

<https://doi.org/10.17116/neiro20198303164>

Лечение злокачественных опухолей оболочек периферических нервов: случаи из практики и обзор литературы

Член-корр. РАН, д.м.н. Н.А. КОНОВАЛОВ, к.м.н. В.А. КОРОЛИШИН*, к.м.н. Д.С. АСЮТИН, С.Ю. ТИМОНИН, к.м.н. М.А. ШУЛЬЦ, к.м.н. А.В. СОЛЕНКОВА, Б.А. ЗАКИРОВ, А.А. БАТЫРОВ

ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Москва, Россия

Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов (ЗООПН) 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 2 наблюдения с ЗООПН стволов плечевого сплетения и спинальной локализации.

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

Treatment of malignant peripheral nerve sheath tumors: case reports and a literature review

N.A. KONOVALOV, V.A. KOROLISHIN, D.S. ASYUTIN, S.YU. TIMONIN, M.A. SHULTS, A.V. SOLENKOVA, B.A. ZAKIROV, A.A. BATYROV

Burdenko Neurosurgical Center, Moscow, Russia

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNSTs) 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.

MPNSTs are characterized by a rapid course and a poor prognosis. In this article, we reported cases of patients with malignant peripheral nerve tumors of the brachial plexus trunks and spinal localization.

Keywords: malignant neurofibroma, neurogenic sarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor.

Список сокращений

ЗООПН — злокачественная опухоль оболочек периферических нервов

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

ПЭТ — протонно-эмиссионная томография

СКТ — спиральная компьютерная томография

УЗИ — ультразвуковое исследование

Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов (ЗООПН) составляют 5—10% всех сарком мягких тканей [1—4]. Частота встречаемости — 1 случай на 1 млн населения в год [4]. Около 50% случаев ЗООПН осложняются метастазами в течение 2 лет после установки диагноза [1—7]. Большинство ЗООПН возникают из периферических нервов и нервных сплетений (седалищный нерв, нервные стволы плечевого сплетения, крестцового сплетения) [1]. Частота встречаемости ЗООПН интракраниальной локализации в мировой популяции составляет менее 5%. Термин «злокачественная опухоль оболочек периферических нервов» в настоящее время принят вместо ранее используемых наименований: злокачественная шваннома, нейрофибросар-

кома и нейрогенная саркома [4]. Важнейшими этиологическими факторами развития ЗООПН являются нейрофиброматоз 1-го типа и радиологическое лечение по поводу других онкологических заболеваний в анамнезе. В 8—13% случаев у пациентов с нейрофиброматозом 1-го типа в течение жизни развивается ЗООПН [8—15]. Связь с облучением нейрофибромы отмечена в 10% случаев ЗООПН [16]. По данным различных наблюдений, малигнизация нейрофибромы возникает примерно через 15 лет после ее выявления [8—15].

Классификация ВОЗ выделяет 5 гистологических типов ЗООПН [17, 18]: 1) мезенхимальный; 2) железистый; 3) эпителиоидный; 4) нейроэпителиальный; 5) triton.

Гистологический дифференциальный диагноз

Low grade MPNST	High grade MPNST
Нейрофиброма (ксантиматозная)	НДЗО (миксофибросаркома, лейомиосаркома и т.д.)
Нейрофиброма с атипией	

Клинические проявления опухоли зависят от ее локализации. Для ЗООПН характерны быстрое развитие симптомов (в течение нескольких месяцев), выраженный болевой синдром, неврологический дефицит различной степени тяжести. По локализации выделяют кожные и глубокие формы образований. При отсутствии лечения возможно возникновение метастазов в регионарные лимфатические узлы и внутренние органы (легкие, печень, кости и т.д.). Метастазирование осуществляется как гематогенным, так и лимфогенным путем [17].

Диагностика

МРТ является «золотым стандартом» в диагностике ЗООПН. Она позволяет оценить размер мягкотканного компонента опухоли и степень компрессии нервных структур, а также отношение опухоли к сосудам. КТ позволяет оценить степень инвазии опухоли в кости, наличие или отсутствие метастатического поражения органов грудной клетки и т.д. ПЭТ служит для оценки метаболической активности опухоли. УЗИ используется в диагностике подкожных образований для определения глубины их залегания. Остеосцинтиграфия применяется для выявления пораженных метастазами костей скелета, а диагностическая биопсия — для первичной гистологической верификации опухоли.

Гистологическое исследование

Гистологическое исследование показывает, что опухоли состоят из биполярных клеток с удлинёнными отростками и овальными полиморфными ядрами с высокой митотической активностью. Характерной особенностью являются множественные очаги некроза и кровоизлияний. Гистологическая верификация ЗООПН в настоящее время проводится иммуногистохимическим способом, что позволяет выявить положительную экспрессию эпителиальных маркеров: цитокератина AE1(+++), эпителиального мембранного антигена EMA(++), гладкомышечного актина SMA(++), синаптофизина(+), белка S100, индекс пролиферации Ki-67 [17–19]. Критериями верификации ЗООПН служит наличие одного или нескольких признаков: зона роста — периферический нерв; нейрофиброматоз в анамнезе; гистологическая идентификация; наличие иммуногистохимических или ультраструктурных признаков шванновских клеток.

Нейрофиброма и малигнизированная нейрофиброма кардинально отличаются. Так, в зависимости от

гистологических признаков различают ЗООПН низкой степени злокачественности (Low grade MPNST) и ЗООПН высокой степени злокачественности (High grade MPNST). К первым относятся ксантиматозная нейрофиброма и атипичная нейрофиброма, ко вторым — нейросаркома, миксофибросаркома, лейомиосаркома и т.д. (см. таблицу).

