

ОНКОЛОГИЯ, ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ/ONCOLOGY, RADIATION THERAPY

DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4>

СПОНТАННЫЕ (СПОРАДИЧЕСКИЕ) СОЛИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ ИЗ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕРВА ВНУТРИТАЗОВОЙ (ПРЕСАКРАЛЬНОЙ) ЛОКАЛИЗАЦИИ ТИПА III ПО КЛАССИФИКАЦИИ Р. КЛИМО. АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Научная статья

Щёкин Д.О.^{1,*}, Альмяшев А.З.², Веснушкин Г.М.³

¹ Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, Саранск, Российская Федерация

^{2,3} Республиканский онкологический диспансер, Саранск, Российская Федерация

* Корреспондирующий автор (15may2001[at]mail.ru)

Аннотация

Данная статья посвящена спонтанным солитарным опухолям оболочек периферического нерва. В ней рассматриваются спонтанные (спорадические) солитарные опухоли с внутритазовой (пресакральной) локализацией, классифицированные по системе Р. Климо как тип III. Автор представляет анализ клинического наблюдения, подчеркивая особенности патологии, ее симптоматику, диагностику и подходы к лечению. Работа актуальна для медицинской практики, так как освещает редкие случаи опухолевых образований, что может способствовать улучшению понимания и ранней диагностике подобных заболеваний. В статье раскрывается более полное представление о частоте встречаемости, размерах и локализации опухолей, а также об их митотических индексах.

Ключевые слова: спонтанные (спорадические) солитарные опухоли из оболочек периферического нерва тип III по классификации Р. Климо, пресакральные, диагностика, лечение, анализ клинического наблюдения.

SPONTANEOUS (SPORADIC) SOLITARY TUMOURS FROM PERIPHERAL NERVE SHEATHS OF INTRAPELVIC (PRESACRAL) LOCALISATION TYPE III ACCORDING TO THE P. KLIMO CLASSIFICATION. CLINICAL OBSERVATION ANALYSIS

Research article

Shchyokin D.O.^{1,*}, Almyashev A.Z.², Vesnushkin G.M.³

¹ Ogarev Mordovian State University, Saransk, Russian Federation

^{2,3} Republican Oncological Dispensary, Saransk, Russian Federation

* Corresponding author (15may2001[at]mail.ru)

Abstract

This article is dedicated to spontaneous solitary tumours of the peripheral nerve sheath. It examines spontaneous (sporadic) solitary tumours with intrapelvic (presacral) localisation, classified according to the P. Klimov system as type III. The author presents an analysis of clinical observation, emphasising the specifics of the pathology, its symptomatology, diagnosis and treatment approaches. The work is relevant for medical practice, as it highlights rare cases of tumour formations, which may contribute to a better understanding and early diagnosis of such diseases. The paper discloses a better understanding of the frequency of occurrence, size and localisation of tumours, as well as their mitotic indices.

Keywords: spontaneous (sporadic) solitary tumours from peripheral nerve sheaths type III according to the P. Klimov classification, presacral, diagnosis, treatment, clinical observation analysis.

Введение

Первичные солитарные опухоли пресакральной локализации встречаются в клинической практике редко и могут быть как доброкачественными (шванномы, нейрофибромы), так и злокачественными. Значительно чаще описаны случаи наследственного (семейного) нейрофиброматоза типа I и II с формированием множественных плексиформных периферических нейрофибром. Выживаемость больных при солитарных (спорадических) опухолях из оболочки периферического нерва (ООПН) выше, чем у пациентов при синдроме реализованного системного нейрофиброматоза типа I или II (НФ-I и II) (болезнь фон Реклинггаузена), так как в этом случае чаще реализуются злокачественные формы ООПН — в 8–13% всех случаев [1], [2]. Новообразования, чаще всего односторонние и солитарные, имеют в основном, доброкачественный характер, возникают из шванновских клеток (леммоцитов), образующих оболочку миелиновых волокон люмбосакрального сплетения или других нервов — т.н. шванномы (неврилемомы) [3]. Локализация опухоли в области крестца встречается крайне редко — приблизительно 1 случай на 40 000 госпитализаций или 0,01 пациент на 100 000 населения в год.

