



© E.O. Родионов^{1,2}, Н.В. Васильев¹, С.В. Миллер¹, В.М. Колмакова²

Первично-множественная злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов с гематогенным и лимфогенным метастазированием на фоне нейрофиброматоза I типа (клиническое наблюдение)

¹Научно-исследовательский институт онкологии — филиал Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», г. Томск, Российская Федерация

²Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Сибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск, Российская Федерация

© Evgeniy O. Rodionov^{1,2}, Nikolay V. Vasiliev¹, Sergey V. Miller¹, Vera M. Kolmakova²

Primary Multiple Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors with Hematogenous and Lymphatic Metastases in Neurofibromatosis Type 1: A Case Report

¹Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences, Tomsk, the Russian Federation

²Siberian State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Tomsk, the Russian Federation

Введение. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (ЗОПН) — саркома нейроэктодермального происхождения с частотой встречаемости 5–9 %. ЗОПН ассоциирована с нейрофиброматозом I типа (НФ1) в 25–50 % случаев.

Описание клинического случая. Пациент обратился в НИИ онкологии Томского НИМЦ в 2009 г. с жалобами на объемное безболезненное образование задней поверхности правого бедра. Установлен диагноз: ЗОПН G2 мягких тканей задней поверхности правого бедра. Выполнена операция «широкое иссечение опухоли» с интраоперационной лучевой терапией (ИОЛТ) 12 Гр. С учетом выявленных данных (множественные нейрофибромы по ходу седалищного нерва, типичные плоские пигментные пятна цвета «кофе с молоком») установлен диагноз «нейрофиброматоз I типа». Через три года выявлен местный рецидив. Выполнена операция «широкое иссечение рецидивной опухоли», ИОЛТ 15,0 Гр. В 2014 г. выявлено солитарное метастатическое поражение нижней доли левого легкого, проведена операция — атипичная резекция нижней доли легкого и курсы адьювантной химиотерапии. Спустя один год диагностирована опухоль желудка, осложненная кровотечением. Пациенту выполнена операция — гастрэктомия с лимфодиссекцией D2. Опухоль представляла многоузловой конгломерат, который тотально поражал желудок, выходил за пределы серозной оболочки без инфильтрации соседних органов. Также визуализировались увеличенные и плотные перигастральные лимфатические узлы. По данным морфологического исследования, установлен диагноз метахронной ЗОПН G3 желудка с метастатическим поражением одного лимфатического узла. В январе 2016 г. выявлено прогрессирование заболевания в виде метастатического поражения брюшины и асцита. Спустя два месяца пациент умер от прогрессирования заболевания.

Заключение. ЗОПН на фоне НФ1 представляет собой редкое, но крайне агрессивное заболевание, характеризующееся неблагоприятным прогнозом. Ключевыми особен-

Introduction. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) is a neuroectodermal sarcoma with an incidence of 5–9 %. Approximately 25–50 % of MPNST cases are associated with neurofibromatosis type 1 (NF1).

Case Description. A patient presented to the Oncology Research Institute at the Tomsk National Medical Research Center in 2009 with a painless mass on the posterior right thigh. Diagnostic evaluation confirmed a grade 2 MPNST of the soft tissues. The patient underwent wide local excision with intraoperative radiation therapy (12 Gy). Clinical findings — including multiple neurofibromas along the sciatic nerve and café-au-lait spots — established a diagnosis of NF1. Local recurrence occurred three years postoperatively, requiring re-excision with IORT (15 Gy). In 2014, a solitary lung metastasis was resected via atypical lower lobectomy, followed by adjuvant chemotherapy. One year later, the patient presented with gastric bleeding secondary to a new tumor, requiring gastrectomy with D2 lymphadenectomy. Histopathological examination revealed a multinodular conglomerate extensively involving the gastric wall with serosal extension (without adjacent organ invasion) and metastatic perigastric lymph node involvement, consistent with metachronous grade 3 MPNST with metastatic involvement of one lymph node. Disease progression manifested as peritoneal metastases and ascites in January 2016, leading to patient mortality two months later.

Conclusion. MPNST associated with NF1 represents a rare, highly aggressive malignancy with poor prognosis. Key characteristics include high local recurrence rates and

ностями ЗООПН на фоне НФ1 являются высокая частота рецидивов, значительный риск метастазирования, включая сочетание лимфогенного и гематогенного путей.

