

## Злокачественная опухоль верхней челюсти из оболочек периферических нервов: клинический случай

В.В. Барышев<sup>1</sup>, Ф.Е. Севрюков<sup>1</sup>, В.В. Полькин<sup>1</sup>, Е.А. Ханеня<sup>1</sup>, Т.А. Агабабян<sup>1</sup>, М.Ю. Фомин<sup>2</sup>,  
Н.К. Силантьева<sup>1</sup>, Н.Ю. Двинских<sup>1</sup>, Э.Д. Акки<sup>1</sup>, В.А. Панкратов<sup>1</sup>, К.В. Барышев<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России; Россия, 249036 Обнинск, ул. Королева, 4;

<sup>2</sup>ООО «Центр стоматологии и челюстно-лицевой хирургии»; Россия, 249039 Обнинск, ул. Курчатова, 76;

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России; Россия, 153012 Иваново, Шереметевский просп., 8

**Контакты:** Владимир Викторович Барышев [vlbaryshev@mail.ru](mailto:vlbaryshev@mail.ru)

Представлен клинический случай злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов. Это редко встречающаяся в области головы и шеи опухоль, которая исходит из шванновских клеток и характеризуется неясным потенциалом злокачественности, медленным ростом в виде солитарного узла. Для установления точного диагноза необходимо иммуногистохимическое исследование. Хирургический метод лечения обеспечивает хорошие отдаленные результаты.

**Ключевые слова:** шваннома, злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов, солитарная опухоль, злокачественные опухоли головы и шеи

**Для цитирования:** Барышев В.В., Севрюков Ф.Е., Полькин В.В. и др. Злокачественная опухоль верхней челюсти из оболочек периферических нервов: клинический случай. Опухоли головы и шеи 2019;9(3):72–6.

DOI: 10.17650/2222-1468-2019-9-3-72-76

### Malignant peripheral nerve sheath tumor in the maxilla. Clinical case

V.V. Baryshev<sup>1</sup>, F.E. Sevryukov<sup>1</sup>, V.V. Polkin<sup>1</sup>, E.A. Khanenya<sup>1</sup>, T.A. Agababyan<sup>1</sup>, M.Yu. Fomin<sup>2</sup>,  
N.K. Silantjeva<sup>1</sup>, N.Yu. Dvinskikh<sup>1</sup>, E.D. Akki<sup>1</sup>, V.A. Pankratov<sup>1</sup>, K.V. Baryshev<sup>3</sup>

<sup>1</sup>A.F. Tsyb Medical Radiological Research Center — branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia; 4 Koroleva St., Obninsk 249036, Russia;

<sup>2</sup>Dentistry and Maxillofacial Surgery Center; 76 Kurchatova St., Obninsk 249039, Russia;

<sup>3</sup>Ivanovo State Medical Academy, Ministry of Health of Russia; 8 Sheremetevsky Ave., Ivanovo 153012, Russia

A clinical case of the malignant peripheral nerve sheath tumor is presented. It is a rare tumor in the head and neck area. The tumor arises from Schwann cells, its malignant potential is unclear. This low-growing tumor is presenting as a solitary nodule. To make a precise diagnosis immunohistochemistry assay is used. Surgical approach provides good long-term outcome.

**Key words:** schwannoma, peripheral nerve sheath malignant tumor, solitary tumor, malignant tumors of head and neck

**For citation:** Baryshev V.V., Sevryukov F.E., Polkin V.V. et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in the maxilla. Clinical case. Opuholi golovy i shei = Head and Neck Tumors 2019;9(3):72–6. (In Russ.).

