

<https://doi.org/10.21682/2311-1267-2023-10-1-68-72>

Синовиальная саркома срединного нерва правого плеча (случай из практики)

Д.Б. Хестанов, М.М. Ефимова, О.М. Романцова, В.В. Хайрулова, А.А. Малахова, Е.В. Михайлова, А.З. Дзампаев, С.Р. Варфоломеева

ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 23

Контактные данные: Денис Борисович Хестанов hestanov@mail.ru

Синовиальная саркома (СС) — опухоль мягких тканей, встречающаяся среди группы опухолей, отличных от рабдомиосаркомы (РМС), в детском и подростковом возрасте в 4 % случаев. По частоте заболеваемости среди детей СС уступает лишь РМС и чаще всего встречается у пациентов молодого и зрелого возраста (15–35 лет), с незначительным преобладанием у мужчин. Локализация СС в мягких тканях конечностей достигает 80 %, в меньшей степени эти опухоли встречаются в области головы и шеи, туловища, в забрюшинном пространстве, в области суставов (не более 5 %). Также описаны случаи появления СС в средостении, периферических нервах, коже и висцеральных органах.

В данной статье представлен редкий клинический случай развития СС срединного нерва правого плеча у пациента 15 лет.

Ключевые слова: саркомы мягких тканей у детей, синовиальная саркома, медиальный нерв, функция оперированной верхней конечности

Для цитирования: Хестанов Д.Б., Ефимова М.М., Романцова О.М., Хайрулова В.В., Малахова А.А., Михайлова Е.В., Дзампаев А.З., Варфоломеева С.Р. Синовиальная саркома срединного нерва правого плеча (случай из практики). Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2023;10(1):68–72.

Информация об авторах

Д.Б. Хестанов: к.м.н., старший научный сотрудник детского онкологического отделения хирургических методов лечения № 2 (опухолей торакоабдоминальной локализации и опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: hestanov@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8149-254X>, SPIN-код: 9756-1732

М.М. Ефимова: врач-детский онколог детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: Drefimovaburgol@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1925-2457>

О.М. Романцова: врач-детский онколог, заведующая детским онкологическим отделением № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: dr.roma1986@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2310-0106>, SPIN-код: 4629-6784

В.В. Хайрулова: врач-детский онколог детского онкологического отделения № 2 (химиотерапии опухолей опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: vini999_999@mail.ru

А.А. Малахова: заведующая организационно-методическим отделом с канцер-регістром и медицинским архивом НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: malalina0506@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4807-1516>, SPIN-код: 7388-7384

Е.В. Михайлова: к.м.н., заведующая рентгенодиагностическим отделением отдела лучевых методов диагностики и лечения опухолей НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: elena_1357@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7630-7496>, SPIN-код: 2880-1263

А.З. Дзампаев: к.м.н., врач-детский онколог детского онкологического отделения хирургических методов лечения № 2 (опухолей торакоабдоминальной локализации и опорно-двигательного аппарата) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: dzampaev@list.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2839-5222>

С.Р. Варфоломеева: д.м.н., профессор, директор НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: s.varfolomeeva@ronc.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6131-1783>

Вклад авторов

Д.Б. Хестанов: участие в лечении, хирургическое сопровождение пациента, подготовка обзора тематической литературы, формирование статьи и ее написание

М.М. Ефимова, В.В. Хайрулова: участие в концепции лечения

О.М. Романцова: участие в концепции лечения, научное и литературное редактирование статьи

А.А. Малахова: описание клинического случая

Е.В. Михайлова: интерпретация описания магнитно-резонансной томографии, коллекция иллюстративного материала с комментариями

А.З. Дзампаев: хирургическое сопровождение пациента

С.Р. Варфоломеева: участие в концепции лечения, научное руководство и литературное редактирование статьи

Synovial sarcoma of the median nerve of the right shoulder (case report)

D.B. Khestanov, M.M. Efimova, O.M. Romantsova, V.V. Khairullova, A.A. Malakhova, E.V. Mikhailova, A.Z. Dzampaev, S.R. Varfolomeeva

N.N. Blokhin National Medical Research Centre of Oncology, Ministry of Health of Russia; 23 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia

Synovial sarcoma (SS) is a soft tissue tumor that occurs among a group of tumors other than rhabdomyosarcoma (RMS) in childhood and adolescence in 4 % of cases. In terms of incidence among children, SS is second only to RMS and most often occurs in young and mature patients (15–35 years), with a slight predominance in men. The localization of SS in the soft tissues of the extremities reaches 80 %; to a lesser extent, these tumors occur in the head and neck, trunk, retroperitoneal space, and joints (no more than 5 %). Cases of the appearance of SS in the mediastinum, peripheral nerves, skin and visceral organs are also described.

