрами (рис. 5). Отмечается очаг некроза, митотическая активность – 1–2/поле зрения. Опухоль прорастает в окружающую фиброзную ткань и 1 реактивный узел.

В миксоидной строме с очагами гиалиноза видны гиперцеллюлярные участки, состоящие из злокачественных

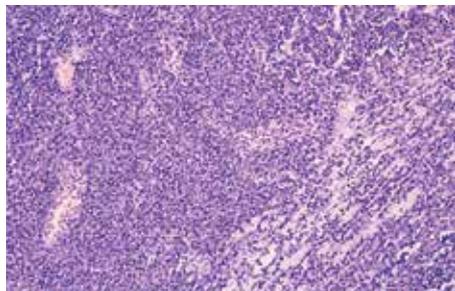


Рис. 5. Микроскопическая картина интраоперационного материала
Fig. 5. Microscopic picture of intraoperative material

клеток от округлого до веретеновидного строения. Клетки с умеренным полиморфизмом, цитоплазма скудная, ядра с видимыми пузырьковидными ядрышками.

При плановом гистологическом исследовании морфологическая картина злокачественного новообразования имела схожие признаки с такими опухолями, как рабдомиосаркома, лейомиосаркома, гастроинтестинальная стромальная опухоль, синовиальная саркома, миелоидная саркома и злокачественная шваннома (ЗШ). Неоплазия напоминала бифазную опухоль, состоящую из чередующихся очагов разнообразных структур. Имелись пласты из тесно расположенных веретенообразных структур, также мелкие округлые синие клетки с признаками незрелой дифференциации (рис. 6).

Для уточнения диагноза выполнено иммуногистохимическое (ИГХ) исследование. Результаты анализа экспрессии *Myogenin*, *MyoD1* и *Desmin* оказались отрицательными, и первоначальный диагноз «рабдомиосаркома» был снят. Затем была создана панель ИГХ-маркеров,

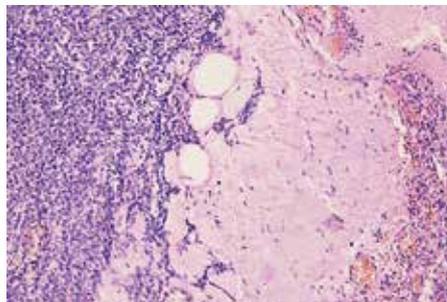


Рис. 6. Морфологическая картина низкодифференцированного новообразования. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$

Fig. 6. Morphological picture of a poorly differentiated neoplasm. Coloring hematoxylin-eosin stain, $\times 100$

включающая *PanCK*, *CD117*, *DOG1*, *CD34*, *SMA*, *BCL2*, *MPO*, *TdT*, *CD99* и *S100*. Вопреки ожиданиям *PanCK*, *CD117*, *TdT*, *CD99* окрасили незначительные зоны в опухолевой ткани. Так как *CD34* и *DOG1* дали отрицательную реакцию, наличие гастроинтестинальной стромальной опухоли не подтвердилось. Несмотря на очаговую положительность, реакция *TdT* и *CD99*, *MPO* была отрицательной, в связи с чем диагноз миелоидной саркомы также был исключен. Бифазная синовиальная саркома и ЗШ оставались для дифференциального диагноза. С учетом диффузной и сильной экспрессии *S-100* и отрицательной реакции *BCL2* также была исключена синовиальная саркома. Были поставлены дополнительные маркеры для исключения меланомы, реакция *HMB45*, *MelanA* и *SOX10* отрицательная. Иммунофенотип резецированной опухоли соответствовал низкодифференцированной ЗШ (рис. 7).

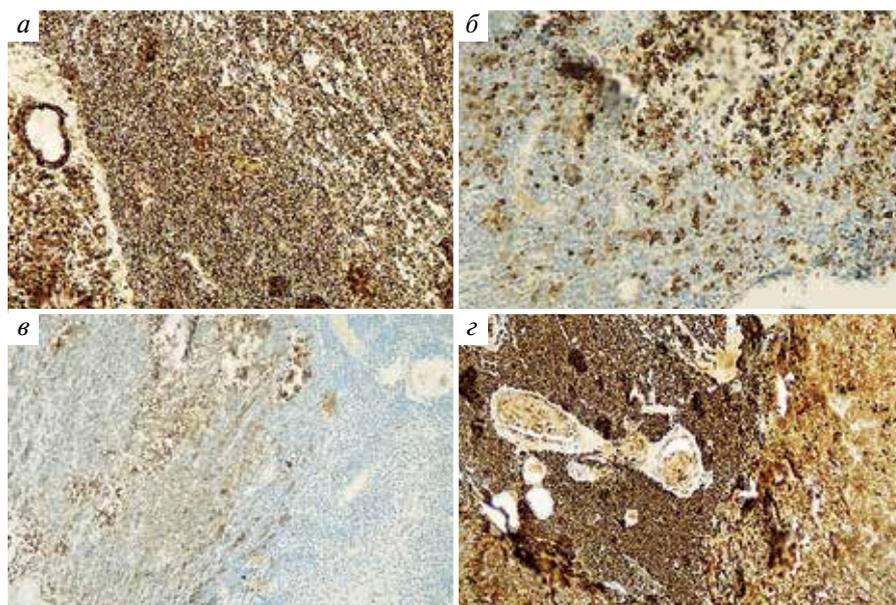


Рис. 7. Иммуногистохимическая (ИГХ) картина низкодифференцированной ЗШ: а – диффузная положительная экспрессия к *Vimentin*; б – очаговая положительная экспрессия к *PanCK*; в – очаговая положительная экспрессия к *CD117*; г – диффузная положительная реакция к *S100*. ИГХ-окрашивание, $\times 100$

