

# ОПУХОЛИ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ У ВЗРОСЛЫХ И ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Д. С. Дружинин<sup>1</sup>, А. С. Карапетян<sup>2</sup>, М. Л. Новиков<sup>3</sup>, Е. С. Дружинина<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Кафедра нервных болезней с медицинской генетикой и нейрохирургией ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России; Россия, 150006 Ярославль, ул. Революционная, 6;

<sup>2</sup>ГБУЗ г. Москвы «Городская клиническая больница им. С.С. Юдина Департамента здравоохранения города Москвы»; Россия, 115446 Москва, Коломенский проезд, 4;

<sup>3</sup>Медицинский центр «Мотус»; Россия, 150033 Ярославль, Тутаевское шоссе, 93;

<sup>4</sup>ФГАУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Островитянова, 1

**Контакты:** Дмитрий Сергеевич Дружинин [druzhininds@gmail.com](mailto:druzhininds@gmail.com)

**Введение.** Диагностика новообразований периферических нервов представляет собой сложную задачу, особенно в случаях с множественным распределением в периферической нервной системе.

**Цель исследования** – описать клинико-инструментальные характеристики пациентов с первичными одиночными и множественными новообразованиями периферических нервов.

**Материалы и методы.** Проанализированы данные 45 пациентов. По результатам проведенного обследования пациенты ретроспективно были распределены в 2 группы: 1) с одиночными новообразованиями: шванномами ( $n = 22$ ), нейрофибромами ( $n = 10$ ), периневриномами ( $n = 5$ ), нейрофибросаркомы ( $n = 2$ ); 2) с множественными новообразованиями: шванноматоз ( $n = 3$ ) и нейрофиброматоз ( $n = 3$ ).

**Результаты.** В ходе исследования не обнаружено различий в выраженности моторного дефицита и результатах нейрофизиологических исследований между одиночными и множественными опухолями, однако выявлены различия среди отдельных патоморфологических типов. Наиболее доброкачественное течение наблюдалось у пациентов с шванномами, в том числе и множественными; тяжелый моторный дефицит отмечен у пациентов с нейрофибросаркомы и перекрестными нейрофибромами. Болевой компонент был характерен для пациентов с нейрофибросаркомы, нейрофибромами и меланотической шванномой; периневринома характеризовались безболевым течением.

**Заключение.** Применение обязательного сканирования нервов на протяжении позволяет обнаружить образования в клинически интактных участках, а также в других нервах.

**Ключевые слова:** шваннома, нейрофиброма, нейрофибросаркома, ультразвуковое исследование периферических нервов, нейрофиброматоз

**Для цитирования:** Дружинин Д. С., Карапетян А. С., Новиков М. Л., Дружинина Е. С. Опухоли периферических нервов у взрослых и детей: клинико-диагностические характеристики. Нейрохирургия 2023;25(3):69–77. DOI: 10.17650/1683-3295-2023-25-3-69-77

## Peripheral nerve tumors in adults and children: clinical and diagnostic characteristics

D.S. Druzhinin<sup>1</sup>, A.S. Karapetyan<sup>2</sup>, M.L. Novikov<sup>3</sup>, E.S. Druzhinina<sup>4</sup>

<sup>1</sup>The Department of Nervous Diseases with Medical Genetics and Neurosurgery, Yaroslavl State Medical University, Ministry of Health of Russia; 6 Revolutsionnaya St., Yaroslavl 150006, Russia;

<sup>2</sup>S.S. Yudin City Clinical Hospital, Moscow Healthcare Department; 4 Kolomenskiy proezd, Moscow 115446, Russia;

<sup>3</sup>Medical center “Motus”; 93 Tutaevskoe Shosse, Yaroslavl 150033, Russia;

<sup>4</sup>N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow 117997, Russia

**Contacts:** Dmitry Sergeevich Druzhinin [druzhininds@gmail.com](mailto:druzhininds@gmail.com)

**Background.** Diagnosis of peripheral nerve tumors is a complicated problem, especially in cases where they are distributed throughout the peripheral nervous system.

**Aim.** To describe clinical and instrumental characteristics of patients with primary solitary and multiple tumors of the peripheral nerves.

