

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD430335>

# Диагностика и лечение гигантской злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов переднего средостения: клинический случай

А.А. Гофман<sup>1</sup>, Ю.А. Васильев<sup>2</sup>, Ю.С. Есаков<sup>2</sup>, З.Г. Туквадзе<sup>2</sup>, О.Ю. Панина<sup>2</sup><sup>1</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация<sup>2</sup> Городская клиническая онкологическая больница № 1, Москва, Российская Федерация

## АННОТАЦИЯ

**Введение:** злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, MPNST) встречается у молодых людей и людей среднего возраста, чаще у людей с генетическим заболеванием — нейрофиброматозом типа 1 (NF1). Примерно 50% людей с MPNST имеют NF1 и около 13% людей с NF1 получают MPNST в течение своей жизни.

**Описание случая:** мы наблюдали пациентку после операции по поводу MPNST правого бедра в возрасте 30 лет в 2013 году. В 2017 году выявлен рецидив, проведено комбинированное лечение, включающее хирургическое иссечение рецидива и послеоперационную дистанционную лучевую терапию с суммарной очаговой дозой облучения 66 Гр. В 2018 году обнаружена MPNST левого бедренного нерва, выполнено иссечение опухоли. В 2020 году при выполнении рентгенографии грудной клетки диагностирован одиночный очаг локального затемнения в переднем средостении, прилежавший к правому лёгкому. С целью дополнительной верификации новообразования выполнена компьютерная томография (КТ), по данным которой диагностирован одиночный гиподенсный очаг в переднем средостении, прилежавший к правому лёгкому. По данным гистологического исследования биоптата опухоли, полученного путём трансторакальной биопсии под ультразвуковым контролем, верифицирована MPNST. С целью оценки инвазии образования в мягкие ткани и сосуды, планирования хирургического лечения проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) с внутривенным контрастным усилением, в том числе в режиме реального времени (real time MRI). Выполнена операция в объёме: торакотомия справа, удаление новообразования переднего средостения с резекцией верхней доли правого лёгкого, краевые резекции нижней доли правого лёгкого. Данный случай демонстрирует редкую локализацию и нестандартную инструментальную диагностику MPNST средостения: пациентке помимо КТ была выполнена МРТ органов грудной клетки. Это оправдано тем, что МРТ позволяет оценить инвазию новообразования в окружающие ткани (этого не всегда удастся достичь с помощью КТ, даже с контрастным усилением). Наличие инвазии является важной составляющей при планировании дальнейшей тактики хирургического лечения.

**Заключение:** злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов является опухолью с агрессивным течением, плохим прогнозом из-за резистентности к терапии. Данный клинический случай демонстрирует пример MPNST редкой локализации с рецидивирующим течением и метастазами в лёгкие. Современные возможности лучевых методов исследования, таких как КТ и МРТ, могут эффективно использоваться не только для выявления MPNST, но и при определении выбора адекватного хирургического доступа к очагу поражения и объёма операции.

**Ключевые слова:** злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов; MPNST; опухоль средостения; КТ; МРТ.

## КАК ЦИТИРОВАТЬ

Гофман А.А., Васильев Ю.А., Есаков Ю.С., Туквадзе З.Г., Панина О.Ю. Диагностика и лечение гигантской злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов переднего средостения: клинический случай // *Digital Diagnostics*. 2023. Т. 4, № 1 Supplement. С. 30–32. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD430335>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Макашова Е.С., Карандашева К.О., Золотова С.В., и др. Нейрофиброматоз: анализ клинических случаев и новые диагностические критерии // Нервно-мышечные болезни. 2022. Т. 12, № 1. doi: 10.17650/2222-8721-2022-12-1-39-48
2. Kamran S.C., Shinagare A.B., Howard S.A., Hornick J.L., Ramaiya N.H. A–Z of malignant peripheral nerve sheath tumors // Cancer Imaging. 2012. Vol. 12, N 3. P. 475–483. doi: 10.1102/1470-7330.2012.0043
3. Marchevsky A.M., Balzer B. Mediastinal tumors of peripheral nerve origin (so-called neurogenic tumors) // *Mediastinum*. 2020. Vol. 4. P. 32. doi: 10.21037/med-20-43
4. Panigrahi S., Mishra S.S., Das S., Dhir M.K. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor at unusual location // *J Neurosci Rural Pract*. 2013. Vol. 4, Suppl. 1. P. S83–S86. doi: 10.4103/0976-3147.116480

DOI: <https://doi.org/10.17816/DD430335>

# Diagnosis and treatment of the giant malignant peripheral nerve sheath tumor in the anterior mediastinum: A case report

Anna A. Gofman<sup>1</sup>, Yuriy A. Vasiliev<sup>2</sup>, Yury S. Esakov<sup>2</sup>,  
Zurab G. Tukvadze<sup>2</sup>, Olga Yu. Panina<sup>2</sup>

<sup>1</sup> N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> City Clinical Oncological Hospital № 1, Moscow, Russian Federation

## ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) occurs in young and middle-aged people, more frequently in those with the genetic disease known as neurofibromatosis type 1 (NF1). Approximately, 50% of people with MPNST have NF1 and 13% of people with NF1 will get MPNST during their lifetime.