Дифференциальный диагноз

ЗООПН имеет схожие черты с невриномой, параганглиомой, гемангиомой, эпендимомой, лимфомой, гемангиоперицетомой, каверномой, рабдомиосаркомой, анапластической менингиомой. Отсутствие рентгенологической и магнитно-резонансной дифференцировки делает ЗООПН крайне сложной в диагностическом плане патологией, а тот факт, что любое нарушение структуры опухоли (парциальное удаление или даже пункционная биопсия) приводит к быстрому ее распространению, затрудняет диагностику и требует поиска неинвазивных диагностических методов [17, 18].

Хирургическое лечение

Основным методом лечения первичной опухоли служит N-блок-резекция, цель которой заключается в достижении полной циторедукции, что обеспечивает наилучший результат с точки зрения местных рецидивов и отдаленных метастазов. Степень радикальности при хирургическом вмешательстве по поводу ЗООПН зависит от локализации опухоли. В большинстве случаев удаление бывает субтотальным [20–22].

Лучевая терапия стала неотъемлемой частью в контроле за местными рецидивами при большинстве сарком мягких тканей (Suh JS) и может быть использована в качестве адьювантного лечения или интраоперационно [16].

Химиотерапия

Системное лечение применяется в стадии генерализации процесса, но не имеет убедительных доказательств эффективности [22–24].

Прогноз

Средний период выживаемости пациентов с ЗООПН составляет 32 мес [23, 24]. Медиана продолжительности жизни с момента установки диагноза, по данным ряда авторов, составляет 3 мес. Причинами смерти пациентов являются, как правило, метастазы в легкие и печень. Отдаленные метастазы в органы-

мишени — плевру, легкие, печень, надпочечники, мягкие мозговые оболочки, полушария мозга — выявляются в течение 2 лет с момента установки диагноза у 63% пациентов. Общая 2- и 5-летняя выживаемость составляет 57 и 39%, если проводится лечение [24—26]. Частота локальных рецидивов ЗООПН составляет 65% [2, 17, 18]. Поражение регионарных лимфоузлов выявляется редко, в большинстве случаев отмечается отдаленное метастазирование.

Материал и методы

В период с января по июнь 2017 г. в клинике спинальной нейрохирургии НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко наблюдались 2 пациента с ЗООПН.

Наблюдение №1

Пациентка В., 39 лет. Анамнез: нейрофиброматоз 1-го типа. В 1983 г. перенесла удаление нейрофибромы средостения. Неоднократно оперирована по поводу продолженного роста злокачественной нейрофибромы плеча.

Неврологический статус до операции: локальный и радикулярный болевой синдром в левой руке, монопарез левой кисти до 3 баллов, сенсорные нарушения IV, V пальцев слева. МРТ и УЗИ: опухоль (нейрофиброма) плечевого сплетения и локтевого нерва на уровне подмышечной ямки, верхней трети плеча и локтевого сустава. Рентгенография грудной клетки: периферические образования верхних долей обоих легких.

Учитывая выраженность болевого синдрома, приняли решение о проведении хирургического лечения. Интраоперационно был скелетирован локтевой нерв на протяжении проксимальнее и дистальнее опухолевого роста. На **рис. 1** показаны этапы операции.

Гистология. По данным патоморфологического исследования выявлены признаки НДЗО. Учитывая наличие образований в легких, пациентке выставлен диагноз: ЗООПН с метастазами.

В послеоперационном периоде болевой синдром регрессировал, однако возник стойкий парез в левой кисти до 2 баллов, сенсорные нарушения остались без изменений. Контрольное обследование на момент выписки не выявило остатков опухоли, однако через 3 мес после операции возник рецидив в области проксимальной трети левого плеча с распространением в подмышечную, под- и надключичную области. При осмотре определялось плотное, с неровными контурами образование. Состояние пациентки резко ухудшилось, было отмечено увеличение подмышечных лимфоузлов. Выраженный болевой синдром достигал 7—8 баллов по визуально-аналоговой шкале.

При УЗИ и МРТ выявлена опухоль с метастазами в лимфоузлы в над- и подключичную области сле-

ва. На рентгенограмме грудной клетки — увеличение очагов в легких и увеличение лимфоузлов. Смерть наступила в связи с дыхательной недостаточностью на фоне присоединившейся бронхопневмонии через 3,5 мес после операции.

Наблюдение №2

Пациентка К., 48 лет. Обратилась в поликлинику НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко в связи с выраженным локальным радикулярным болевым синдромом в левой руке, увеличением объема шеи. При осмотре, помимо боли в шейном отделе позвоночника и левой руке, отмечались парез в левой кисти до 3 баллов, гипестезия в V пальце левой кисти. Пальпаторно определялось объемное образование плотной консистенции, не смещаемое, распространяющееся вдоль трапециевидной мышцы слева.

По поводу данного образования пациентка наблюдалась в течение 6 мес в районном онкологическом диспансере. Была проведена биопсия, по данным исследования материала выявлена лейомиосаркома.

Особенностью этого образования был активный рост. Так, за последующие после биопсии 3 мес опухоль увеличилась в 2 раза, распространяясь вдоль влагалища трапециевидной мышцы, инфильтрируя мышцу и кости. При СКТ-исследовании видна зона деструкции костей с перифокальным отеком костной ткани (**рис. 2**). В НМИЦ нейрохирургии было проведено хирургическое лечение в объеме краевой резекции опухоли. На **рис. 3** изображены этапы резекции опухоли и приведен блок-препарат опухоли с рентгеновским изображением, которое демонстрирует край резекции (**рис. 4**). Патоморфологическая картина подтвердила лейомиосаркому, которую также относят к семейству ЗООПН (**рис. 5**).