**Materials and methods.** Data from 45 patients were analyzed. In accordance with the examination results, the patients were retrospectively divided into 2 groups: 1) with solitary tumors: schwannomas ( $n = 22$ ), neurofibromas ( $n = 10$ ), perineuriomas ( $n = 5$ ), neurofibrosarcomas ( $n = 2$ ); 2) with multiple tumors: schwannomatosis ( $n = 3$ ) and neurofibromatosis ( $n = 3$ ).

**Results.** The study did not show differences in the severity of motor deficit and the results of neurophysiological exams between solitary and multiple tumors; however, differences between pathomorphological types were observed. The most benign disease course was observed in patients with schwannomas, including multiple schwannomas; severe motor deficit was observed in patients with neurofibrosarcomas and crossover neurofibromas. Pain component was characteristic of neurofibrosarcomas, neurofibromas and melanotic schwannoma; perineuriomas were characterized by painless progression.

**Conclusion.** Compulsory scan along the nerve allows to find tumors in clinically intact areas and other nerves.

**Keywords:** schwannoma, neurofibroma, neurofibrosarcoma, peripheral nerve ultrasound, neurofibromatosis

**For citation:** Druzhinin D.S., Karapetyan A.S., Novikov M.L., Druzhinina E.S. Peripheral nerve tumors in adults and children: Clinical and diagnostic characteristics. *Neyrokhirurgiya = Russian Journal of Neurosurgery* 2023;25(3):69–77. (In Russ.). DOI: 10.17650/1683-3295-2023-25-3-69-77

## ВВЕДЕНИЕ

Изучение новообразований периферических нервов (ПН) находится на стыке нескольких специальностей – онкологии, нейрохирургии, генетики и неврологии. Большинство опухолей ПН являются доброкачественными и медленно растущими, поэтому долго клинически не проявляются. Такие методы нейровизуализации, как ультразвуковое исследование (УЗИ) и магнитно-резонансная томография (МРТ), – основные методы обнаружения новообразований ПН, позволяющие определить их месторасположение, размер и взаимодействие с окружающими тканями, в отличие от электромиографии, при проведении которой выявляются неспецифические изменения, не позволяющие даже предположить наличие образования. Несмотря на большую чувствительность МРТ в обнаружении новообразований ПН, УЗИ имеет преимущество с точки зрения возможности проведения скрининга с включением в исследование нескольких нервов разных частей тела. Окончательный диагноз устанавливается только после гистологического исследования. Лечение новообразований ПН – хирургическое и требует мультидисциплинарного взаимодействия врачей.

**Цель исследования** – описать клинико-инструментальные характеристики пациентов с первичными одиночными и множественными новообразованиями ПН.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Ретроспективно проанализированы 45 случаев первичных новообразований ПН, выявленных в период с 2013 по 2020 г. В исследование не включали случаи метастатического поражения нервных стволов. Клинически оценка включала определение моторного дефицита в пораженной конечности с использованием шкалы MRC (British Medical Research Council) и болевого синдрома с помощью Лидской шкалы нейропатической боли [1]; наличие гипотрофий и трофических

изменений кожи и ее придатков выявляли путем визуального осмотра и сравнения с контралатеральной стороной; сенсорные нарушения определяли при субъективной оценке и нанесении тактильных раздражений иголкой.

Всем пациентам проводили электрофизиологическое исследование на электромиографе «Нейрософт-МВП» (Россия) с оценкой проводящей функции вовлеченного нерва, а также контралатеральной стороны. В 42,2 % случаев ( $n = 19$ ) проведена игольчатая миография мышц, иннервируемых пораженным нервом. УЗИ ПН выполнялось на сканере Sonoscape 20 Pro (Китай) в режиме серой шкалы с линейным датчиком в диапазоне частот 8–15 МГц с использованием протокола, включающего оценку длинных нервов рук, ног и плечевого сплетения с 2 сторон [2]. Недоступные для исследования пояснично-крестцовое сплетение, межреберные нервы, область малого таза и аногенитальная область не включались в протокол. В 46,6 % случаев ( $n = 21$ ) проведена МРТ (1,5 Тл) ПН с контрастным усилением Гадовистом. Кроме того, всем пациентам выполнены МРТ головного мозга (1,5 Тл) с оценкой мосто-мозжечкового угла для исключения новообразования VIII пары черепных нервов, а также МРТ грудного отдела позвоночника для исключения спинальных новообразований. В 3 (6,6 %) случаях проведен поиск мутаций в гене *NF1*.