**CASE REPORT:** A 30-year-old patient after surgery for MPNST of the right hip in 2013 was observed. In 2017, a relapse was detected, and combined treatment was performed, including surgical excision of the relapse and postoperative distance radiotherapy with a total focal dose of 66 Gy. In 2018, MPNST of the left femoral nerve was diagnosed, and the tumor was excised. In 2020, a chest X-ray diagnosed a single focus of localized opacity in the anterior mediastinum, adjacent to the right lung. Computed tomography (CT) was performed to further verify the neoplasm, which revealed a single hypodense focus in the anterior mediastinum, adjacent to the right lung. According to histological examination of a tumor biopsy obtained by transthoracic ultrasound-guided biopsy, MPNST was verified. Magnetic resonance imaging (MRI) with intravenous contrast enhancement, including real-time MRI, was performed to assess the invasion of the mass into soft tissues and vessels and to plan surgical treatment. The following surgeries were done: right thoracotomy, removal of a neoplasm of the anterior mediastinum with resection of the upper lobe of the right lung, and marginal resections of the lower lobe of the right lung. This case demonstrates a rare localization and non-standard instrumental diagnosis of mediastinal MPNST. Apart from CT scanning, the patient underwent MRI of the thoracic organs. MRI allows assessing the invasion of the neoplasm into the surrounding tissues. This cannot always be achieved by CT scans, including those with contrast enhancement. Invasion is an important component in the planning of further surgical treatment tactics.

**CONCLUSIONS:** MPNST is a tumor with an aggressive course and a poor prognosis due to resistance to therapy. This clinical case demonstrates a rare localized MPNST with a recurrent course and metastases to the lungs. The current radiological methods, such as CT and MRI, may be used effectively both for diagnosing MPNST and determining the appropriate surgical access to the lesion and the extent of surgery.

**Keywords:** malignant peripheral nerve sheath tumor; MPNST; mediastinal tumor; CT; MRI.

## FOR CITATION

Gofman AA, Vasiliev YuA, Esakov YuS, Tukvadze ZG, Panina OYu. Diagnosis and treatment of the giant malignant peripheral nerve sheath tumor in the anterior mediastinum: A case report. *Digital Diagnostics*. 2023;4(1S):30–32. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD430335>

Received: 15.05.2023

Accepted: 05.06.2023

Published Online: 10.07.2023

## REFERENCES

1. Makashova E.S., Karandasheva K.O., Zolotova S.V., et al. Neurofibromatosis: analysis of clinical cases and new diagnostic criteria. *Neuromuscular Diseases*. 2022;12(1):39-48. (In Russ). doi: 10.17650/2222-8721-2022-12-1-39-48
2. Kamran SC, Shinagare AB, Howard SA, Hornick JL, Ramaiya NH. A–Z of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Cancer Imaging*. 2012;12(3):475–483. doi: 10.1102/1470-7330.2012.0043
3. Marchevsky AM, Balzer B. Mediastinal tumors of peripheral nerve origin (so-called neurogenic tumors). *Mediastinum*. 2020;4:32. doi: 10.21037/med-20-43
4. Panigrahi S, Mishra SS, Das S, Dhir MK. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor at unusual location. *J Neurosci Rural Pract*. 2013;4 Suppl. 1:S83–S86. doi: 10.4103/0976-3147.116480

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**\* Гофман Анна Андреевна;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8635-0786>;  
eLibrary SPIN: 5103-2023; e-mail: makabi2806@gmail.com

**Васильев Юрий Александрович;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0208-5218>;  
eLibrary SPIN: 4458-5608; e-mail: VasilevYA1@zdrav.mos.ru

**Есаков Юрий Сергеевич;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5933-924X>;  
e-mail: lung surgery@mail.ru

**Туквадзе Зураб Георгиевич;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4550-6107>;  
e-mail: tukvadze.z.med@gmail.com

**Панина Ольга Юрьевна;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8684-775X>;  
eLibrary SPIN: 5504-8136; e-mail: olgayurpanina@gmail.com

## AUTHORS' INFO

**\* Anna A. Gofman;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8635-0786>;  
eLibrary SPIN: 5103-2023; e-mail: makabi2806@gmail.com

**Yurii A. Vasiliev;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0208-5218>;  
eLibrary SPIN: 4458-5608; e-mail: VasilevYA1@zdrav.mos.ru

**Yury S. Esakov;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5933-924X>;  
e-mail: lung surgery@mail.ru

**Zurab G. Tukvadze;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4550-6107>;  
e-mail: tukvadze.z.med@gmail.com

**Olga Yu. Panina;**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8684-775X>;  
eLibrary SPIN: 5504-8136; e-mail: olgayurpanina@gmail.com

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author