Блок-резекция была затруднительна в связи с тем, что опухоль прилежала к твердой мозговой оболочке на уровне С7, инфильтрировала нервный корешок С7 и корешок С8, интимно прилежала к I ребру слева. Наблюдение в стационаре продолжалось в течение 3 нед. Осложнений не было.

К моменту выписки сила в левой кисти увеличилась до 4,5 балла, локальный и радикулярный болевой синдром в левой руке регрессировал.

Перед выпиской пациентке проведено ПЭТ-КТ-исследование (**рис. 6**), которое нечетко демонстрировало повышение метаболизма в зоне ложа опухоли. Пациентке была рекомендована лучевая терапия.

Период наблюдения за пациенткой составил 6,5 мес. Уже через 2 мес после операции, перед проведением контрольной предлучевой МРТ шейного отдела позвоночника пациентка отметила возобновление боли в области шеи, появилось головокружение. Область операции стала плотнее, появилась гиперемия кожи, признаки дополнительного объема.

Все дальнейшие обследования и лучевая терапия проводились в других ЛПУ. По данным контрольной

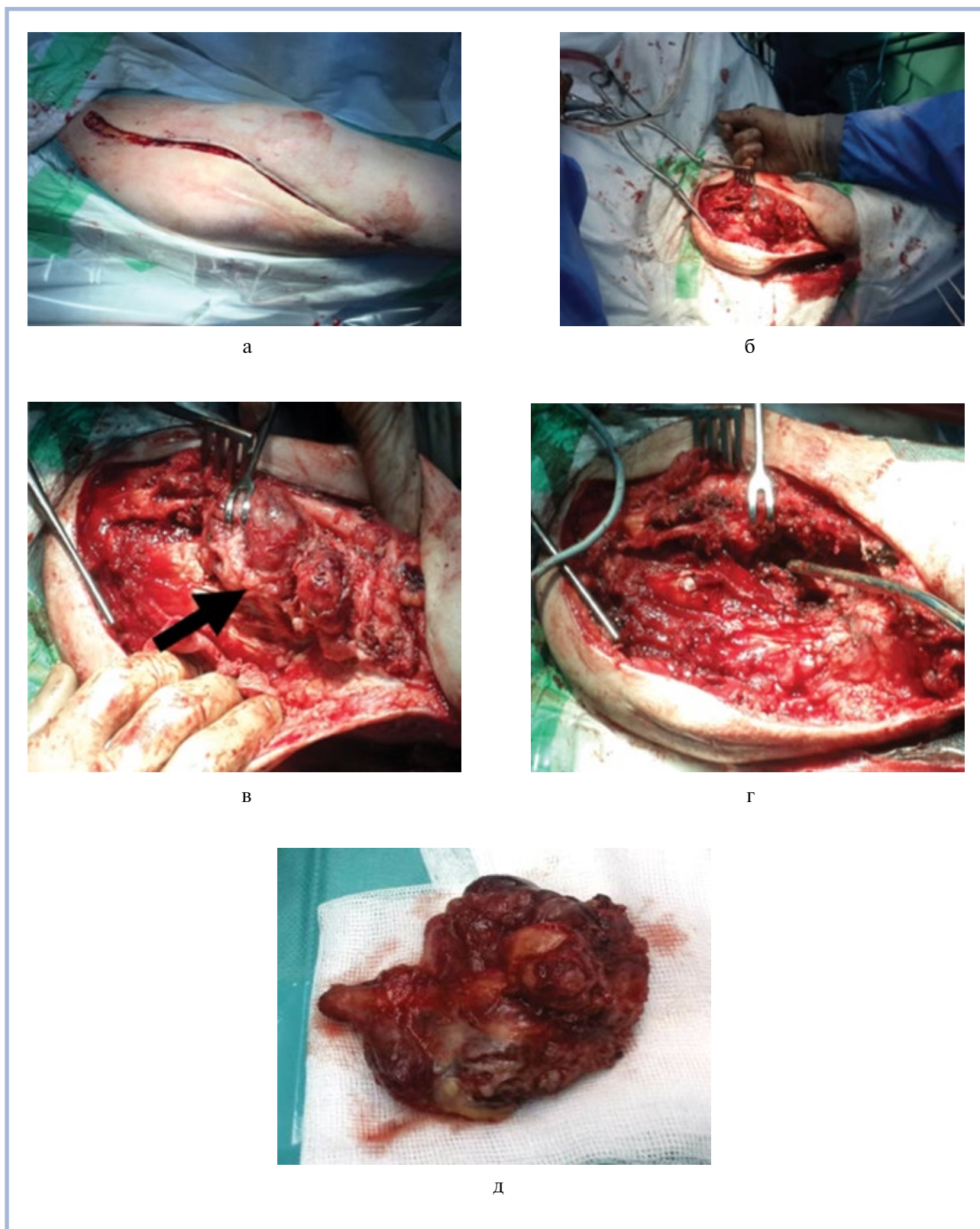


Рис. 1. Интраоперационные фото: этапы удаления ЗООПН локтевого нерва.

а — разрез кожи; б — диссекция локтевого нерва, пораженного опухолью; в — блок удаленной опухоли; г — вид ложа опухоли после удаления; д — блок препарат удаленной опухоли.