### Введение

Подавляющее число новообразований головы и шеи имеют эпителиальное происхождение. Частота выявления в этой области злокачественных опухолей периферических нервов (ЗОПН), по данным разных авторов, варьирует от 25 до 40 %. Они могут исходить из оболочки любого нерва, кроме I и II пары черепных нервов (в их составе отсутствуют шванновские клетки). Около 4 % ЗОПН головы и шеи локализируются в придаточных пазухах носа. Формирование ЗОПН из пле-

чевого сплетения встречается примерно в 5 % случаев. Образования, исходящие из блуждающего нерва, составляют 2–5 % всех случаев нейрогенных опухолей. В полости рта встречается не более 1 % от общего числа ЗОПН головы и шеи, их преимущественной локализацией считается корень языка. Расположение в области альвеолярного отростка верхней челюсти, так же как и внутрикостное расположение образований этой морфологической группы, наблюдается крайне редко [1–3].

Данные опухоли характеризуются медленным ростом и макроскопически представляют собой, как правило, солитарный узел.

Рентгенографическим отличием ЗОПН является четкая склеротическая граница. В качестве диагностических методов для оценки распространенности поражения, а также инфильтрации окружающих структур при обширных поражениях могут применяться ультразвуковое исследование, компьютерная томография с контрастированием и магнитно-резонансная томография [1].

Клиническая картина ЗОПН не позволяет поставить точный диагноз, так как этот вид новообразований не проявляется какими-либо патогномичными симптомами, а верификация возможна только после морфологического и иммуногистохимического исследований [4, 5].

Основной метод лечения ЗОПН – хирургический, однако из-за сложного анатомического расположения и риска развития неврологического дефицита после операции проведение операции по удалению ЗОПН может представлять сложность для хирурга [3]. Разрабатываются методы дооперационного определения принадлежности опухолевых масс к нерву [6], что в конечном итоге улучшает отдаленные результаты вмешательства и минимизирует выраженность послеоперационной неврологической симптоматики.

При некоторых локализациях нейрогенного процесса в области головы и шеи может быть назначена стереотаксическая лучевая терапия [7]. Мультидисциплинарный подход позволяет улучшить качество жизни этой группы больных. Вместе с тем необходимо рассмотреть эффективность адъювантного лечения данной категории больных [8].

#### Клиническое наблюдение

**Пациентка С.,** 1947 года рождения. При поступлении предъявляла жалобы на отечность левой щеки со стороны полости рта. При осмотре: лицо асимметрично за счет выбухания левой щечной области. Полость носа без признаков поражения.

При мезофарингоскопии обнаружено новообразование, исходящее из альвеолярного отростка левой верхней челюсти, в проекции зубов 2.4, 2.5, 2.6, 2.7 с распространением на твердое и мягкое небо (рис. 1).

При компьютерной томографии лицевого черепа выявлены признаки опухоли альвеолярного отростка левой верхней челюсти до 4,7 см в наибольшем измерении с распространением на твердое и мягкое небо (рис. 2).

При гистологическом исследовании биопсийного материала выявлена злокачественная мезенхимальная опухоль из веретенообразных клеток, формирующих длинные поперечно- и косопересекающиеся пучки; ядра клеток вытянутые, остроконечные, множественные фигуры митозов. На небольших участках образование



Рис. 1. Мезофарингоскопия. Опухоль альвеолярного отростка левой верхней челюсти с распространением на твердое и мягкое небо

Fig. 1. Mesopharyngoscopy. The tumor of the alveolar process of the left maxilla invading the hard and soft palates



Рис. 2. Спиральная компьютерная томография лицевого черепа в коронарной проекции. Опухоль альвеолярного отростка левой верхней челюсти с распространением на твердое и мягкое небо

Fig. 2. Spiral computed tomography scan of the facial skull, coronal view. Tumor of the alveolar process of the left maxilla invading the hard and soft palates