Ключевые слова: злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов; ЗООПН; нейрофиброматоз I типа; НФ1; болезнь фон Реклингхаузена; лимфогенное метастазирование

Для цитирования: Родионов Е.О., Васильев Н.В., Миллер С.В., Колмакова В.М. Первично-множественная злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов с гематогенным и лимфогенным метастазированием на фоне нейрофиброматоза I типа (клиническое наблюдение). *Вопросы онкологии.* 2025; 71(6): 1428-1434.-DOI: 10.37469/0507-3758-2025-71-6-OF-2288

✉ Контакты: Родионов Евгений Олегович, rodionov_eo@oncology.tomsk.ru

Введение

Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (ЗООПН) — саркома нейроэктодермального происхождения и наряду с лейомиосаркомой, липосаркомой и недифференцированной саркомой мягких тканей, частота ее встречаемости составляет около 5–9 % [1, 2]. Распространенность ЗООПН в общей популяции составляет один случай на 100 000 [3]. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов может быть самостоятельной или ассоциированной с нейрофиброматозом I типа (НФ1) в 25–50 % случаев [4, 5].

Нейрофиброматоз фон Реклингхаузена представляет собой одно из наиболее распространенных генетических заболеваний, встречающееся с частотой примерно один случай на 3 000 независимо от пола и расы [6]. Заболевание обусловлено мутациями гена NeuroFibromin 1 (NF1), которые передаются по аутосомно-домinantному типу наследования либо возникают *de novo*, что наблюдается почти в половине случаев NF1 [6, 7]. Основные клинические проявления

metastatic potential via both hematogenous and lymphatic pathways.

Keywords: malignant peripheral nerve sheath tumor; MPNST; neurofibromatosis type 1; NF1; von Recklinghausen's disease; lymphatic metastasis

For Citation: Evgenii O. Rodionov, Nikolai V. Vasiliev, Sergei V. Miller, Vera M. Kolmakova. Primary multiple malignant peripheral nerve sheath tumors with hematogenous and lymphatic metastases in neurofibromatosis type 1: A case report. *Voprosy Onkologii = Problems in Oncology.* 2025; 71(6): 1428-1434.-DOI: 10.37469/0507-3758-2025-71-6-OF-2288

НФ1 включают пигментные пятна на коже цвета «кофе с молоком», веснушки в кожных складках, узелки Лиша (пигментированная гамартома радужной оболочки глаза), нейрофибромы кожи и опухоли периферических нервов [7, 8].

Морфогенетически ЗООПН можно разделить на первичную, возникающую *de novo* и вторичную ЗООПН, развивающуюся в абсолютном большинстве случаев из нейрофибромы [4, 5].

После постановки диагноза ЗООПН единственным радикальным методом лечения является хирургическая резекция. Для достижения успешного результата операции опухоль должна быть полностью удалена с обеспечением достаточного отступа от её краев (не менее 2 см), при этом по линии резекции не должны определяться злокачественные клетки (отрицательный край резекции) [3].

Описание клинического случая

Пациент И., 27 лет, обратился в НИИ онкологии Томского НИМЦ в 2009 г. с жалобами на объемное безболезненное образование задней поверхности правого бедра. При объективном

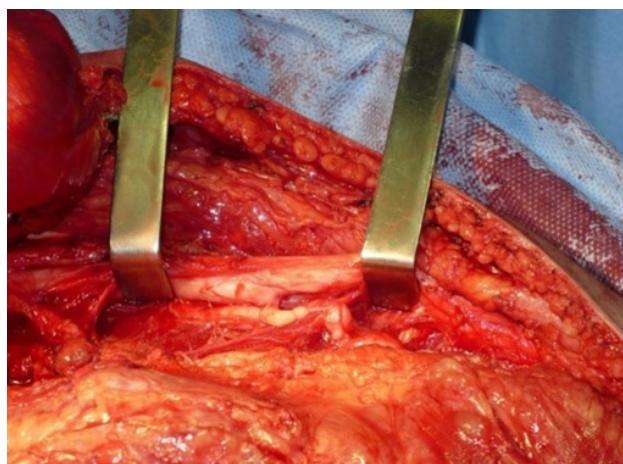


Рис. 1. По ходу седалищного нерва на всем протяжении определяются узловые образования фиброматозного типа 4–7 мм в диаметре