Средний возраст — от 52 до 70 лет [4], [5]. Из первичных пресакральных опухолей примерно 30%–35% — это злокачественные процессы и 65% — доброкачественные. Пресакральные шванномы составляют 0,3%–3,2% от всех шванном и около 0,4% — 15% от всех ретроректальных опухолей [4]. К 2019 г. в мировой литературе (130 статей) было описано всего 220 случаев пресакральной шванномы [4]. Симптоматика не специфична и связана с компрессионным синдромом (боли в спине, в нижних конечностях — невралгия седалищного нерва, дизурия, запоры), выраженность которого зависит от локализации и размеров опухоли: т.н. «масс-эффект» [4].

Крайне редко эти опухоли имеют интрадуральное распространение, вызывая компрессию спинного мозга, редко — венозные тромбозы, компрессия мочеоточника с уретерогидронефрозом. Дифференциальный диагноз сложен: надо помнить о возможности выявления и других новообразований, например, таких как дермоидные и эпидермоидные

кисты, хордомы, менингоцеле, пресакральная тератома, забрюшинная саркома мягких тканей, саркома Юинга, хондросаркома, остеосаркома, метастазы других злокачественных опухолей в крестец и пресакральную клетчатку и лимфоузлы. Paul Klimo et al (2003) предложили свою классификацию пресакральных ООПН: чисто сакральная локализация (type I), чисто пресакральная (type III) и смешанная (type II) [6]. Хирургический доступ к опухоли может быть как традиционный (т.н. открытый), так и малоинвазивный (лапароскопический, роботический) [4], [5].

Например, передний трансперитонеальный или забрюшинный — при типе III, задний (промежностный, крестцовый, с ламинэктомией и резекцией позвонков, крайне редко en-bloc-сакрэктомия) — при типе I, и комбинированный (передне-задний) — при типе II [2], [6], [7]. Интраоперационные осложнения: профузное массивное кровотечение из магистральных сосудов (аорты, нижней полой вены и их ветвей), газовая эмболия, травма мочеточника [8], [9], [10]. При повреждении (пересечении) люмбо-сакрального ствола и его ветвей — неврологический дефицит (сенсорно-моторные нарушения со стороны нижних конечностей), реже сексуальная и мочевая дисфункция. При локализации пресакральной опухоли в области L5-S1 позвонков, без вовлечения спинномозгового канала (тип III по Р. Klimo) предпочтение имеет передний доступ [11]. Много зависит и от размеров пресакрального компонента опухоли, который может колебаться от 3,3 см до 19,6 см (в среднем $8,7 \pm 4,1$ см [12]. Морфологически пресакральная шваннома представлена двумя вариантами:

1) тип AntoniA — многоклеточный, с формированием палисадообразных структур из веретенообразных клеток (тельца Верокай);

2) AntoniB — малоклеточный тип, содержащий много миксоидного компонента [5].

Дискутируется роль предоперационной биопсии опухоли (показания для неoadъювантного лечения при агрессивных злокачественных опухолях, чувствительных к химиолучевой терапии) [13]. При неполном (субтотальном) удалении опухоли, высоком риске рецидива показана послеоперационная лучевая терапия, включая стереотаксическую (CyberKnife) [2], [5]. Схемы строения пояснично-крестцового нервного сплетения справа представлены на рис. 1, 2.