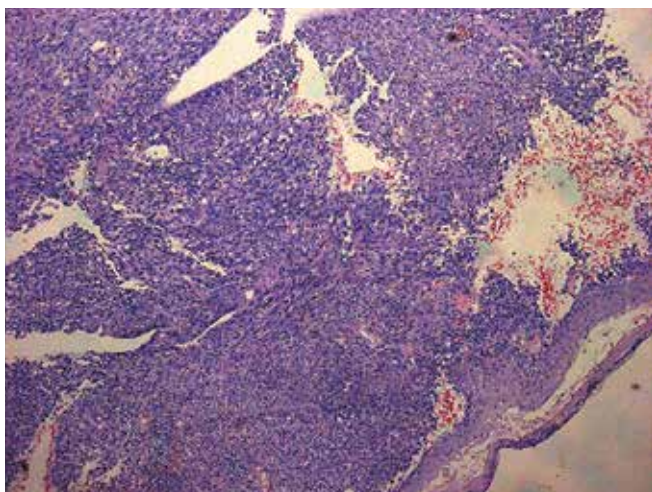
покрыто многослойным плоским неороговевающим эпителием.





**Рис. 3.** Внешний вид больной после операции. Временный акриловый протез-обтуратор в послеоперационной полости

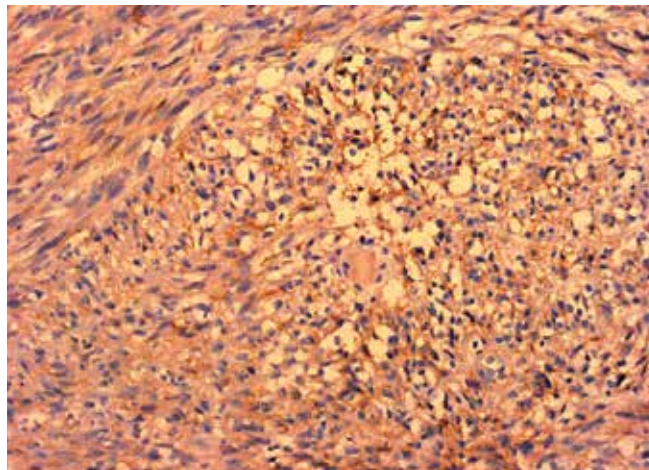
**Fig. 3.** Patient's appearance after surgery. Temporary acrylic prosthesis (obturator) in the postoperative cavity



**Рис. 4.** Гистологическое исследование операционного материала. Фрагменты злокачественной мезенхимальной опухоли из веретеновидных клеток, формирующих длинные поперечно- и косопересекающиеся пучки. Ядра клеток вытянутые, остроконечные. Множественные фигуры митозов. На небольших участках опухоль покрыта многослойным плоским неороговевающим эпителием. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 40$

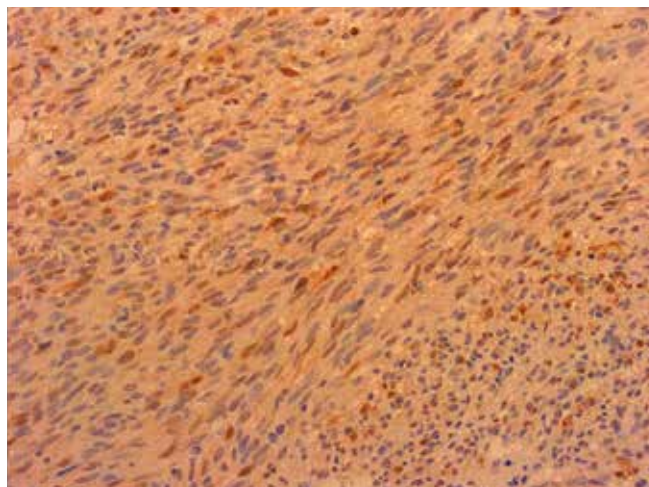
**Fig. 4.** Histological examination of the surgical specimen. Fragments of a malignant mesenchymal tumor composed of spindle cells forming long transverse and oblique bundles. Cell nuclei are elongated and pointed. Multiple mitotic figures. Small areas of the tumor are covered with non-keratinized stratified squamous epithelium. Hematoxylin and eosin staining.  $\times 40$