This article presents a rare clinical case of the development of SS of the median nerve of the right shoulder in a 15-year-old patient.

Key words: soft tissue sarcomas in children, synovial sarcoma, medial nerve, function of the operated upper limb

For citation: Khestanov D.B., Efimova M.M., Romantsova O.M., Khairullova V.V., Malakhova A.A., Mikhailova E.V., Dzampaev A.Z., Varfolomeeva S.R. Synovial sarcoma of the median nerve of the right shoulder (case report). Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2023;10(1):68–72.

Information about the authors

D.B. Khestanov: Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher of the Pediatric Oncology Department of Surgical Methods of Treatment No. 2 (Tumors of Thoracoabdominal Localization and Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: hestanov@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8149-254X>, SPIN-code: 9756-1732

M.M. Efimova: Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: Drefimovaburgol@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1925-2457>

O.M. Romantsova: Pediatric Oncologist, Head of the Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr.roma1986@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2310-0106>, SPIN-code: 4629-6784

V.V. Khairullova: Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department No. 2 (Chemotherapy of Tumors of the Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: vini999_999@mail.ru

A.A. Malakhova: Head of the Organizational and Methodological Department with the Cancer Register and the Medical Archive of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: malalina0506@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4807-1516>, SPIN-code: 7388-7384

E.V. Mikhailova: Cand. of Sci. (Med.), Head of the Department of Radiology of the Department of Radiation Methods for the Diagnosis and Treatment of Tumors of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: elena_1357@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7630-7496>, SPIN-code: 2880-1263

A.Z. Dzampaev: Cand. of Sci. (Med.), Pediatric Oncologist Pediatric Oncology Department of Surgical Methods of Treatment No. 2 (Tumors of Thoracoabdominal Localization and Musculoskeletal System) of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dzampaev@list.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2839-5222>

S.R. Varfolomeeva: Dr. of Sci. (Med.), Professor, Director of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: s.varfolomeeva@ronc.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6131-1783>

Authors' contributions

D.B. Khestanov: participation in treatment, surgical support of the patient, preparation of a review of thematic literature, the formation of an article and its writing

A.Z. Dzampaev: surgical support of the patient

M.M. Efimova, V.V. Khairullova: participation in the concept of treatment

O.M. Romantsova: participation in the concept of treatment, scientific and literary editing of the article

A.A. Malakhova: description of a clinical case

E.V. Mikhailova: interpretation of the MRI description, a collection of illustrative material with comments

A.Z. Dzampaev: surgical support of the patient

S.R. Varfolomeeva: participation in the concept of treatment, scientific guidance and literary editing of the article

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. / **Funding.** The study was performed without external funding.

Введение

Синовиальная саркома (СС) — опухоль мягких тканей, встречающаяся среди группы опухолей, отличных от рабдомиосаркомы (РМС), в детском и подростковом возрасте в 4 % случаев. Согласно определению Всемирной организации здравоохранения, СС — это мезенхимальная веретенчатая опухоль с возможным присутствием тканевого компонента с эпителиальной дифференцировкой, включая формирование железистых структур, а также с наличием специфической хромосомной трансло-

кации t(X;18)(p11q11). По частоте заболеваемости среди детей СС уступает лишь РМС и чаще всего встречается у пациентов молодого и зрелого возраста (15–35 лет), с незначительным преобладанием у мужчин. Локализация СС в мягких тканях конечностей достигает 80 %, в меньшей степени эти опухоли встречаются в области головы и шеи, туловища, в забрюшинном пространстве, в области суставов — не более 5 %. Также описаны случаи появления СС в средостении, периферических нервах, коже и висцеральных органах.

В статье представлен редкий клинический случай развития СС срединного нерва правого плеча у пациента 15 лет.

Клинический случай

Припухлость в области мягких тканей правого плеча родители впервые заметили у ребенка в 10-летнем возрасте, к врачам не обращались. В 13 лет они отметили быстрый рост образования мягких тканей правого плеча, в связи с чем обратились к детскому хирургу по месту жительства. По данным выполненной магнитно-резонансной томографии (МРТ): МР-картина опухоли срединного нерва из группы оболочек периферических нервов размерами $35 \times 34 \times 70$ мм (объем — $43,5 \text{ см}^3$).