В 88,8 % случаев ( $n = 40$ ) проведено хирургическое лечение в объеме резекции капсулированной опухоли на ограниченном участке нерва – там, где это возможно. Проводили макроскопическую оценку внешнего вида опухоли, оценку состояния оболочек нерва, наличия инвазивного роста, интраоперационную электростимуляцию с целью идентификации невозбудимых участков нерва. Гистологическое исследование образования ПН с применением окраски гематоксилином и эозином и по Ван-Гизону выполнено в 91,1 % случаев ( $n = 41$ ).

Статистическую обработку полученных данных выполняли с помощью программного пакета Statistica 10, применяли методы описательной статистики.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Среди морфологически не типированных случаев ( $n = 5$ ) у 3 пациентов имели место достоверные критерии для шванноматоза без генетического подтверждения, в 2 случаях выявлен нейрофиброматоз 1-го типа с доказанной мутацией в гене *NF1*. Патоморфологическое исследование в этих случаях не проводилось ввиду нецелесообразности хирургического лечения из-за обширности поражения и отсутствия значимого моторного дефицита и болевого синдрома.

В процессе обработки материала все случаи классифицированы на 2 группы:

- с одиночными образованиями ( $n = 39$ ), обнаруженными в одном доступном сегменте конечности;
- с множественными образованиями ( $n = 6$ ), обнаруженными в более чем одном сегменте конечности.

У пациентов с одиночными новообразованиями по патоморфологическому признаку выделены оди-

ночные классические шванномы ( $n = 21$ ), меланотические шванномы ( $n = 1$ ), нейрофибромы ( $n = 9$ ), периневриномы ( $n = 4$ ), злокачественные нейрофибросаркомы ( $n = 2$ ), перекрестный вариант периневриномы и шванномы ( $n = 1$ ), перекрестный вариант нейрофибромы и периневриномы ( $n = 1$ ). Множественные новообразования были представлены нейрофибромами (нейрофиброматоз ( $n = 3$ )) и множественными шванномами (шванноматоз ( $n = 3$ )).

Для шванном характерной ультразвуковой картиной было наличие капсулированного округлого образования в структуре нерва без признаков гиперваскуляризации. Нейрофибромы были представлены преимущественно веретеновидными образованиями без четко различимой гиперэхогенной границы с другими участками нервов. Периневриномы визуализировались как неоднородные, не капсулированные протяженные новообразования в структуре нерва без различных границ. Нейрофибросаркомы представляли собой преимущественно локальные анаэхогенные образования в структуре одного или нескольких фасцикул в нерве. Локализация новообразований ПН приведена на рис. 1.