Fig. 1. Multiple fibromatoses nodules (4–7 mm diameter) distributed along the sciatic nerve

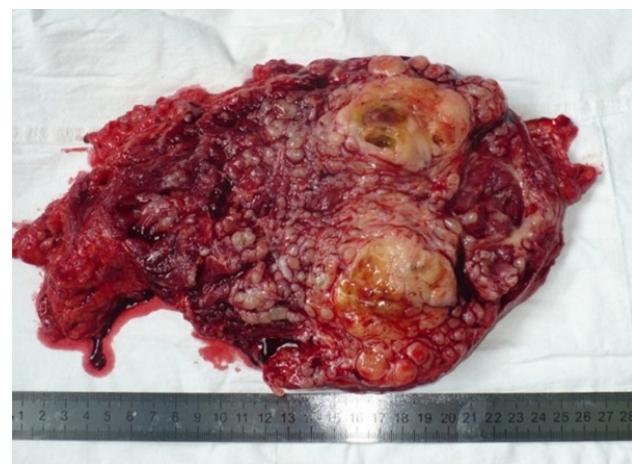


Рис. 2. Макропрепарат удаленной опухоли мягких тканей бедра. Многоузловая опухоль неоднородной консистенции и цвета

Fig. 2. Gross specimen of the resected thigh soft tissue tumor showing multinodular architecture with heterogeneous consistency and coloration

осмотре на коже туловища определялись более восьми пигментных пятен цвета «кофе с молоком» размером до 4–5 см в наибольшем измерении, не возвышающиеся над поверхностью кожи; на задней поверхности правого бедра пальпировалось слабоподвижное опухолевое образование до 12 см по длиннику с нечеткими контурами. При комплексном обследовании установлен диагноз: ЗООПН мягких тканей задней поверхности правого бедра T2bN0M0 G2, стадия III.

После предоперационного курса дистанционной гамма-терапии (ДГТ) на область патологического очага с суммарной очаговой дозой (СОД) 44 Гр, выполнена операция широкое иссечение опухоли с сеансом интраоперационной лучевой терапии (ИОЛТ) 12 Гр. Опухоль была представлена несколькими солидными узлами, наибольший из которых размером 8 × 12 см локализовался в толще латеральной головки бицепса бедра. При ревизии также было выявлено, что по ходу седалищного нерва на всем протяжении определялись узловые образования фиброматозного типа 4–7 мм в диаметре (рис. 1, 2).

При гистологическом и иммуногистохимическом исследовании получены данные за плеоморфный вариант ЗООПН G2; узловые образования по ходу седалищного нерва морфологически представляли собой нейрофибромы (рис. 3).

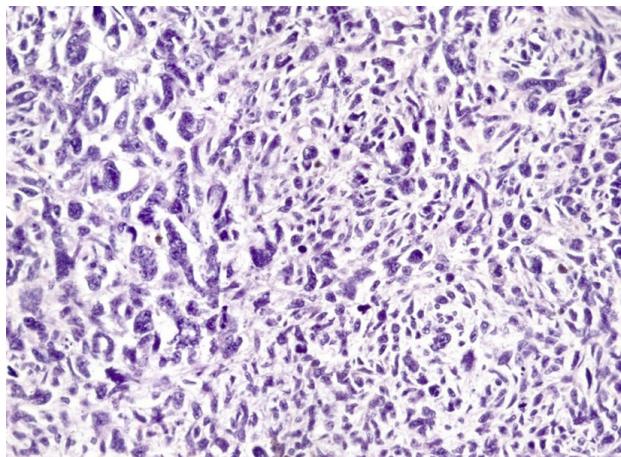


Рис. 3. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (ЗООПН), плеоморфный вариант. Умеренно и выраженно полиморфные клетки плеоморфного типа образуют вихревые и солидные структуры. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

Fig. 3. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST), Pleomorphic variant. Moderately to severely pleomorphic tumor cells arranged in whorled and solid architectural patterns. Hematoxylin and eosin stain. Magnification: × 40

С учетом выявленных данных (множественные нейрофибромы по ходу седалищного нерва, типичные плоские пигментные пятна цвета «кофе с молоком») установлен диагноз НФ1 на основании диагностических критериев Legius и соавт. (2021 г.) [8].