В стационаре по месту жительства проведено оперативное лечение: удаление опухоли срединного нерва на уровне средней трети правого плеча. По данным гистологического заключения: злокачественная веретеноклеточная опухоль. Гистологический материал был направлен в один из федеральных центров для выполнения пересмотра, однако по его результатам идентифицировать опухоль не удалось, учитывая неоднозначный иммунофенотип опухоли. Для дифференциальной диагностики между монофазной СС и злокачественной опухолью из оболочек периферических нервов выполнено молекулярно-генетическое исследование статуса гена SYT. При цитогенетическом исследовании методом флуоресцентной гибридизации *in situ* (FISH) перестройка гена SYT не обнаружена. Дальнейшее лечение и наблюдение у врача детского онколога не проводилось.

В возрасте 15 лет у ребенка появилась припухлость в области послеоперационного рубца мягких тканей правого плеча, отмечались жалобы на постоянную болезненность в области новообразования. Для дальнейшего обследования и определения тактики специального лечения ребенок госпитализирован в НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Выполнена МРТ: в мягких тканях правого плеча определяется многоузловое объемное образование размерами $37 \times 34 \times 72$ мм (объем — $47,4 \text{ см}^3$) (рис. 1).

Первым этапом было принято решение выполнить оперативное лечение в объеме удаления опухоли. В ходе операции выполнен разрез кожи по медиальной поверхности правого плеча от верхней трети до нижней трети длиной 20 см с иссечением послеоперационного рубца. Кожные лоскуты отсепарированы и отведены в сторону. При ревизии выявлена опухоль, исходящая из срединного нерва (n. medianus) (рис. 2), интимно прилежащая к трехглавой мышце плеча (m. triceps brachii (caput mediale)), двуглавой мышце плеча (m. biceps brachii) и плечевой мышце (m. brachialis). Сосудистый этап выполнен с техническими трудностями: выделены с оставлением адвентиции и прослежены вена и плечевые артерии (a. et v. brachialis) (рис. 3). Прилежащие к опухоли мышцы резецированы в пределах здоровых тканей. Пораженный срединный нерв обработан спирт-новокаиновым раствором и пересечен. Опухоль удалена макроскопически радикально (рис. 4). Дефект был закрыт перемещенной оставшейся частью трехглавой мышцы плеча (m. triceps brachii (caput mediale)).

По данным гистологического исследования материал представлен крупным фрагментом опухолевой ткани, с бугристой поверхностью. На неопластической ткани отмечается фрагмент сосуда, перевязанный нитками. На разрезе ткань опухоли белесоватого цвета, узловатого вида. Митотическая активность — 18 фигур митозов на 10 полей зрения при увеличении микроскопа $\times 400$. Опухолевая ткань фокально окружена толстой фиброзной капсулой, маркированный край резекции по краю фиброзной капсулы. Зоны некрозов не просматриваются, определяются очаговые кровоизлияния. В целях уточнения линии дифференцировки веретеноклеточной саркомы проведено иммуногистохимическое исследование с антителами к S-100, SOX-10, Myo-D1, PanCK, кальдесмону, SMA, TLE-1, миогенину. Результаты исследования: TLE-1 — диффузная экспрессия в клетках