При иммуногистохимическом исследовании выявлена яркая диффузная экспрессия виментина, диффузно-очаговая ядерная и цитоплазматическая экспрессия протеина S100, очаговая экспрессия CD56, слабая очаговая экспрессия ЕМА. Не обнаружено экспрессии общего



**Рис. 5.** Иммуногистохимическое исследование операционного материала. Очаговая слабая мембранная экспрессия CD56.  $\times 200$

**Fig. 5.** Immunohistochemical examination of the surgical specimen. Focal weak membrane expression of CD56.  $\times 200$



**Рис. 6.** Иммуногистохимическое исследование операционного материала. Диффузно-очаговая умеренная ядерная и цитоплазматическая экспрессия протеина S100.  $\times 200$

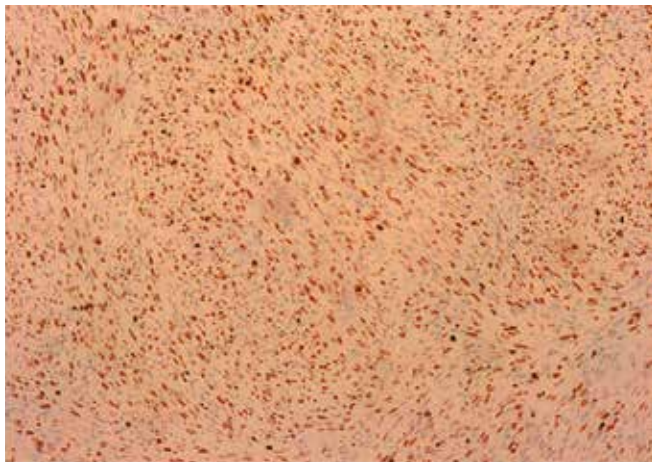
**Fig. 6.** Immunohistochemical examination of the surgical specimen. Moderate focal/diffuse nuclear and cytoplasmic expression of S100 protein.  $\times 200$

цитокератина, р63, цитокератина 5/6, Wf, CD31, CD34, десмина, гладкомышечного актина, Melan-A, HMB-45. Индекс пролиферативной активности Ki-67 – 90 %.

После амбулаторного диагностического этапа проведена видеоассистированная резекция альвеолярного отростка левой верхней челюсти, части твердого и мягкого неба в пределах здоровых тканей. Послеоперационный период протекал без осложнений.

На 6-е сутки после операции при помощи стандартных слепочных ложек сняты оттиски верхней и нижней челюстей. Изготовлен временный акриловый протез-обтуратор, разделяющий полости рта и носа, восполняющий утраченный объем твердых тканей челюсти, а также верхний зубной ряд слева (рис. 3).

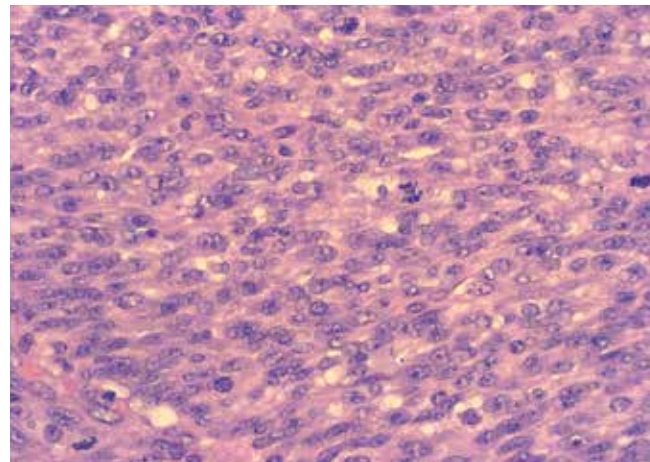




**Рис. 7.** Иммуногистохимическое исследование операционного материала. Индекс пролиферативной активности Ki-67 – 90 %. ×200