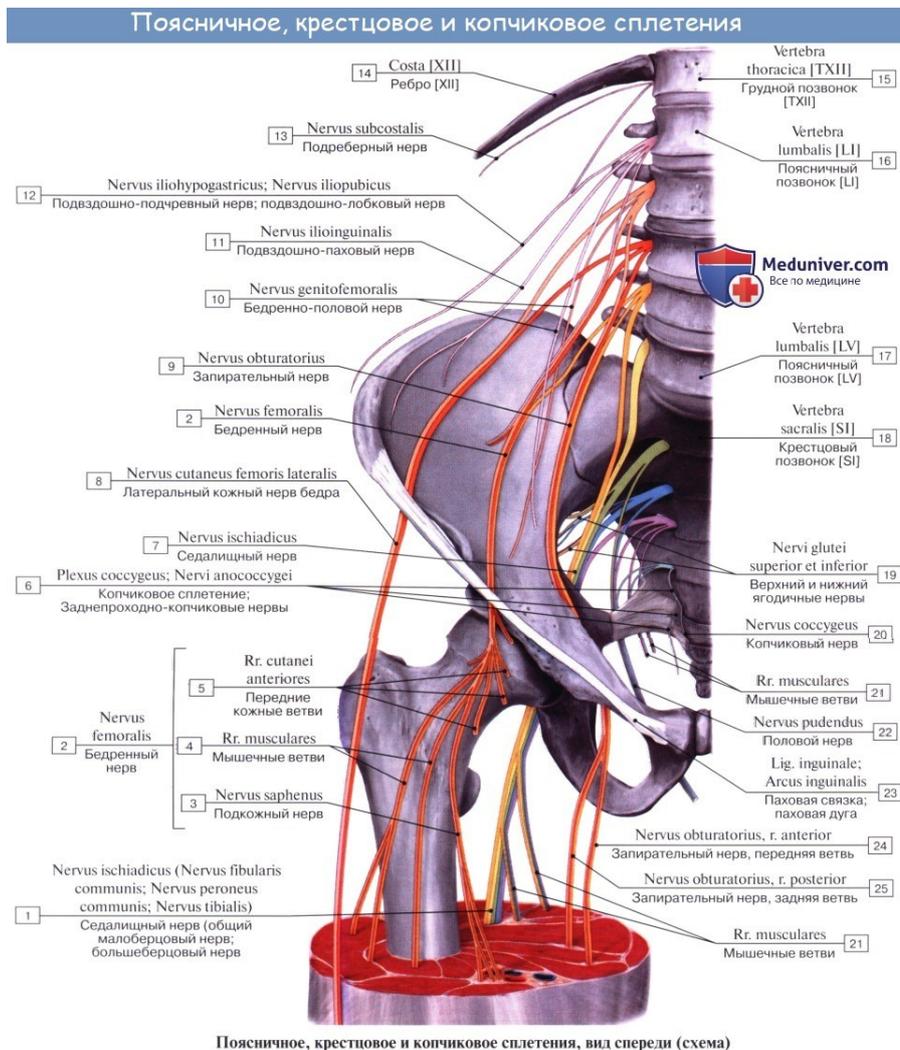


Рисунок 1 - Схема строения пояснично-крестцового нервного сплетения справа

DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.1>

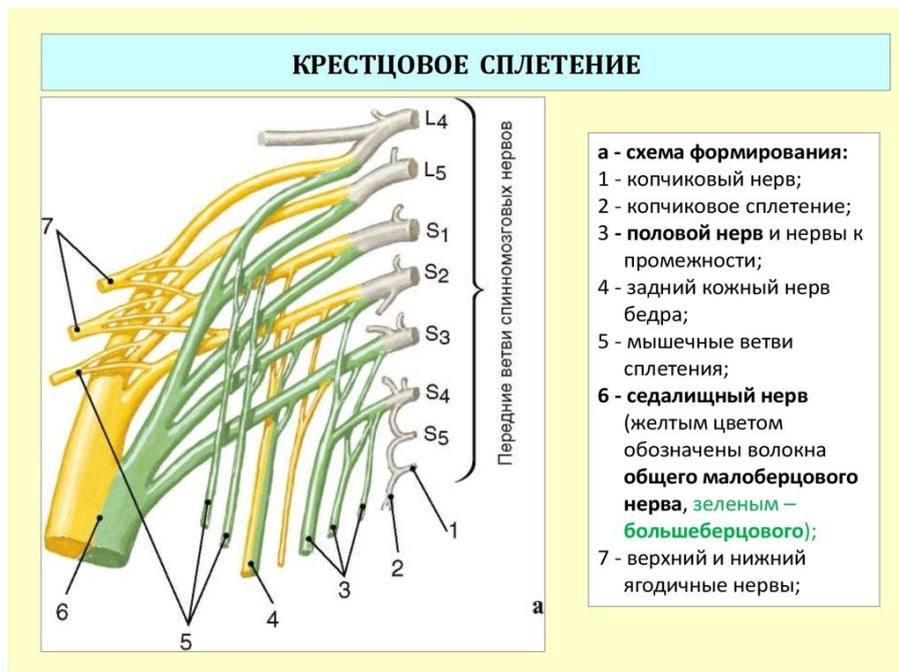


Рисунок 2 - Схема формирования и зоны иннервации ветвей пояснично-крестцового сплетения справа
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.2>