Fig. 7. Immunohistochemical (IHC) picture of poorly differentiated malignant schwannoma: а – diffuse positive expression of *Vimentin*; б – focal positive expression of *PanCK*; в – focal positive expression of *CD117*; г – diffuse positive reaction to *S100*. IHC staining, $\times 100$

Обсуждение

Шваннома — редкая опухоль, возникающая из шванновских клеток миелинизированной нейтральной оболочки нервов [8]. Она составляет 3 % от общего числа всех забрюшинных опухолей [9], при этом в 5–18 % случаев отмечаются злокачественные ее формы [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. Ретроперитонеальные шванномы — редкие опухоли, которые составляют 1–5 % всех ретроперитонеальных образований [4]. Клиническая картина этих опухолей обусловлена прогрессирующим ростом новообразования с возможным развитием неврологических симптомов. Описаны клинические случаи ЗШ с метастатическими поражениями легкого, миокарда, паранефральной жировой клетчатки справа и слева, парапанкреатической жировой клетчатки [11, 12]. Также известны статьи о пациентах со ЗШ ретропариетального расположения с вовлечением в процесс нижней полой вены. Представленное Ю.А. Степановой и соавт. клиническое наблюдение показывает сложности в диагностике шванномы забрюшинного пространства. Тщательная доопе-

рационная 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]. ЗШ могут встречаться в разных локализациях человеческого организма. Например, О.Б. Лораном и соавт. подробно описан случай интраоперационной находки — выявления ЗШ, исходящей из мочеочника [14]. Это еще раз доказывает, что этот вид опухоли является диагностической «загадкой» для врачей хирургического профиля.

Заключение

Вышеописанное клиническое наблюдение демонстрирует сложности в диагностике ЗШ забрюшинного пространства. Колоссальное значение в лечении данной патологии имеет определение на дооперационном этапе взаимоотношений опухоли со всеми близлежащими органами и сосудами по данным различных методов лучевой диагностики. А также тщательное гистологическое и иммунофенотипическое исследования удаленного образования дают шанс с точностью определить характер опухоли и выработать правильную дальнейшую тактику лечения пациента.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Xu H., Sha N., Li H.W. et al. A giant pelvic malignant schwannoma: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8(11):15363–8.
- Kalafatis P., Kavantzis 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
- 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. PMID: 19488580. DOI: 10.1016/s1808-8694(15)30851-x
- Cury J., Coelho R.F., Srougi M. Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics (Sao Paulo)* 2007;62:359–62. PMID: 17589680. DOI: 10.1590/s1807-59322007000300024
- 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. PMID: 25276456. DOI: 10.1155/2014/202910
- Goh B.K., Tan Y.M., Chung Y.F. et al. Retroperitoneal schwannoma. *Am J Surg* 2006;192(1):14–8. PMID: 16769268. DOI: 10.1016/j.amjsurg.2005.12.010
- Ziadi A., Saliba I. Malignant peripheral nerve sheath tumor of intracranial nerve: a case series review. *Auris Nasus Larynx* 2010;37(5):539–45. PMID: 20399579. DOI: 10.1016/j.anl.2010.02.009
- 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
- Patocskai E.J., Tabatabaian M., Thomas M.J. Cellular schwannoma: a rare presacral tumour. *Can J Surg* 2002;45(2):141–4. PMID: 11939658
- 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
- Бугаев В.Е., Никулин М.П., Меликов С.А. Особенности диагностики и хирургического лечения больших забрюшинными шванномами (обзор литературы). *Современная онкология* 2017;19(4):28–35. 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.).
- Тодоров С.С., Дерibas В.Ю., Казьмин А.С. и др. Редкая злокачественная опухоль оболочек периферического нерва с множественными метастазами: клинический случай. *Кубанский научный медицинский вестник* 2021;28(1):125–37. DOI: 10.25207/1608-6228-2021-28-1-125-137 Todorov S.S., Deribas V.Yu., Kazmin A.S. et al. Peripheral nerve sheath malignancy with multiple metastasis: a rare clinical case. *Kubanskiy nauchnyy medicinskiy vestnik = Kuban scientific medical bulletin* 2021;28(1):125–37. (In Russ.). DOI: 10.25207/1608-6228-2021-28-1-125-137
- Степанова Ю.А., Гришанков С.А., Карельская Н.А. и др. Неорганный забрюшинный шваннома (клиническое наблюдение). *Клиническая практика* 2016;2(26):58–66. 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.).
- Лоран О.Б., Франк Г.А., Андреева Ю.Ю. и др. Злокачественная шваннома мочеочника. *Урология* 2014;(2):78–83. Loran O.B., Frank G.A., Andreeva Yu.Yu. et al. Malignant schwannoma of the ureter. *Urologiya = Urologiia* 2014;(2):78–83. (In Russ.).

Вклад авторов

Н.Э. Атаханова: написание статьи;

Н.И. Турсунова, В.К. Яхьяева: сбор клинических данных, обработка материала;

У.И. Эсонтурдиев, Х.И. Мамажанов: обзор публикаций по теме статьи, научное редактирование;

Д.М. Алмурадова, Г.К. Ботиралиева: концепция и дизайн исследования, утверждение окончательного варианта статьи.

Authors' contributions

N.E. Atakhanova: writing the article;

N.I. Tursunova, V.K. Yahyaeva: clinical data collection, material processing;

U.I. Esonturdiyev, Kh.I. Mamazhanov: review of publications on the topic of the article, scientific editing;

D.M. Almuradova, G.K. Botiraliyeva: study concept and design; approval of the final version of the article.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.