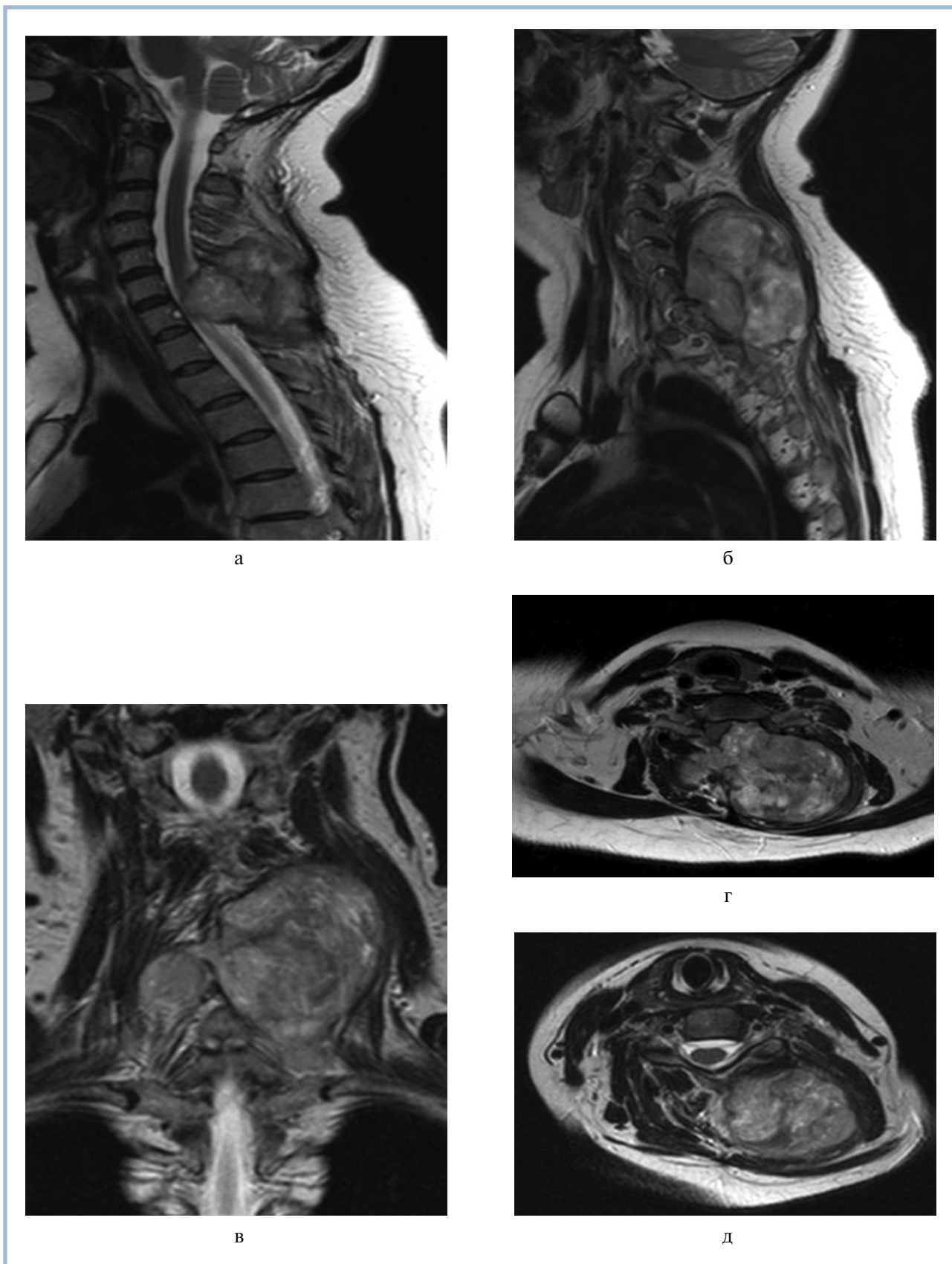


Рис. 2. Предоперационное МРТ-исследование шейного отдела позвоночника в сагиттальной (а, б), фронтальной (в), горизонтальной (г, д) проекциях.