В послеоперационном периоде проведено четыре курса адъюvantной химиотерапии по схеме

MAID (уромитексан, доксорубицин, ifosfamид и дакарбазин) с интервалом три недели.

В конце 2012 г. при контрольном обследовании выявлен местный рецидив опухоли. Выполнена операция: широкое иссечение рецидивной опухоли с ИОЛТ 15 Гр. При ревизии опухоль располагалась в толще латеральной головки бицепса бедра, размером 3 × 4 см, также определялось множество нейрофиброматозных узлов по ходу мышечной ветви нерва. По данным морфологического исследования, рецидив ЗООПН G2.

В послеоперационном периоде проведена ДГТ на «ложе» удаленной опухоли, изоэффективная СОД составила 74 Гр.

В апреле 2014 г. при очередном контрольном обследовании, по данным спиральной компьютерной томографии (СКТ) органов грудной полости, в шестом сегменте левого легкого выявлено очаговое образование округлой формы с волнистыми контурами, мягкотканной плотности, размером 16 × 14 мм. Пациенту выполнена операция видеоторакоскопия, атипичная резекция нижней доли левого легкого. При морфологическом исследовании — веретеноклеточная саркома G2, может соответствовать метастазу ЗООПН. В адъювантном режиме проведено шесть курсов химиотерапии по схеме MAID.

С начала июня 2015 г. пациент отметил резкое ухудшение состояния, когда появилась выраженная слабость, утомляемость, тошнота, одышка при минимальной физической нагрузке, тахикардия, появился черный стул.

При поступлении в клинику состояние пациента оценено как средней степени тяжести. Кожа и видимые слизистые бледные, сухие. Язык сухой, обложен желтым налетом. Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах слева, хрипов нет. Частота дыхательных движений — 18 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный, частота сердечных сокращений — до 100 ударов в мин, артериальное давление — 90/60 мм рт. ст. Живот участует в акте дыхания, симметричный. При пальпации живота отмечался дискомфорт в эпигастринии, там же определялось опухолевидное образование до 10–12 см, неподвижное. Ректально: объемных образований не определялось, на перчатке кал черного цвета. Послеоперационный рубец задней поверхности правого бедра состоятелен, объемных образований не выявлено.

В общеклинических анализах — анемия тяжелой степени (уровень гемоглобина составил 47 г/л), гипопротеинемия (общий белок — 50 г/л).

По данным видеогастроскопии, выявлено экзофитное образование, начинающееся от проксимального края желудочных складок по передней стенке, распространяющееся до границы

средней и нижней трети; поверхность опухоли с налетом фибрина с выступающими расширенными сосудами и фиксированными тромбами, основание опухоли не визуализировалось. Заключение: Опухоль желудка. Желудочное кривотечение Forrest IIIB. По результатам гистологического исследования биопсийного материала, недифференцированная саркома желудка.

При СКТ органов брюшной полости выявлено, что желудок увеличен в объеме и полностью выполнен опухолью, причем опухолевая инфильтрация распространялась на пищевод, печеночную артерию и паренхиму поджелудочной железы; также визуализировался конгломерат увеличенных регионарных лимфатических узлов (ЛУ) (рис. 4).

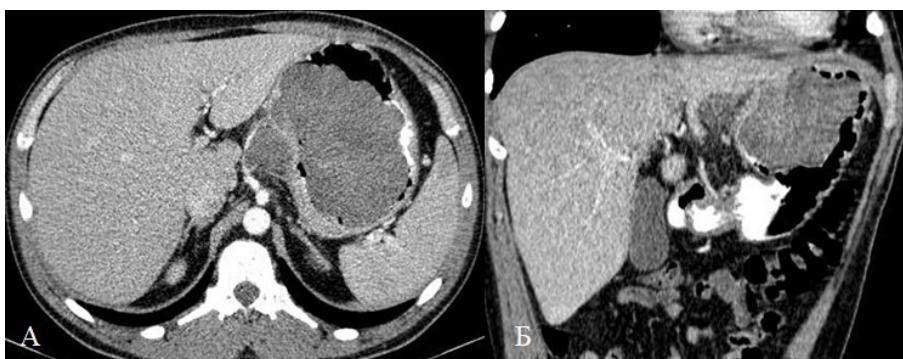


Рис. 4. СКТ органов брюшной полости пациента. А — аксиальная проекция; Б — коронарная проекция. Желудок увеличен в объеме, субтотально выполнен опухолью. Опухолевая инфильтрация распространяется на пищевод, печеночную артерию, которая тесно прилежит к конгломерату увеличенных лимфатических узлов