**Fig. 7.** Immunohistochemical examination of the surgical specimen. Ki-67 index is 90 %. ×200

При морфологическом исследовании операционного материала были получены следующие результаты (рис. 4–8): злокачественная мезенхимальная опухоль из веретенообразных клеток, формирующих длинные поперечно-и косопересекающиеся пучки; ядра клеток вытянутые, остроконечные; множественные фигуры митозов; прорастание в скелетные мышцы, малые слюнные железы и губчатую костную ткань верхней челюсти. Края резекции интактны. Учитывая данные предыдущего морфологического и иммуногистохимического исследования, с большей долей вероятности можно диагностировать злокачественную опухоль из оболочек периферических нервов III степени злокачественности по системе FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer, Национальная федерация онкологических центров Франции) (гистологическое строение опухоли – 2 балла, не-



**Рис. 8.** Гистологическое исследование операционного материала. Рост злокачественной опухоли оболочек периферических нервов. Многочисленные фигуры митоза. Окраска гематоксилином и эозином. ×400

**Fig. 8.** Histological examination of the surgical specimen. Growth of a malignant peripheral nerve sheath tumor. Multiple mitotic figures. Hematoxylin and eosin staining. ×400

крозы – 1 балл, митотические фигуры в 10 полях зрения при большом увеличении – 3 балла, всего 6 баллов).

#### Заключение

Злокачественные новообразования из периферических нервов головы и шеи, хотя и встречаются редко, должны рассматриваться в ходе дифференциальной диагностики у взрослых больных с односторонней бессимптомной медленно растущей опухолью лицевого черепа. Необходимо гистологическое и иммуногистохимическое исследование новообразования на этапе диагностики. Как основной метод лечения рассматривается хирургическое вмешательство, которое обеспечивает хорошие отдаленные результаты.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Kandasamy S., Nathan R.S., John R.R. Neurilemmoma of maxillary alveolus: a rare case report and review of literature. *J Pharm Bioallied Sci* 2017;9(Suppl 1):S285–8. DOI: 10.4103/jpbs.JPBS\_114\_17.
2. Perkins D., Stiharu T.I., Swift J.Q. et al. Intraosseous schwannoma of the jaws: an updated review of the literature and report of 2 new cases affecting the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 2018;76(6):1226–47. DOI: 10.1016/j.joms.2017.12.017.
3. Ansari I., Ansari A., Graison A.A. et al. Head and neck schwannomas: a surgical challenge – a series of 5 cases. *Case Rep Otolaryngol* 2018;2018:4074905. DOI: 10.1155/2018/4074905.
4. Kumar S., Sayoo C. Sinonasal schwannoma: a rare sinonasal neoplasm. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2017;69(3):425–7. DOI: 10.1007/s12070-017-1125-2.
5. Барышев В.В., Андреев В.Г., Акки Э.Д. и др. Солитарные фиброзные опухоли головы и шеи. Обзор проблемы. *Сибирский онкологический журнал* 2016;15(1):67–72. [Baryshev V.V., Andreev V.G., Akki J.D. et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck. Review. *Sibirsky onkologicheskyy zhurnal = Siberian Journal of Oncology* 2016;15(1):67–72. (In Russ.)]. DOI: 10.21294/1814-4861-2016-15-1-67-72.
6. Ching H.H., Spinner A.G., Reeve N.H., Wang R.C. A novel technique to identify the nerve of origin in head and neck schwannomas. *J Laryngol Otol* 2018;132(5):452–6. DOI: 10.1017/S0022215118000567.
7. Nguyen T., Duong C., Sheppard J.P. et al. Hypo-fractionated stereotactic radiotherapy of five fractions with linear accelerator for vestibular schwannomas: a systematic review and meta-analysis. *Clin Neurol Neurosurg* 2018;166:116–23. DOI: 10.1016/j.clineuro.2018.01.005.
8. Барышев В.В., Андреев В.Г., Попучиев В.В., Ежов С.В. Современные аспекты изучения респираторного папилломатоза. Часть II. Лечение. *Сибирский онкологический журнал* 2010;(1):68–72. [Baryshev V.V., Andreev V.G., Popuchiev V.V., Yezhov S.V. Modern aspects of studying respiratory papillomatosis. Part II. Treatment. *Sibirsky onkologicheskyy zhurnal = Siberian Journal of Oncology* 2010;(1):68–72. (In Russ.)].