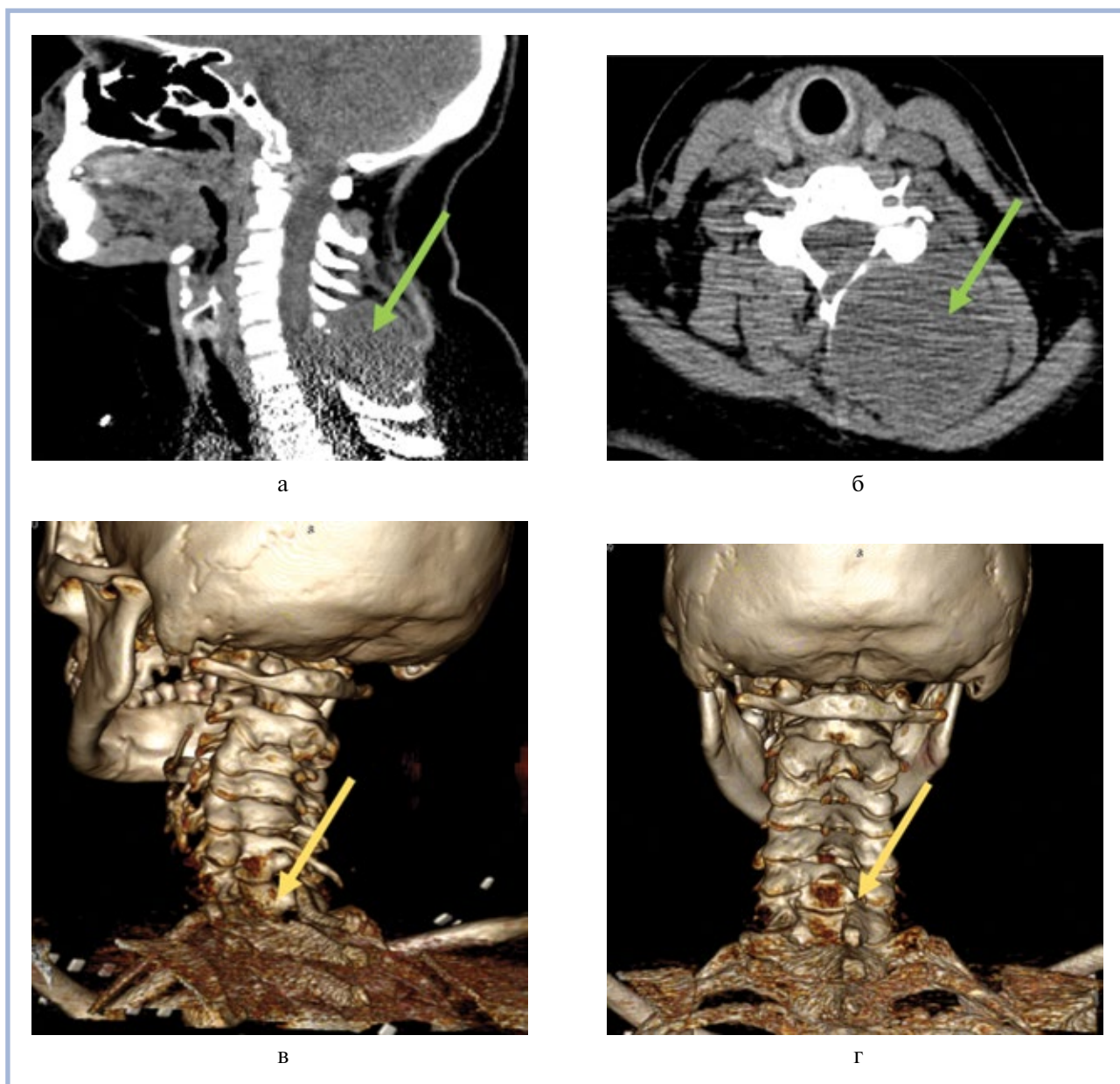


Рис. 3. СКТ шейного отдела позвоночника.

а — сагиттальная проекция; б — горизонтальная проекция; в, г — 3D-СКТ-исследование (стрелкой указана локализация опухоли).

МРТ выявлен рецидив опухоли с инфильтрацией I ребра слева и прорастанием париетальной плевры и верхушки левого легкого. Принято решение о проведении лучевой терапии. Однако лучевое лечение было начато только через 2,5 мес после операции, за это время опухоль увеличилась. Пациентка умерла в течение 1 мес после облучения на фоне выраженной интоксикации и плевропневмонии.

Обсуждение

ЗООПН — редкие злокачественные опухоли с высоким риском рецидивирования и летальности.

Несмотря на имеющиеся современные онкологические стандарты, лечение ЗООПН является сложной и нерешенной задачей. Отсутствуют единые алгоритмы диагностики и протоколы лечения данных образований. Это связано с поздней диагностикой таких опухолей и отсутствием специфического лечения при генерализации процесса. Выживаемость больных, несмотря на проведение комплексного лечения, остается крайне низкой. Основными факторами риска образования ЗООПН являются малигнизация доброкачественных шванном/нейрофибром после радиологического лечения и наличие нейрофиброматоза 1-го типа. Первичные ЗООПН встре-