Fig. 4. Abdominal CT imaging of the patient. A — Axial view; B — Coronal view. The stomach is markedly distended and subtotally replaced by tumor. Tumor infiltration extends into the distal esophagus and involves the hepatic artery, which is closely associated with a conglomerate of enlarged lymph nodes



Рис. 5. Макропрепарат удаленной опухоли желудка. Опухоль тотально поражает желудок от кардии до пилороантрального отдела, многоузловая форма, с изъязвлением, прорастает все слои. А — вид снаружи; Б — вид со стороны слизистой; В — на разрезе опухоль белесоватой солидной структуры саркоматозного типа

Fig. 5. Gross specimen of the resected gastric tumor. The tumor extensively involves the entire stomach from the cardia to the pyloroantral region, demonstrating a multinodular configuration with ulceration and transmural invasion. A — External surface view; B — Mucosal surface view; C — Cross-section showing whitish, solid sarcomatous tissue

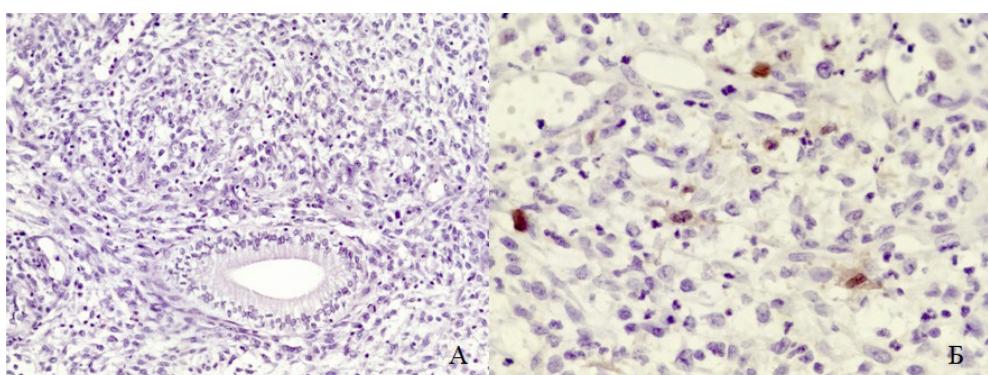


Рис. 6. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (ЗООНП) желудка, плеоморфный вариант. А — Умеренно полиморфные клетки образуют солидные и альвеолярные структуры в рыхлом умеренном матриксе собственной пластинки слизистой оболочки желудка. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 20; Б — Ядра части опухолевых клеток экспрессируют маркер S100. Иммуногистохимическая реакция опухолевых клеток с моноклональным антителом. Ув. 40

Fig. 6. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) of the stomach, pleomorphic variant. A — Moderately pleomorphic tumor cells arranged in solid and alveolar patterns within a loose, moderately dense matrix of the gastric lamina propria. Hematoxylin and eosin stain. Original magnification: $\times 20$; B — Immunohistochemical staining demonstrating S100 protein expression in tumor cell nuclei. Original magnification: $\times 40$

По данным комплексного обследования, признаков рецидива саркомы мягких тканей бедра и метастатического поражения не получено.

После предоперационной подготовки выполнена операция — гастрэктомия с лимфодиссекцией D2. При ревизии опухоль представляла собой многоузловой конгломерат, totally поражающий желудок от кардиального до пилоро-антрального отдела, который распространялся за пределы серозной оболочки без инфильтрации соседних органов. Также визуализировались увеличенные и плотные перигастральные ЛУ до 1 см (рис. 5).

По данным морфологического исследования удаленной опухоли: ЗООПН G3 с метастатическим поражением одного ЛУ (рис. 6).

Таким образом, установлен диагноз метахронная ЗООПН тела желудка pT2bN1M0 G3, стадия III.