Методы и принципы исследования

Б-ной М-ов В.Ю., 1972 г.р. (51 год). Обратился в ГБУЗ Республики Мордовия «Республиканский онкологический диспансер» (ГБУЗ РМ «РОД») с жалобами на боли в поясничной области с иррадиацией в правую нижнюю конечность, которые беспокоят в течение длительного времени. Со слов пациента, год назад был оперирован по поводу грыж дисков L3-L5 (документ не предоставил). При прохождении дообследования было выявлено образование в пресакральной области справа. Направлен на консультацию к онкологу в ГБУЗ РМ «РОД». МРТ органов малого таза от 11.05.2024 г.: «Видимые отделы мочеточников не расширены. Прямая кишка имеет четкий ровный контур, стенки без видимых структурных изменений. По ходу сигмовидной кишки визуализируются многочисленные дивертикулы, размерами 1 см x 1 см. Свободная жидкость не определяется. Лимфатические узлы в зоне сканирования не увеличены. Тазовая брюшина без особенностей. Видимые кости таза и позвоночника с участками липоидной дегенерации. В пресакральной клетчатке справа определяется объемное образование с неровными, довольно четкими контурами, неоднородной структуры, на 40% расположено в крестцовом отверстии (на уровне S1), размерами 1,8 см x 2,1 см x 2 см, интимно прилежит к подвздошным сосудам, без убедительных признаков прорастания, с признаками ограничения диффузии, интенсивно, неомогенно накапливает контрастный препарат. Заключение: «МР-картина внеоргannого солидного гиперваскулярного образования в пресакральной области справа». При МСРКТ головного мозга, органов грудной клетки от 05.06.2024 г. очаговых, узловых и инфильтративных изменений не выявлено. МСРКТ с в/в контрастированием органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза: «в пресакральной области справа - на уровне S1, определяется образование с довольно четкими, но местами неровными контурами, размерами 1,9 см x 2 см x 1,7 см (измерить плотность образования сложно из-за наличия выраженных артефактов от костных структур), местами интимно прилежит к подвздошным сосудам, крестцовому отверстию (исходит из него?), визуальнo накапливает контрастный препарат в портальную фазу».

Заключение: КТ-признаки образования пресакральной области справа (рис. 3–5). Онкомаркеры от 03.06.2024 г. АФП-2,24 нг/мл (норма), СА 19-9–3,13 Е/мл (норма), СА 72-4–18,77 Е/мл (норма). Операция в ГБУЗ РМ РОД 12 ноября 2024 г. — удаление пресакральной опухоли справа (рис. 6–7). Интраоперационных осложнений и кровопотери нет.

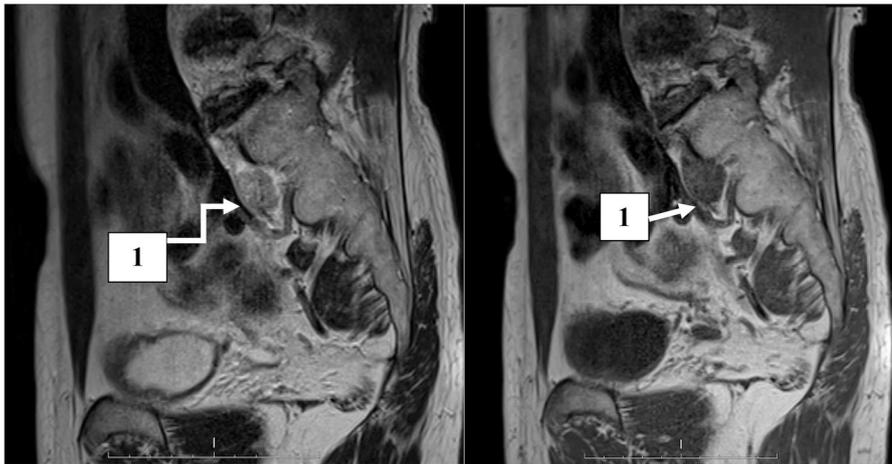


Рисунок 3 - МРТ органов брюшной полости и малого таза
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.3>