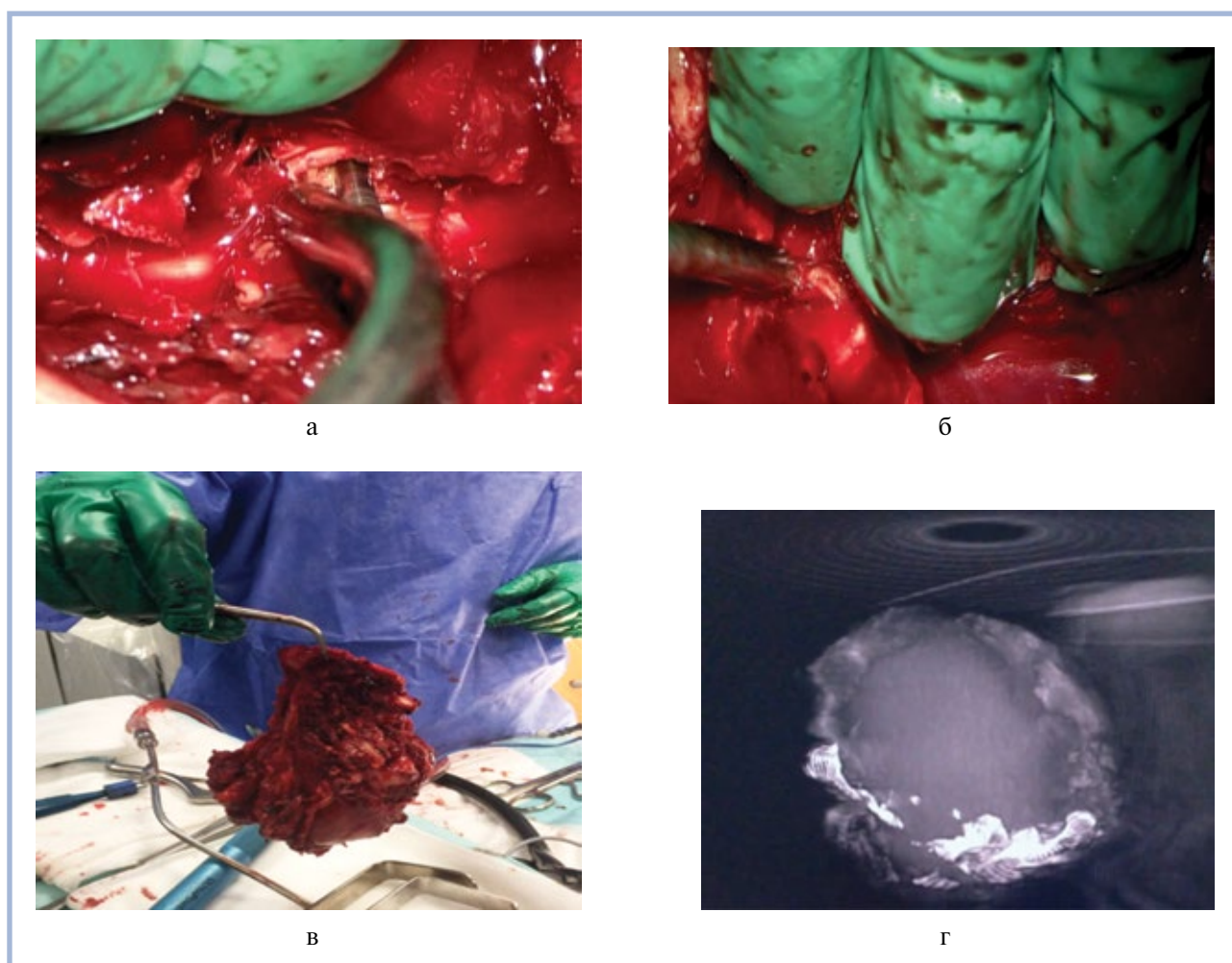


Рис. 4. Интраоперационные фото.

Этапы удаления ЗООПН на уровне С6—Тн2 — краевая резекция опухоли.

а, б — процесс костной резекции — пересечение дужек С7—Тн2 под контролем О-Артм и навигационной системы; в — макропрепарат удаленной опухоли; г — рентгенограмма блока удаленной опухоли.

чаются редко. Наиболее значимыми факторами эффективного лечения признаются тотальное удаление, радиотерапевтическое лечение, женский пол. Радикальное удаление опухоли методом блок-резекции на ранних этапах с адъювантной лучевой терапией увеличивает продолжительность жизни от 1 года до 3 лет.

Основными факторами худшей выживаемости пациентов с ЗООПН являются размер опухоли, степень злокачественности, положительный край резекции. Неблагоприятный прогноз ассоциируется также с индексом пролиферации Ki-67 [27]. С. Stucky и соавт. [28] выявили, что худшая выживаемость может быть обусловлена также размером опухоли более 5 см. По другим исследованиям, выживаемость снижается при размере опухоли более 10 см [29]. Однако, на наш взгляд, необходимо учитывать не только степень злокачественности и размер опухоли, но и место ее расположения. Так, в данной статье приво-

дятся случаи ЗООПН, расположенных в труднодоступной зоне. В представленных наблюдениях планирование краевой резекции (или ампутации) граничило с глубокой инвалидизацией пациентов, но при этом не исключало возможность локального рецидива. Нужно также заметить, что в данной ситуации альтернативные методы лечения не могли улучшить выживаемость.

Наибольшее значение для прогноза выживаемости и локального контроля имеют гистологический тип, отсутствие метастазов. Учитывая быстрый темп развития симптомов и скорость роста, уже на ранних стадиях заболевания можно заподозрить злокачественный характер опухоли. Современная концепция лечения сарком, а к ним относятся и ЗООПН, включает высокодозную химиотерапию или таргетную терапию. Химиотерапия применяется, как правило, в поздних стадиях и не имеет убедительных доказательств эффективности [30].

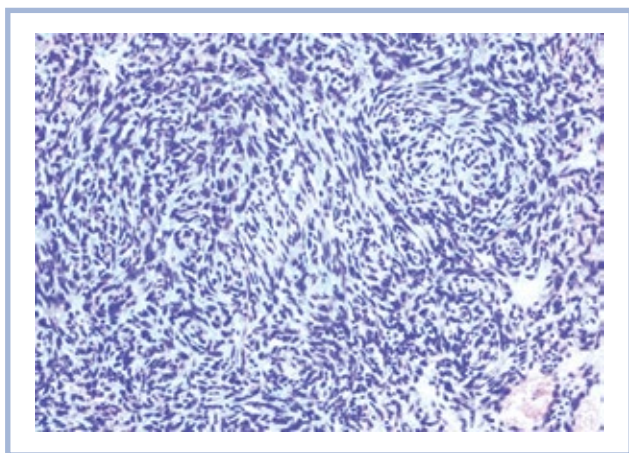


Рис. 5. Микрофотография стромы ЗООПН.

Веретенчатая опухоль, фокусы плотного расположения клеток, нечастые фигуры митозов.

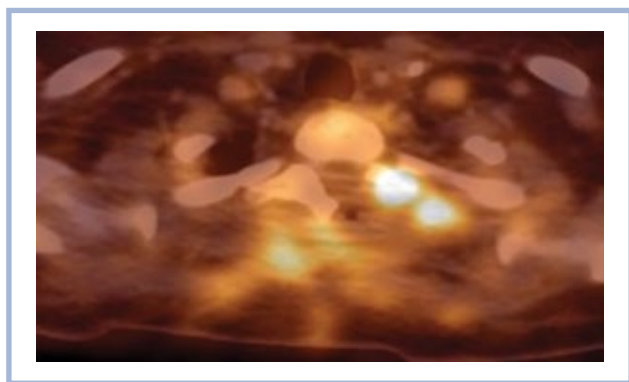


Рис. 6. ПЭТ-КТ с глюкозой.