Послеоперационный период осложнился развитием некроза селезенки (без признаков инфицирования), экссудативным плевритом слева, нижнедолевой пневмонией слева, формированием инфицированного затека в области стояния дренажа в правом подреберье. Выполнялось функциональное дренирование затека и консервативная терапия, которые позволили купировать возникшие осложнения.

В адьювантном режиме пациенту проведено четыре курса ПХТ по схеме гемцитабин/доце-таксел, лечение перенес удовлетворительно.

В ноябре 2015 г. было проведено контрольное обследование, при котором признаков прогрессирования не было выявлено.

В январе 2016 г. выявлено прогрессирование процесса в виде метастатического поражения брюшины с развитием асцита, по поводу которого неоднократно выполнялся лапароцентез. С учетом тяжести состояния, проведение специального лечения показано не было, и спустя два месяца пациент умер от прогрессирования злокачественного процесса.

Обсуждение

Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов (ЗООПН) составляют 5–10 % всех сарком мягких тканей [1, 3]. ЗООПН чаще встречается у мужчин, с преобладанием случаев в возрастной группе от 20 до 50 лет [4, 5, 9]. Опухоль характеризуется глубокой локализацией и преимущественно поражает конечности. Реже встречаются поражения туловища, головы и шеи [4, 5, 9].

Клинические и морфологические особенности ЗООПН включают преобладание классического варианта опухоли (80–85 % случаев), наряду с эпителиоидным (5–17 %), мелкокругло-

клеточным, плеоморфным (анапластическим) и миксоидным вариантами [1, 2, 4, 10].

ЗООПН характеризуется агрессивным течением, что отражается на показателях пятилетней выживаемости, варьирующих от 26 до 60 %, частота рецидивов достигает 40–65 % [4, 5].

ЗООПН может возникать как спорадически в общей популяции, так и в ассоциации с НФ1 (до 50 % случаев). У пациентов с НФ1 значительно выше риск развития ЗООПН в течение жизни, а прогноз у данной группы пациентов, как правило, менее благоприятный. Согласно данным многочисленных исследований, пятилетняя выживаемость в случае с ассоциацией с НФ1 составляет 16–38 % по сравнению с 42–57 % при спорадическом варианте течения [3, 6, 7, 11].

Диагностика ЗООПН остается сложной задачей, поскольку эта опухоль внешне похожа как на нейрофибромы, так и на саркомы мягких тканей. Для определения размера опухоли и степени ее инвазии обычно используются такие методы визуализации, как компьютерная и магнитно-резонансная томография, а позитронно-эмиссионная томография показала более высокую эффективность в различении доброкачественных и злокачественных образований.

В данном клиническом случае после комплексного обследования пациента установлен диагноз: ЗООПН мягких тканей задней поверхности правого бедра T2bN0M0 G2, стадия III. У пациента с учетом критериев диагностики, рекомендованных Международным комитетом экспертов установлен диагноз нейрофиброматоз I типа: на коже туловища определялись пигментные пятна до 4–5 см в наибольшем измерении цвета «кофе с молоком», не возвышающиеся над поверхностью кожи (более 8); множественные нейрофибромы по ходу седалищного нерва [8].

ЗООПН крайне редко встречается в желудочно-кишечном тракте. Клиническая картина ЗООПН в этой области может включать кровотечение или обструкцию, однако чаще заболевание протекает бессимптомно, в отличие от других опухолей, сопровождающихся болевым синдромом [12].

В мировой литературе встречаются лишь единичные клинические наблюдения ЗООПН с поражением желудка. Например, H.S. Hwang и соавт. опубликовали в 2022 г. клинический случай [13] 47-летнего мужчины с НФ I типа, у которого произошло кровотечение из субэпителиального образования в желудке. Пациент был взят в операционную с подозрением на ГИСО (гастроинтестинальная стромальная опухоль). При ревизии были обнаружены крупные субэпителиальные опухолевые узлы размером 5 и 4,2 см с инвазией в селезенку и диафрагму. Пациенту была выполнена радикальная гастрэкто-

мия, спленэктомия, резекция диафрагмы и атипичная резекция нижней доли левого легкого. В представленном случае, несмотря на полное хирургическое удаление опухоли, достаточно быстро были диагностированы метастазы в печень и имплантационное поражение брюшины. Пациент умер от системной инфекции, несмотря на проведение химиотерапии и второй линии иммунотерапии, что подчеркивает неблагоприятный прогноз при данном заболевании.