**Вклад авторов**

В.В. Барышев: предоперационная диагностика, планирование и проведение операции, написание текста статьи;  
Ф.Е. Севрюков: хирургическое лечение пациента, написание текста статьи;  
В.В. Полькин: написание текста статьи, окончательная редакция;  
Е.А. Ханеня: гистологическое исследование операционного материала, подготовка микрофотографий для публикации;  
Т.А. Агабабян: проведение предоперационной компьютерной томографии, подготовка иллюстраций;  
М.Ю. Фомин: изготовление индивидуального зубного протеза, проведение реконструктивного этапа операции;  
Н.К. Силантьева: проведение предоперационной компьютерной томографии, подготовка иллюстраций, описание данных диагностики;  
Н.Ю. Двинских: гистологическое исследование операционного материала, подготовка микрофотографий для публикации, описание данных гистологического исследования;  
Э.Д. Акки, В.А. Панкратов: изготовление стереолитографической модели лицевого черепа для планирования реконструктивного этапа операции, выполнение реконструктивного этапа операции;  
К.В. Барышев: перевод иностранной литературы по теме статьи, обзор литературы по теме статьи.

**Authors' contributions**

V.V. Baryshev: preoperative diagnosis, planning and execution of the operation, article writing;  
F.E. Sevryukov: execution of the operation, article writing;  
V.V. Polkin: article writing, final edition;  
E.A. Khanenya: performed histological examination of surgical specimens and prepared micro-photographs for the publication;  
T.A. Agababyan: spiral computed tomography before surgery, preparation of illustrations;  
M.Yu. Fomin: produced an individual dental prosthesis and performed reconstructive step of the surgery;  
N.K. Silantjeva: spiral computed tomography before surgery, preparation of illustrations, described spiral computed tomography findings;  
N.Yu. Dvinskikh: performed histological examination of surgical specimens and prepared micro-photographs for the publication, described histological findings;  
E.D. Akki, V.A. Pankratov: produced a stereolithographic model of the facial skull to plan the reconstructive stage of the surgery, reconstructive step of the surgery;  
K.V. Baryshev: translated foreign literature, reviewing of publications of the article's theme.

**ORCID авторов/ORCID of authors**

В.В. Барышев/V.V. Baryshev: <https://orcid.org/0000-0002-0086-6889>  
Ф.Е. Севрюков/F.E. Sevryukov: <https://orcid.org/0000-0002-9756-6275>  
В.В. Полькин/V.V. Polkin: <https://orcid.org/0000-0003-0857-321X>  
Е.А. Ханеня/E.A. Khanenya: <https://orcid.org/0000-0003-2430-890X>  
Т.А. Агабабян/T.A. Agababyan: <https://orcid.org/0000-0002-9971-3451>  
М.Ю. Фомин/M.Yu. Fomin: <https://orcid.org/0000-0002-5341-1191>  
Н.К. Силантьева/N.K. Silantjeva: <https://orcid.org/0000-0001-5574-0565>  
Н.Ю. Двинских/N.Yu. Dvinskikh: <https://orcid.org/0000-0002-4335-973X>  
Э.Д. Акки/E.D. Akki: <https://orcid.org/0000-0001-5404-4680>  
В.А. Панкратов/V.A. Pankratov: <https://orcid.org/0000-0002-5679-4992>  
К.В. Барышев/K.V. Baryshev: <https://orcid.org/0000-0003-0927-430X>

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

**Финансирование.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Financing.** The study was performed without external funding.

**Информированное согласие.** Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

**Informed consent.** The patient gave written informed consent to the publication of his data.

**Статья поступила:** 22.07.2019. **Принята к публикации:** 10.09.2019.

**Article submitted:** 22.07.2019. **Accepted for publication:** 10.09.2019.