Отсутствие явных признаков метастазов либо остатков опухоли. Зоны повышенного метаболизма, вероятно, связаны с послеоперационным процессом репарации тканей.

По влиянию на общую выживаемость пациентов с ЗООПН среди различных схем химиотерапии наиболее действенной считается комбинация доксорубина и ифосфамида. Так, J. Кгоер и соавт. [30] сообщают о лучшей выживаемости при применении доксорубина и ифосфамида в сочетании, нежели комбинации циклофосфамид, винкристин, адриамицин и дакарбазин (CHVADIC), либо только ифосфамид, либо только антрациклин.

В группе пациентов, которые получали комбинации препаратов, летальность была выше, однако общая выживаемость пациентов во всех группах химиотерапии составила 4–8 мес. Различия медиан выживаемости в различных группах отличалась на 2 мес, что говорит о сопоставимости разных схем химиотерапии. В частности, применение иматиниба не показало преимуществ по сравнению с принятой терапией доксорубицином и ифосфамидом.

Современный хирургический подход к лечению пациентов с локально агрессивными (без отдаленных метастазов) видами ЗООПН предполагает полную циторедукцию. Так, основным методом лечения ЗООПН всегда считалась ампутация конечности либо неконтролируемая блок-резекция опухоли в пределах края 2,5–4,0 см мягких тканей. Учитывая современные возможности адъювантных методов лучевой и химиотерапии, в настоящее время взгляд на хирургическое лечение изменился. Например, при локализации ЗООПН в конечностях стало возможным планирование широкой резекции с сохранением функции конечности. В то же время это не может предотвратить локальных рецидивов или генерализации процесса, так как даже наличие адекватного края резекции не является гарантией тотального удаления опухоли.

Наблюдение №1 показывает, что СКТ- и МРТ-признаки резекции опухоли, морфологически подтвержденный негативный край резекции не дают существенного результата. Пациентка не пережила 6-месячного срока и умерла в результате локальной прогрессии опухоли и отдаленных метастазов в легкие.

Заключение

Раннее хирургическое лечение в объеме удаления опухоли блоком является объективным предиктором лучшей выживаемости. Использование адъювантного лечения увеличивает шансы пациентов на лучшую выживаемость в случае негативного края резекции. Это делает хирургическое лечение основным методом в алгоритме комплексного лечения ЗООПН.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Hruban RH, Shiu MH, Senie R, Woodruff JM: malignant tumors of peripheral nerve sheath buttock and lower extremity a study of 43 cases. *Cancer*. 1990;66:1253-1265. <https://doi.org/10.1002/1097;2-p>
- Bailet JW, Abemayor E, Andrews JC, Rowland JP, Fu YS, Dawson DE. Malignant nerve sheath tumors of the head and neck: a combined experience from two university hospitals. *Laryngoscope*. 1991;101:1044-1049.
- Angelova L, O'Sullivan B, Bell R, Guha A. Neurogenic sarcoma: experience at the University of Toronto. *Neurosurgery*. 1998;43(1):56-64.
- Angelov L, Guha A. Peripheral Nerve Tumors. *Neuro Oncology Foundation*. Edited by: Bernstein m, Ms. Berger. 2000, N.Y. Theme Publishers.
- Chibbaro S, Herman P, Povlika M, George B. Malignant trigeminal schwannoma extending into the anterior skull base. *Acta Neurochir (Wien)*. 2008;150(6):599-604.
- Stone JA, Cooper H, Castillo M, Mukherji SK. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *Am J Neuroradiol*. 2001;22:505-507.
- Karmody CS. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1979;87:594-598.