W. Cui и соавт. в 2023 г. представили клинический случай 58-летнего пациента с злокачественной опухолью из оболочки периферического нерва желудка [14]. Пациент был госпитализирован с жалобами на дискомфорт в верхней части живота. При гастроскопии выявлено крупное язвенное поражение желудка, по результатам биопсии получены данные за злокачественную веретеноклеточную опухоль. При проведении полного обследования с использованием методов визуализации специфических патологических изменений в других органах не выявлено. Пациенту была выполнена субтотальная гастрэктомия, установлен диагноз первичной ЗООПН желудка. В течение 2,5 лет наблюдения после операции признаков рецидива заболевания не выявлено.

Частота метастазирования злокачественной опухоли оболочки периферического нерва (ЗООПН) в ЛУ, по данным различных авторов, колеблется от 0,6 до 10 % [1, 3]. G.J. Godfrey и соавт. (2010) подчеркивают важный факт: поражение лимфатической системы при ЗООПН практически всегда сопровождается гематогенным метастазированием [15]. В литературе имеются лишь единичные описания изолированных метастазов в ЛУ при ЗООПН.

Таким образом, описанный клинический случай ЗООПН желудка представляет собой крайне редкое новообразование, которое чаще всего развивается в мягких тканях. Исключительно редким является сочетание с лимфогенными метастазами и поражением мягких тканей, что требует дифференциации с мультифокальным процессом и метастазированием. В данном клиническом случае особый интерес представляет факт изолированного лимфогенного метастазирования ЗООПН желудка, что свидетельствует о неблагоприятном прогнозе заболевания и быстрым прогрессировании злокачественного процесса у пациента.

Заключение

Злокачественная опухоль из оболочки периферического нерва на фоне нейрофиброматоза I типа представляет собой редкое, крайне агрессивное заболевание, характеризующееся небла-

гоприятным прогнозом. Пациенты с НФ1 имеют повышенный риск развития ЗООПН, при этом опухоли, возникающие у этой категории больных, зачастую имеют более агрессивное течение и худшие показатели выживаемости по сравнению со спорадическими случаями.

Ключевыми особенностями ЗООПН на фоне НФ1 являются высокая частота рецидивов, значительный риск метастазирования, включая сочетание лимфогенного и гематогенного путей, и сложность ранней диагностики злокачественной трансформации нейрофибром.

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.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики

Исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией ВМА в редакции 2013 г. Получено информированное согласие на публикацию данных.

Compliance with patient rights

This study was conducted in accordance with the ethical principles of the WMA Declaration of Helsinki (2013 version). Written informed consent for publication of clinical data was obtained from all participants.

Участие авторов

Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработке концепции статьи, получении и анализе фактических данных, написании и редактировании текста статьи, проверке и утверждении текста статьи. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Authors' contribution

All authors made a substantial contribution to this publication through the following activities: study conception and design, data acquisition and analysis, manuscript drafting and critical revision, and final approval of the version to be published. All authors have approved the final version of the article before publication, agreed to assume responsibility for all aspects of the work, implying proper review and resolution of issues related to the accuracy or integrity of any part of the work.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Васильев Н.В. Лимфогенное метастазирование сарком мягких тканей: частота метастазирования, факторы риска, механизмы возникновения. *Сибирский онкологический журнал*. 2015; 1(3): 68-75.-URL: <https://www.sibonco.ru/jour/article/view/217/219>. [Vasiliyev N.V. Lymph node metastasis from soft tissue sarcomas: incidence of metastatic spread, risk factors, mechanisms of occurrence. *Siberian Journal of Oncology*. 2015; 1(3): 68-75.-URL: <https://www.sibonco.ru/jour/article/view/217/219> (In Rus)].