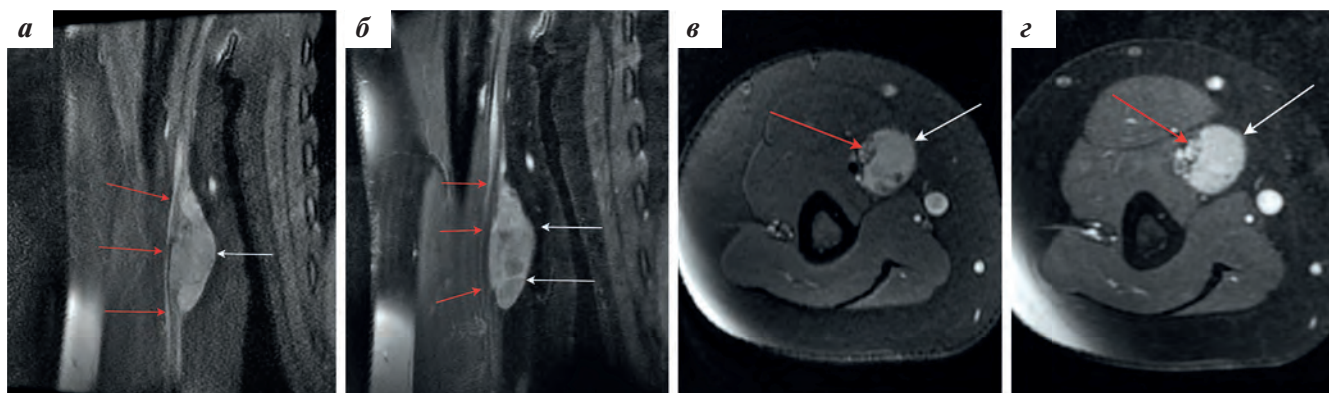


Рис. 1. МРТ мягких тканей правого плеча: PD-взвешенное изображение (ВИ) с подавлением сигнала от жировой ткани, коронарная (а) и аксиальная (в) проекции; T1-ВИ с внутривенным контрастированием и подавлением сигнала от жировой ткани, коронарная (б) и аксиальная (г) проекции. В медиальных отделах правого плеча определяется опухоль веретенообразной формы (белые стрелки), имеющая гиперинтенсивный сигнал. Опухоль исходит из срединного нерва (красные стрелки), нарушает целостность его оболочки и нервных волокон. При контрастировании опухоль неравномерно накапливает контрастный препарат (б, г)

Fig. 1. MRI of the soft tissues of the right shoulder: PD-weighted image (WI) with signal suppression from adipose tissue, coronal (a) and axial (b) projections; T1WI with intravenous contrast and signal suppression from adipose tissue, coronal (b) and axial (g) projections. In the medial parts of the right shoulder, a spindle-shaped tumor (white arrows) with a hyper intense signal is detected. The tumor originates from the median nerve (red arrows), violates the integrity of its sheath and nerve fibers. During contrasting the tumor unevenly accumulates the contrast agent (b, g)

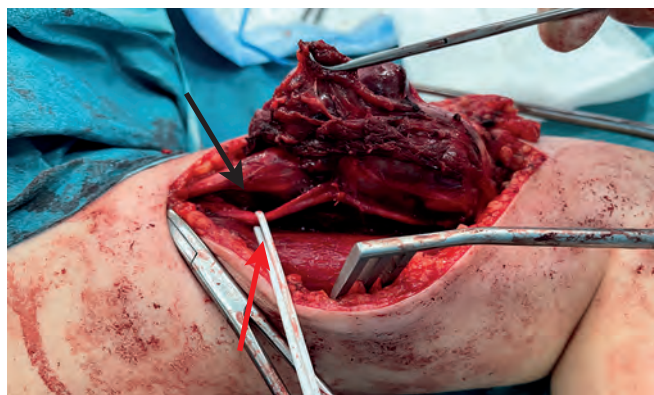


Рис. 2. Опухоль, исходящая из срединного нерва правого плеча: срединный нерв с опухолью (черная стрелка), плечевая вена и артерия (красная стрелка)

Fig. 2. Tumor originating from the median nerve of the right shoulder: median nerve with tumor (black arrow), brachial vein and artery (red arrow)

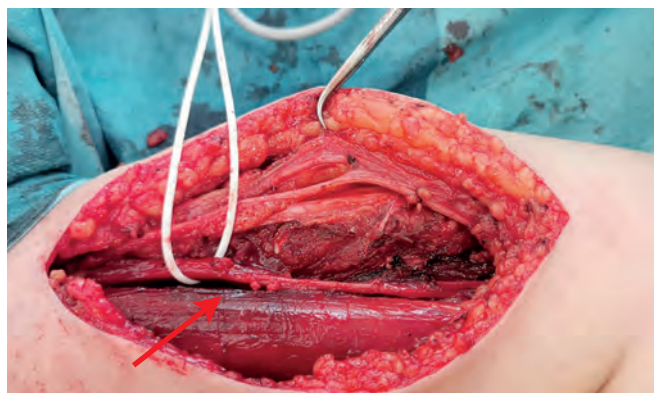


Рис. 3. Вид послеоперационной раны: плечевая вена и артерия (красная стрелка)

Fig. 3. View of the postoperative wound: brachial vein and artery (red arrow)

опухоли; *RanCK* — фокальная экспрессия в клетках опухоли; *S-100*, *SOX-10*, *Myo-D1*, кальдесмон, *SMA*, миогенин — экспрессия в клетках опухоли не обнаружена. Заключение: иммуноморфологические признаки опухоли соответствуют монофазной *CC G3*.