8. Brenner W, Gawad KA, Hagel C, von Deimling A, de Wit M, Boucher R, Clausen M, Mautner F. Prognostic value of PET FDG in patients with neurofibromatosis 1-type and malignant tumors of peripheral nerve sheath. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2006;11:1-5.
9. Evans D, McGaughan J, Sharif S, Howard E. Moran is: malignant tumor of peripheral nerve sheath in neurofibromatosis 1. *J Jeunet Honey*. 2002;39(5):311-314.
10. D'agostino SE, Miller OB. Sarcoma of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (Recklinghausen's disease von's). *Cancer*. 1963;16:1015-1027.
11. Friedrich KL, Funster, Mautner F. malignant tumors of peripheral nerve sheath (MPNST) in neurofibromatosis Type 1 (NF1): diagnostic results on the magnetic resonance image and analysis of mutation of NF1 *Gene*. 25, (3A). (May-June): 2005;1699-1702.
12. Ferner RE, George L, O'doherty MJ, Hughes RAC, Smith MA, Cronin BF, Bingham JB. Evaluation of 18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the detection of malignant tumors of the peripheral nerve sheath in neurofibromatosis 1. *J Evaluation Neurosurg Psychiatry*. 2000;68:353-357.
13. Ferner RE, Gutman DH. International consensus statement on malignant tumors of the peripheral nerve sheath in neurofibromatosis. *Cancer research*. 2002;62(5):1573-1577.
14. Werner RE, Gutmann DH. International consensus statement on malignant tumors of the peripheral nerve sheath in neurofibromatosis. *Cancer Res*. 2002;62:1573-1577.
15. Ramanathan Thomas DM. A malignant tumor of the shell of peripheral nerves associated with neurofibromatosis von Hausen in the Museum district. The radio-controlled. *Eur J Surg Oncol*. 1999;25:190-193. <https://doi.org/10.1053/ejso.1998.0625>
16. Amin SA, Flanagan A, Patterson D, Lehovsky J. Radiation therapy — induced malignant tumors of the peripheral nerves of the caudal tail. *Spine*. 2004;29(21):E506-E509.
17. Ducatman SAT, Bernd, David GP, Herbert, Dwayne MI: malignant tumors of the peripheral nerve sheath. Clinical and morphological study of 120 cases. *Cancer*. 1986;57:2006-2021;2-6.
18. Hornick JL, Bundock EA, Fletcher CD. Hybrid schwannoma/perineurioma: Clinicopathologic analysis of 42 distinctive benign nerve sheath tumors. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:1554-1561.
19. Heslin ML, Lewis JJ, Woodruff JM, Brennan MF. Ki-67 detected by MIB-1 predicts distant metastasis and tumor mortality in primary, high grade extremity sarcoma of soft tissues. *Cancer*. 1998;83(3):490-497.
20. Hirose T, Scheithauer BW, Sano T. Perineural malignant tumor of peripheral nerve sheath (MPNST) is a clinical, morphological, immunohistochemical and ultrastructural study of seven cases. *J Surg Journal of Pathology*. 1998;22:1368-1378. <https://doi.org/10.1097/0000478-199811000-00007>
21. Carly MFA, Mattke A, Zanetti I, Casanova M, Need G, Cecchetto G, Alaggio R, de SIO L, Koscielniak E, Sotti G, Treuner J. Pediatric malignant tumor peripheral nerve sheath: Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. *John Kohl Klin*. 2005;23(33):8422-8430.
22. Nambisan RN, Rao U, Moore R, Karakousis CP. Malignant soft tissue tumors of nerve sheath origin. *J Surg Oncol*. 1984;25:268-272.
23. Action DV, Ruskin TO, Hornicek J, Gebhardt MC, Mankin HJ. Survival data for patients with malignant schwannoma. *Wedge Orthop Relat Res*. 2004;426:69-73.
24. Masaru F, Descended from Beppu G, Asanuma TO, Fuji K. A malignant tumor of the peripheral nerve sheath responds to chemotherapy. *J Bone Joint Surgery Br*. 2004;86(1):6113-6115.
25. Weiss IT, Goldblum Jr. *Soft tissue tumors*. St. Louis Mosby Co. 2001;1209-1263.
26. Scheithauer BW, Woodruff WM, Erlandsson RA. Tumors of the peripheral nervous system. *Atlas of tumor pathology*. 1999;3rd series(24).
27. Ducatman BS, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. *Cancer*. 1984;54:1049-1057.
28. Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, Pockaj BA, Ocal IT, Rose PS, Wasif N. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. *Annals of surgical oncology*. 2012;19(3):878-885.
29. Shimizu K, Okita R, Uchida Y, Hihara J. Long survival after resection for lung metastasis of malignant peripheral nerve sheath tumor in neurofibromatosis 1. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;14(5):322-324.
30. Kroep JR, Ouali M, Gelderblom H, Le Cesne A, Dekker TJ, Van Glabbeke M, Hogendoorn PC, Hohenberger P. First-line chemotherapy for malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) versus other histological soft tissue sarcoma subtypes and as a prognostic factor for MPNST: an EORTC soft tissue and bone sarcoma group study. *Annals of oncology*. 2010;22(1):207-214.

Поступила 22.03.18

Комментарий

Коллективом авторов из НМИЦ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко представлена чрезвычайно интересная обзорная статья, посвященная лечению злокачественных опухолей оболочек периферических нервов (ЗООПН), развивающихся как на фоне малигнизации доброкачественных опухолей, так при наследственных генетических заболеваниях. Все представленные в литературе наблюдения невелики и очень разрознены. Значительным опытом лечения и диагностики данной патологии не располагает никто из специалистов. Неоднозначная клиническая картина на ранних стадиях заболевания часто приводит к диагностическим ошибкам и нередко — к выявлению выраженной местной распространенности опухолевого процесса в момент диагностики, что в свою очередь требует расширения объема оперативного пособия в сторону выполнения калечащих вмешательств для достижения максимальной радикальности. Радикальное хирургическое вмешательство является оптимальным методом выбора при лечении этой группы пациентов.

Авторы статьи представили 2 случая лечения ЗООПН стволов плечевого сплетения и спинальной локализации. Статья хорошо иллюстрирована, представлены рентгенограммы, фотоматериалы удаленной опухоли и этапов хирургического вмешательства, результаты гистологическо-

го исследования. Приведены отдаленные результаты лечения. Приведенные примеры показывают, что, несмотря на современные онкологические стандарты, лечение ЗООПН является сложной и нерешенной задачей.

В разделе «Обсуждение» авторы в сжатой критической форме дают компетентный анализ данных мировой литературы, критично оценивают данные других исследователей и приходят к заключению о том, что опухоли, расположенные в труднодоступной зоне, повышают вероятность локального рецидива наряду с такими факторами, как злокачественность и размеры опухоли. Приводится сравнение различных схем химиотерапии на общую выживаемость пациентов с ЗООПН, но, как показано, эти методы пока малоэффективны.

Работа существенно выиграла бы, если бы в клинических примерах были детально описаны рентгенологическая картина с указанием размеров опухоли и ее распространенности, а также состояние краев резекции опухоли. Интересны были бы ИГХ-исследования операционного материала с оценкой индекса пролиферации Ki-67, о котором автор говорит, перечисляя факторы неблагоприятного прогноза.

Несомненно, данная публикация будет интересна врачам-диагностам, неврологам, онкологам, морфологам и нейрохирургам.

Д.И. Софронов (Москва)