Примечание: сагиттальная проекция; картина гетерогенной T2-гиперинтенсивной и T1-гипоинтенсивной по плотности, но гомогенной четко очерченной (инкапсулированной) пресакральной опухоли: в проекции нижнего края S1, в области первого правого крестцового отверстия визуализируется гомогенное мягкотканое оvoidное опухолевидное образование (1), прямого контакта (компрессии) с внутренними подвздошными сосудами (артерий и вен) и их ветвями не выявлено, очагов некроза или кист в структуре опухоли нет



Рисунок 4 - МРТ органов брюшной полости и полости малого таза
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.4>

Примечание: T1-изображение; сагиттальный срез; в проекции L1, под пресакральной фасцией справа, имеется гипоинтенсивное оvoidное опухолевидное инкапсулированное образование (1), без инвазии в крестец; при МСРКТ малого таза и 3D-реконструкции костных изменений в крестце нет

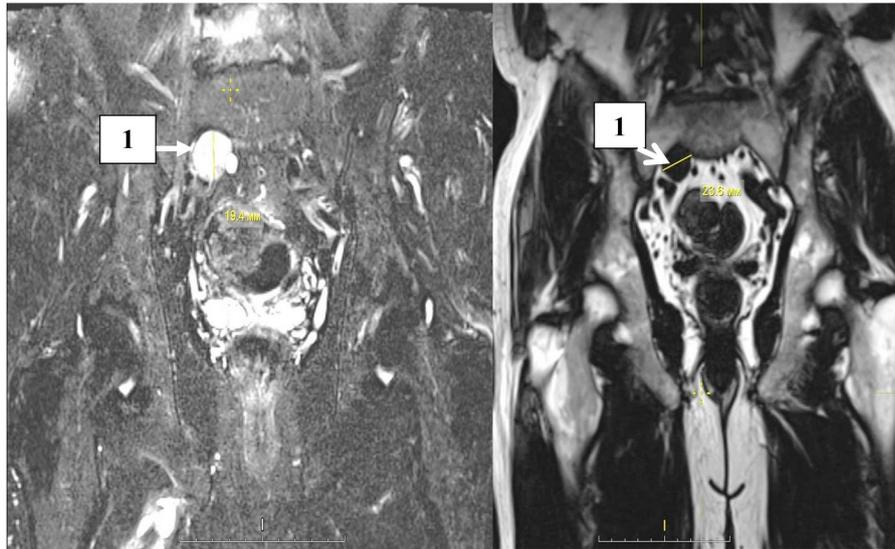


Рисунок 5 - МРТ органов брюшной полости и полости малого таза
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.5>

Примечание: T2- и T1-корональный срезы; в проекции L1 справа солидная мягкотканная четко очерченная гомогенная опухоль 19 мм x 24 мм в диаметре (1)

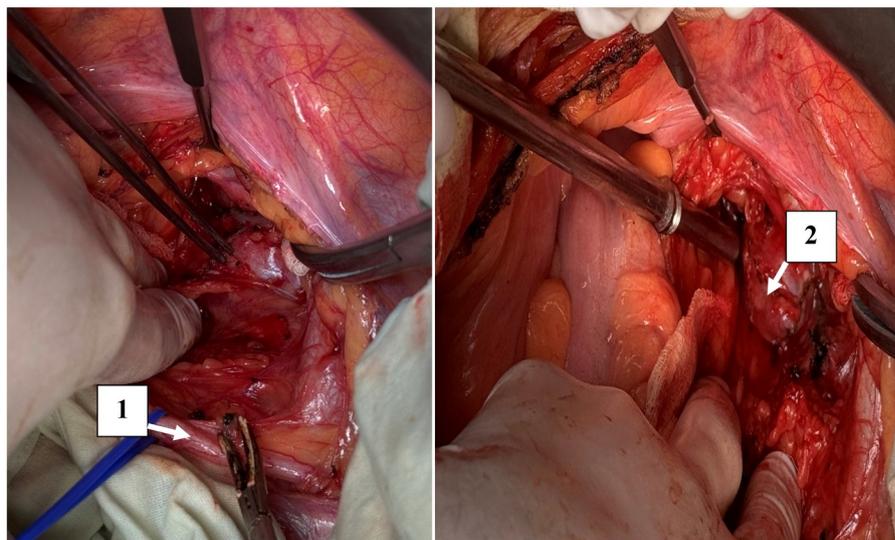


Рисунок 6 - Интраоперационное фото:
выделен правый мочеточник (1) и правые общие подвздошные сосуды; доступ в пресакральное пространство справа;
добилизация опухоли (2)
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.6>



