**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ГИГАНТСКОЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ ОПУХОЛИ ИЗ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ ПЕРЕДНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ. ДЕМОНСТРАЦИЯ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ.**

**АВТОРЫ:**

Гофман А.А.1, Васильев Ю.А.2, Есаков Ю.С.2., Туквадзе З.Г2., Панина О.Ю.2

1ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России» (Москва, Россия)

2ГБУЗ «Городская клиническая онкологическая больница №1 ДЗМ» (Москва, Россия)

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

**Цель работы.** Презентация кейса с MPNST, демонстрация возможностей методов лучевой диагностики и преимущества междисциплинарного подхода в ведении таких пациентов.

**Основная часть.** У пациентки в возрасте 30 лет в 2013 году проведена операция по поводу MPNST правого бедра. В 2017 выявлен рецидив, проведено комбинированное лечение, включающее хирургическое иссечение рецидива и послеоперационную ДЛТ с СОД 66Гр. В 2018 году диагностирована 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, была выполнена КТ, по данным которой был диагностирован одиночный гиподенсный очаг в переднем средостении, прилежавший к правому лёгкому.

 По данным гистологического исследования биоптата опухоли, полученного путём трансторакальной биопсии под УЗ-контролем, верифицирована MPNST.

С целью оценки инвазии образования в мягкие ткани и сосуды, планирования хирургического лечения, проведена МРТ с внутривенным контрастным усилением, в том числе в режиме реального времени (real time MRI).

Была выполнена операция в объеме: торакотомия справа, удаление новообразования переднего средостения с резекцией верхней доли правого лёгкого, краевые резекции нижней доли правого лёгкого.

**Обсуждение.** Новизна данного клинического случая заключается в редкой локализации и инструментальной диагностике MPNST средостения: пациентке помимо КТ была выполнена МРТ органов грудной клетки. Это оправдано тем, что МРТ позволяет оценить инвазию новообразования в окружающие ткани, что не всегда удаётся достичь с помощью КТ, даже с контрастным усилением. Наличие инвазии является важным составляющим в планировании дальнейшей тактики хирургического лечения.

**Выводы.** MPNST 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. Также современные возможности лучевых методов исследования, таких как КТ и МРТ, могут служить отличными инструментами не только в плане выявления MPNST, но и в определении выбора адекватного хирургического доступа к очагу поражения и объёма операции.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов, MPNST, опухоль средостения, КТ, МРТ

**DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF THE GIANT MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR IN THE ANTERIOR MEDIASTINUM. CASE REPORT.**

**AUTHORS**

Gofman A.A.1, Vasiliev Yu.A.2, Esakov Yu.S. 2, Tukvadze Z.G.2, Panina O.Yu.2

**AFFILATION**

1Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia)

2Clinical oncological city hospital №1 of Moscow city health department (Moscow, Russia)

**KEYWORDS:** malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST, mediastinal tumor, CT, MRI

**Список литературы.**

1. Нейрофиброматоз: анализ клинических случаев и новые диагностические критерии Е.С. Макашова, К.О. Карандашева, С.В. Золотова, М.А. Гинзберг, М.Ю. Дорофеева, М.В. Галкин, А.В. Голанов, Нервно-мышечные болезни Том 12,2022, 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 Oct 26;12(3):475-83. doi: 10.1102/1470-7330.2012.0043. PMID: 23108260; PMCID: PMC3483600
3. Marchevsky AM, Balzer B. Mediastinal tumors of peripheral nerve origin (so-called neurogenic tumors). Mediastinum. 2020 Dec 30;4:32. doi: 10.21037/med-20-43. PMID: 35118300; PMCID: PMC8794401.
4. Panigrahi S, Mishra SS, Das S, Dhir MK. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor at unusual location. J Neurosci Rural Pract. 2013 Aug;4(Suppl 1):S83-6. doi: 10.4103/0976-3147.116480. PMID: 24174807; PMCID: PMC3808069.

Автор, ответственный за переписку – Гофман Анна Андреевна, e-mail: makabi2806@gmail.com

Гофман А.А., Gofman A.A.

Васильев Ю.А., Vasiliev Yu.A.

Есаков Ю.С, Esakov Yu.S.,

Туквадзе З.Г., Tukvadze Z.G.

Панина О.Ю., Panina O.Yu.