2. Васильев Н.В., Коцюрбий Е.А., Санникова А.В., et al. Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов: феномен дивергентной дифференцировки. Обзор литературы. *Вопросы онкологии.* 2025; 71(1): 45-53.-DOI: <https://doi.org/10.37469/0507-3758-2025-71-1-OF-2244>. [Nikolay V. Vasilyev, Evgeniy A. Kotsyur-biy, Aleksandra V. Sannikova, et al. A malignant peripheral nerve sheath tumor: the phenomenon of divergent differentiation. Literature review. *Voprosy Onkologii = Problems in Oncology.* 2025; 71(1): 45-53. (In Rus).-DOI: [\(In Rus\)\].](https://doi.org/10.37469/0507-3758-2025-71-1-OF-2244)
3. Yao C., Zhou H., Dong Y., et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: latest concepts in disease pathogenesis and clinical management. *Cancers (Basel).* 2023; 15(4): 1077.-DOI: <https://doi.org/10.3390/cancers15041077>. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36831419/>.
4. Goldblum J.R., Folpe A.L., Weiss S.W. Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier. 2020: 1294.
5. Thway K., Fisher C. Malignant peripheral nerve sheath tumor: pathology and genetics. *Ann Diagn Pathol.* 2014; 18(2): 109-116.-DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2013.10.007>.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24418643/>.
6. Jiang C., McKay R.M., Le L.Q. Tumorigenesis in neurofibromatosis type 1: role of the microenvironment. *Oncogene.* 2021; 40(39): 5781-5787.-DOI: <https://doi.org/10.1038/s41388-021-01979-z>.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34345017/>.
7. Lee T.S.J., Chopra M., Kim R.H., et al. Incidence and prevalence of neurofibromatosis type 1 and 2: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis.* 2023; 18(1): 292.-DOI: <https://doi.org/10.1186/s13023-023-02911-2>.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37710322/>.
8. Legius E., Messiaen L., Wolkenstein P., et al. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med.* 2021; 19: 1-8.-DOI: <https://doi.org/10.1038/s43441-021-01170-5>. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34012067/>.
9. Somatilaka B.N., Sadek A., McKay R.M., Le L.Q. Malignant peripheral nerve sheath tumor: models, biology, and translation. *Oncogene.* 2022; 41(17): 2405-2421.-DOI: <https://doi.org/10.1038/s41388-022-02290-1>. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35393544/>.
10. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th ed. Vol. 3. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020.
11. Stucky C.C., Johnson K.N., Gray R.J., et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. *Ann Surg Oncol.* 2012; 19(3): 878-885.-DOI: <https://doi.org/10.1245/s10434-011-1978-7>.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21861229/>.
12. Kim E.Y., Lee S.H., Yoo H.M., et al. Gastric malignant peripheral nerve sheath tumor: a case report. *Int J Surg Pathol.* 2015; 23(6): 505-508.-DOI: <https://doi.org/10.1177/1066896915573570>. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25796444/>.
13. Hwang H.S., Jeong Y.J., Nam K.H., et al. Gastric malignant peripheral nerve sheath tumor in type 1 neurofibromatosis. *Korean J Gastroenterol.* 2022; 79(6): 265-269.-DOI: <https://doi.org/10.4166/kjg.2022.022>. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35746841/>.
14. Cui W., Xing L., Fu L., et al. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the stomach: a rare case report and review of literature. *Int J Surg Pathol.* 2023; 31(2): 221-226.-DOI: <https://doi.org/10.1177/10668969221098094>.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35491655/>.
15. Godfrey G.J., Farghaly H. Lymph node metastasis of malignant peripheral nerve sheath tumor in the absence of widespread disease five years after diagnosis: a rare finding. *Int J Clin Exp Pathol.* 2010; 3(8): 812-4.-URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21151396/>.

Поступила в редакцию / Received / 03.03.2025

Прошла рецензирование / Reviewed / 16.04.2025

Принята к печати / Accepted for publication / 19.06.2025

Сведения об авторах / Author Information / ORCID

- Евгений Олегович Родионов / Evgeniy O. Rodionov / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4980-8986>; SPIN-code: 7650-2129; Researcher ID (WOS): B-7280-2017; Author ID (Scopus): 57189622130.
- Николай Вольтович Васильев / Nicolay V. Vasiliev / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4066-2688>; Researcher ID (WOS): D-1144-2012; Author ID (Scopus): 57192110276.
- Сергей Викторович Миллер / Sergey V. Miller / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-5365-9840>; SPIN-code: 6510-9849; Researcher ID (WOS): C-8970-2012; Author-ID (Scopus): 56525429400.
- Вера Михайловна Колмакова / Vera M. Kolmakova / ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0000-0159-3432>; Researcher ID (WOS): MGW-5351-2025.