Рисунок 7 - макропрепарат удаленной опухоли (общий вид и на разрезе) – солидное волокнистое строение
DOI: <https://doi.org/10.62993/CMED.2025.4.4.7>

Динамическое наблюдение за больным в течение 4 мес. (март 2025 г.) — общее состояние удовлетворительное, функция правой нижней конечности в полном объеме, чувствительность сохранена, выполняет легкую физическую работу, функция тазовых органов не нарушена. Планируется контрольное обследование (МРТ малого таза) на май 2025 г. с целью исключения рецидива. Программа реабилитации отдельно не разрабатывалась.

Факторы, влияющие на тяжесть и частоту послеоперационных осложнений, отдаленные результаты у пациентов, перенесших хирургическое лечение по поводу пресакральных опухолей:

а) негативные — большие размеры, гистогенезом (с учетом возможности тканевого многообразия и резкими отличиями в биологическом потенциале опухоли), рецидив, комбинированные резекции и высоко-расположенные пресакральные новообразования (выше S3) [13];

б) следует обратить особое внимание на возможные значительные трудности при морфологической верификации, процесса, нередко ведущим к диагностической ошибке. Комплексный подход в морфологической диагностике с использованием иммуногистохимического и молекулярно-генетического методов, позволяют решать эти проблемы [14].

Заключение

Истинные доброкачественные пресакральные шванномы встречаются редко, отличаются медленным и невазивным ростом, наличием неспецифических симптомов (локальная боль), а часто вообще мало- или асимптомны. Оперативное лечение пресакральных опухолей сопряжено с различными трудностями из-за их редкости и гетерогенной природы. Анатомическая локализация опухоли, ее величина позволяют прогнозировать как длительность и техническую сложность операции, так и возможные хирургические осложнения — прежде всего драматичное массивное интраоперационное кровотечение, повреждение тех или иных нервных структур. Дооперационная диагностика основана на оценке анамнеза, клинической картины (прежде всего неврологические жалобы), данных физикального обследования (пальцевая ревизия прямой кишки), МРТ таза, МСРКТ с контрастным усилением (КТ-ангиография), реже — дооперационная биопсия опухоли, оценка опухолевых маркеров (РЭА).

Цель: оценка локализации, размеров, структуры опухоли (плотность), наличие полостей с жидкостью, жира, кальцинатов, очагов некроза, костной деструкции, лимфаденопатии, особенностей кровоснабжения. Лечение хирургическое: полное удаление (нервосохранная энуклеация, резекция) опухоли. Предоперационная оценка перфузии опухоли, выявление питающих сосудов, рентгенэндоваскулярная редукция кровотока позволяют минимизировать риск кровотечения. Морфологическая верификация обязательна + ИГХ (белок S-100, диффузная позитивная реакция в опухолевых клетках, индекс Ki-67 низкий). В сложных случаях требуется работа мультидисциплинарной бригады (онколог + нейрохирург ± сосудистый хирург ± травматолог), использование интраоперационного нейромониторинга (электростимуляция, электромиография), диссекция магистральных сосудов (резекция, пластика). После радикальной операции и доброкачественности опухоли (шваннома, нейрофиброма) риск рецидива минимален. Послеоперационный мониторинг за пролеченными больными обеспечивается проведением регулярного радиологического исследования (МРТ таза) на предмет радикальности выполненной операции и отсутствия рецидива 1 раз в три месяца первый год, далее раз в полгода. При возникновении послеоперационных осложнений — неврологических, урологических и др. требуется разработка индивидуальной программы реабилитации.