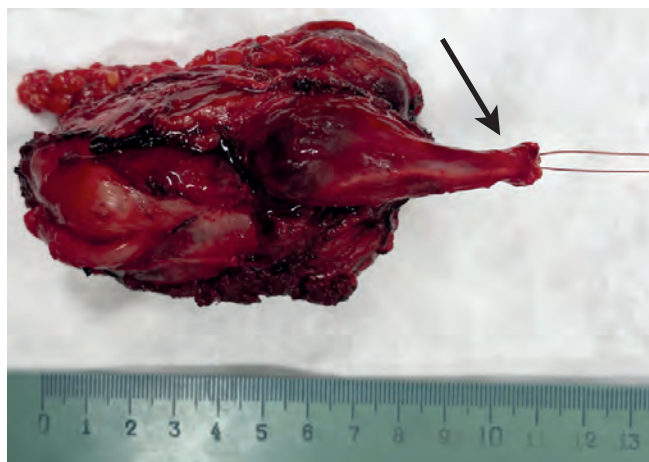


Рис. 4. Вид удаленной опухоли: срединный нерв (черная стрелка)

Fig. 4. View of the removed tumor: median nerve (black arrow)

При цитогенетическом исследовании методом *FISH* в 90 % опухолевых клеток обнаружена транслокация участка *18q11.2*, характерная для *СС*, что выше порогового диагностического значения (20 %).

Для исключения метастатического распространения пациенту были выполнены костномозговая пункция из 4 точек и позитронно-эмиссионная томография — данных за отдаленные метастазы нет.

Таким образом, ребенку был установлен диагноз: *СС срединного нерва правого плеча. T2bN0M0. IRS III, группа высокого риска.*

Ребенку проведена терапия согласно *Cooperative Weichteilsarkom Study (CWS) 2009*. По данным контрольной *MPT* после окончания терапии — данных за прогрессию по основному заболеванию нет.

В настоящее время функция правой верхней конечности сохранена в полном объеме (рис. 5). Длительность наблюдения составила 12 мес от момента начала терапии в условиях ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, признаков рецидива опухоли нет.



Рис. 5. Функция сжимания и разжимания кисти доступна в полном объеме

Fig. 5. The function of squeezing and unclenching the brush is available in full

Обсуждение

Основным методом лечения СС остается хирургическое иссечение с отрицательными краями с добавлением химиотерапии и/или лучевой терапии [1]. Наибольшее число случаев СС ($n = 15$) с поражением периферических нервов описано J. Chrisinger et al. Все диагнозы были подтверждены гистологически. Из них 11 женщин и 4 мужчин в возрасте от 19 до 62 лет (медиана – 39 лет) с опухолями, поражающими локтевой ($n = 5$), срединный ($n = 3$), малоберцовый ($n = 3$), седалищный ($n = 2$) нервы или нервный корешок L4 или T1 ($n = 2$). Размеры опухолей варь-

ировали от 2 до 13 см (медиана – 3,8 см). В большинстве случаев лечение было хирургическим ($n = 14$), дополнительно использовались лучевая терапия ($n = 8$) и химиотерапия ($n = 6$) [2].

Выводы

Нами был представлен редкий клинический случай развития СС срединного нерва правого плеча у пациента 15 лет. Одна из его уникальностей состоит в том, что функция конечности, несмотря на резекцию срединного нерва, осталась удовлетворительной.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. von Mehren M., Kane J.M., Agulnik M., Bui M.M., Carr-Ascher J., Choy E., Connelly M., Dry S., Ganjoo K.N., Gonzalez R.J., Holder A., Homs J., Keedy V., Kelly C.M., Kim E., Liebner D., McCarter M., McGarry S.V., Mesko N.W., Meyer C., Pappo A.S., Parkes A.M., Petersen I.A., Pollack S.M., Poppe M., Riedel R.F., Schuetze S., Shabason J., Sicklick J.K., Spraker M.B., Zimel M., Hang L.E., Sundar H., Bergman M.A. Soft Tissue Sarcoma, Version 2.2022, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2022;20(7):815–33. doi: 10.6004/jnccn.2022.0035.
2. Chrisinger J.S.A., Salem U.I., Kindblom L.-G., Amini B., Hansson M., Meis J.M. Synovial Sarcoma of Peripheral Nerves: Analysis of 15 Cases. Am J Surg Pathol 2017;41(8):1087–96. doi: 10.1097/PAS.0000000000000874.

Статья поступила в редакцию: 17.11.2022. Принята в печать: 13.03.2023.

Article was received by the editorial staff: 17.11.2022. Accepted for publication: 13.03.2023.