Выводы

Минимизация хирургического риска при удалении пресакральных опухолей — является главной задачей операционной бригады. Нейросохранная и максимально щадящая резекция (энуклеация) опухоли является наиболее оправданной хирургической стратегией у таких пациентов, обеспечивая с одной стороны радикализм, а с другой — высокое качество жизни пациентов. Профилактика осложнений начинается на дооперационном этапе с тщательного изучения анатомо-топографических особенностей новообразования по данным МРТ, оценки васкуляризации (МСРКТ с в/в контрастным усилением, ангиография), в ряде ситуаций оправдана предоперационная рентгенэндоваскулярная редукция кровотока (эмболизация сосудов, питающих опухоль). Оптимальным решением следует признать и

концентрацию пациентов с пресакральными опухолями в специализированных центрах, имеющих опыт лечения таких больных.

Конфликт интересов

Не указан.

Рецензия

Все статьи проходят рецензирование. Но рецензент или автор статьи предпочли не публиковать рецензию к этой статье в открытом доступе. Рецензия может быть предоставлена компетентным органам по запросу.

Conflict of Interest

None declared.

Review

All articles are peer-reviewed. But the reviewer or the author of the article chose not to publish a review of this article in the public domain. The review can be provided to the competent authorities upon request.

Список литературы / References

1. Le Guellec S. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor Is a Challenging Diagnosis: A Systematic Pathology Review, Immunohistochemistry, and Molecular Analysis in 160 Patients From the French Sarcoma Group Database / S. Le Guellec, A.-V. Decouvelaere, T. Filleron [et al.] // *Am J Surg Phatol.* — 2016. — № 40 (7). — P. 896–908.
2. Konovalov N.A. Management of Neurogenic Tumors of the Sacrum and Sacral Area / N.A. Konovalov, D.S. Asyutin, V.A. Korolishin [et al.] // *Burdenko's Journal of Neurosurgery.* — 2018. — № 6. — DOI: 10.17116/engneiro20188206147.
3. Гарелик Е.И. Операции на периферических нервах с применением микрохирургической техники : Учебное пособие / Е.И. Гарелик, М.Ш. Агаханов, М.А. Махачева [и др.]. — Москва : ФГБУ ДПО РМАНПО Минздрава России, 2020. — 90 с.
4. Pennington Z. Management of presacral schwannomasa – 10-year multi-institutional series / Z. Pennington, C. Reinshagen, A.K. Ahmed [et al.] // *Ann Trasl Med.* — 2019. — № 7 (10). — P. 228.
5. Chaolin D. Laparoscopic resection of Pelvic Schwannomas: A 9-Years Experience at a Single Center / D. Chaolin, W. Peipei, L. Yong [et al.] // *World Neurosurgery.* — 2023. — № 17. — DOI: 10.1016/j.wnsx.2022.100150.
6. Klimo P. Jr. Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme / P. Klimo Jr., G. Rao, R.H.Schmidt [et al.] // *Neurosurg Focus.* — 2003. — № 15 (2). — E12. — DOI: 10.3171/foc.2003.15.2.12.
7. Jatal S. Saklani Presacral schwannoma: laparoscopic resection, a viable option / S. Jatal, V.D. Pai, B. Rakhi // *Ann Trasl Med.* — 2016. — № 4 (9). — DOI: 10.21037/atm.2016.04.07.
8. Ragurajaprakash K. Giant Invasive Sacral Schwannoma with Aortic Bifurcation Compression and Hydronephrosis / K. Ragurajaprakash, J. Hanakita, T. Takahashi [et al.] // *World Neurosurg.* — 2020. — № 135. — P. 267–272.
9. Hosaka S. A case of giant presacral neurilemoma resected without blood transfusion after embolization of tumor vessels / S. Hosaka, N. Yamamoto, S. Kawamoto [et al.] // *Gan To Kagaku Ryoho.* — 2010. — № 37. — P. 2319–2321.
10. Alshehri F.M. Retroperitoneal schwannoma presenting as deep venous thrombosis / F.M. Alshehri, M. Hussain, E. Aljuaid [et al.] // *European Journal of Radiology Extra.* — 2011. — № 77. — P. e59–e62. — DOI: 10.1016/j.ejrex.2010.10.003.
11. Guo W. Strategy of surgical treatment of sacral neurogenic tumors / W. Guo, X. Tang, Y. Yang [et al.] // *Spine (Phila Pa 1976).* — 2009. — № 34 (23). — P. 2587–2592.
12. Ke R. Surgical management of sacral neurogenic tumors / R. Ke, F. Gen-Tao, Zh. Zhi-Wen [et al.] // *Zhongguo Gu Shang.* — 2022. — Vol. 25. — № 35 (5). — P. 470–475.
13. Makni A. Ben Presacral schwannoma / A. Makni, F. Fetirich, M. Mbarek [et al.] // *Journal of Visceral Surgery.* — 2012. — № 149. — P. 426–427.

Список литературы на английском языке / References in English

1. Le Guellec S. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor Is a Challenging Diagnosis: A Systematic Pathology Review, Immunohistochemistry, and Molecular Analysis in 160 Patients From the French Sarcoma Group Database / S. Le Guellec, A.-V. Decouvelaere, T. Filleron [et al.] // *Am J Surg Phatol.* — 2016. — № 40 (7). — P. 896–908.
2. Konovalov N.A. Management of Neurogenic Tumors of the Sacrum and Sacral Area / N.A. Konovalov, D.S. Asyutin, V.A. Korolishin [et al.] // *Burdenko's Journal of Neurosurgery.* — 2018. — № 6. — DOI: 10.17116/engneiro20188206147.
3. Garelik E.I. Operacii na perifericheskikh nervakh s primeneniem mikrohirurgicheskoi tehniki : Uchebnoe posobie [Operations on peripheral nerves using microsurgical technique : Study guide] / E.I. Garelik, M.Sh. Agahanov, M.A. Mahacheva [et al.]. — Moscow : FSBI APE RMACPE of the Ministry of Health of Russia, 2020. — 90 p. [in Russian]
4. Pennington Z. Management of presacral schwannomasa – 10-year multi-institutional series / Z. Pennington, C. Reinshagen, A.K. Ahmed [et al.] // *Ann Trasl Med.* — 2019. — № 7 (10). — P. 228.
5. Chaolin D. Laparoscopic resection of Pelvic Schwannomas: A 9-Years Experience at a Single Center / D. Chaolin, W. Peipei, L. Yong [et al.] // *World Neurosurgery.* — 2023. — № 17. — DOI: 10.1016/j.wnsx.2022.100150.
6. Klimo P. Jr. Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme / P. Klimo Jr., G. Rao, R.H.Schmidt [et al.] // *Neurosurg Focus.* — 2003. — № 15 (2). — E12. — DOI: 10.3171/foc.2003.15.2.12.
7. Jatal S. Saklani Presacral schwannoma: laparoscopic resection, a viable option / S. Jatal, V.D. Pai, B. Rakhi // *Ann Trasl Med.* — 2016. — № 4 (9). — DOI: 10.21037/atm.2016.04.07.
8. Ragurajaprakash K. Giant Invasive Sacral Schwannoma with Aortic Bifurcation Compression and Hydronephrosis / K. Ragurajaprakash, J. Hanakita, T. Takahashi [et al.] // *World Neurosurg.* — 2020. — № 135. — P. 267–272.
9. Hosaka S. A case of giant presacral neurilemoma resected without blood transfusion after embolization of tumor vessels / S. Hosaka, N. Yamamoto, S. Kawamoto [et al.] // *Gan To Kagaku Ryoho.* — 2010. — № 37. — P. 2319–2321.

10. Alshehri F.M. Retroperitoneal schwannoma presenting as deep venous thrombosis / F.M. Alshehri, M. Hussain, E. Aljuaid [et al.] // *European Journal of Radiology Extra.* — 2011. — № 77. — P. e59–e62. — DOI: 10.1016/j.ejrex.2010.10.003.
11. Guo W. Strategy of surgical treatment of sacral neurogenic tumors / W. Guo, X. Tang, Y. Yang [et al.] // *Spine (Phila Pa 1976).* — 2009. — № 34 (23). — P. 2587–2592.
12. Ke R. Surgical management of sacral neurogenic tumors / R. Ke, F. Gen-Tao, Zh. Zhi-Wen [et al.] // *Zhongguo Gu Shang.* — 2022. — Vol. 25. — № 35 (5). — P. 470–475.
13. Makni A. Ben Presacral schwannoma / A. Makni, F. Fetirich, M. Mbarek [et al.] // *Journal of Visceral Surgery.* — 2012. — № 149. — P. 426–427.