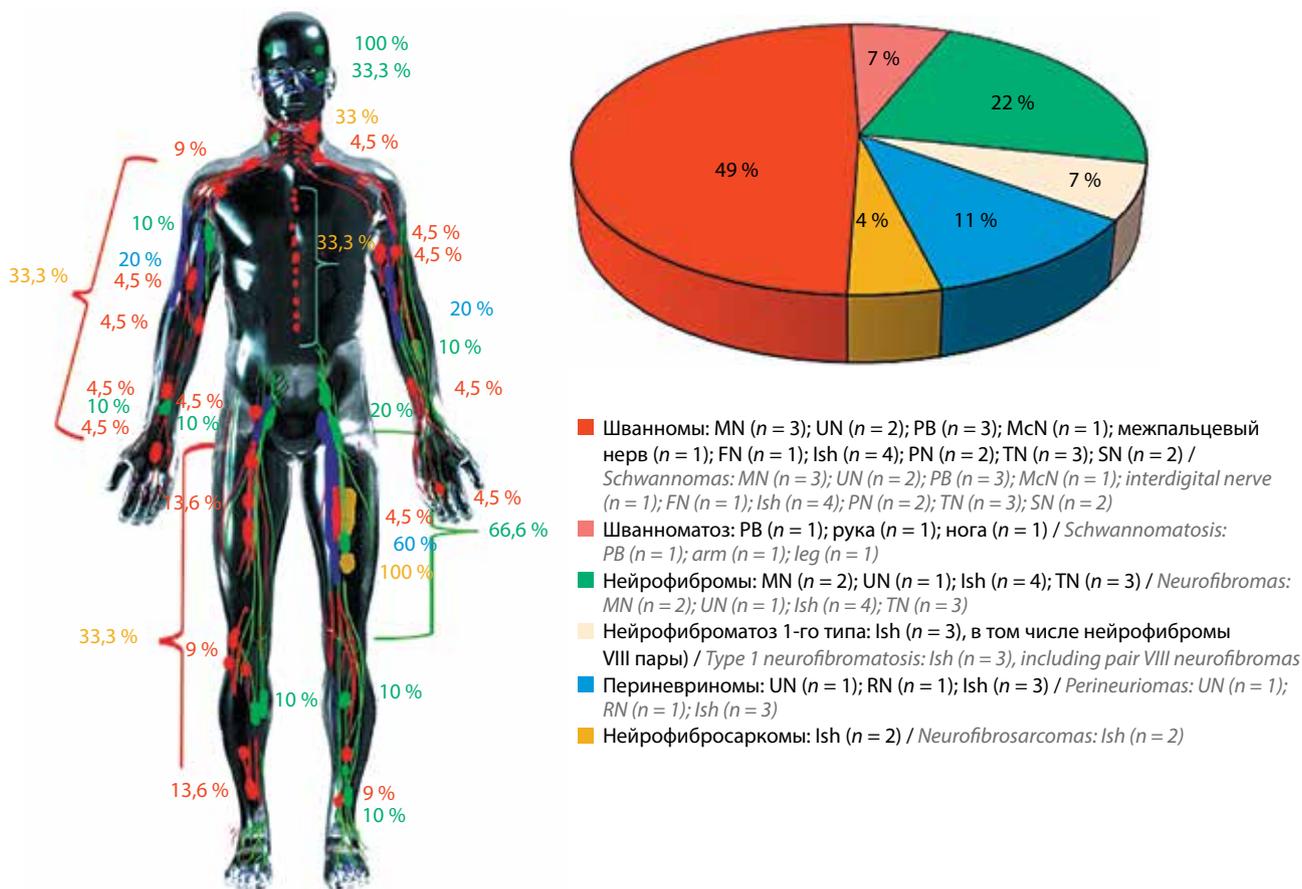


Рис. 1. Локализация новообразований периферических нервов у обследованных пациентов. MN – срединный нерв; UN – локтевой нерв; RN – лучевой нерв; McN – мышечно-кожный нерв; PB – плечевое сплетение; Ish – седалищный нерв; TN – большеберцовый нерв; PN – малоберцовый нерв; SN – икроножный нерв

Fig. 1. Location of peripheral nerve tumors in the examined patients. MN – median nerve; UN – ulnar nerve; RN – radial nerve; McN – musculocutaneous nerve; PB – brachial plexus; Ish – sciatic nerve; TN – tibial nerve; PN – peroneal nerve; SN – sural nerve

В 49 % случаев ( $n = 22$ ) верифицированы изолированные шванномы, из них в области анатомических туннелей образования были локализованы в 5 случаях: карпальный канал ( $n = 2$ ), кубитальный ( $n = 1$ ), фибулярный ( $n = 1$ ), бедренный нерв в паховом канале ( $n = 1$ ) (рис. 2). Одиночная нейрофиброма в карпальном канале обнаружена только в 1 случае. Множественные шванномы (шванноматоз) были представлены в ПН только одной ноги ( $n = 1$ ) или левой половины шеи ( $n = 1$ ), чего мы не наблюдали у пациентов с нейрофиброматозом 1-го типа, при котором нервы вовлекались асимметрично, но строго с 2 сторон. Периневриномы вовлекали только проксимальные участки конечностей с 1 стороны. Все случаи нейрофибросарком имели исключительно одностороннюю локализацию в седалищном нерве ( $n = 2$ ).

Сводные данные о выявленных клинико-инструментальных характеристиках пациентов с новообразованиями ПН представлены в таблице.

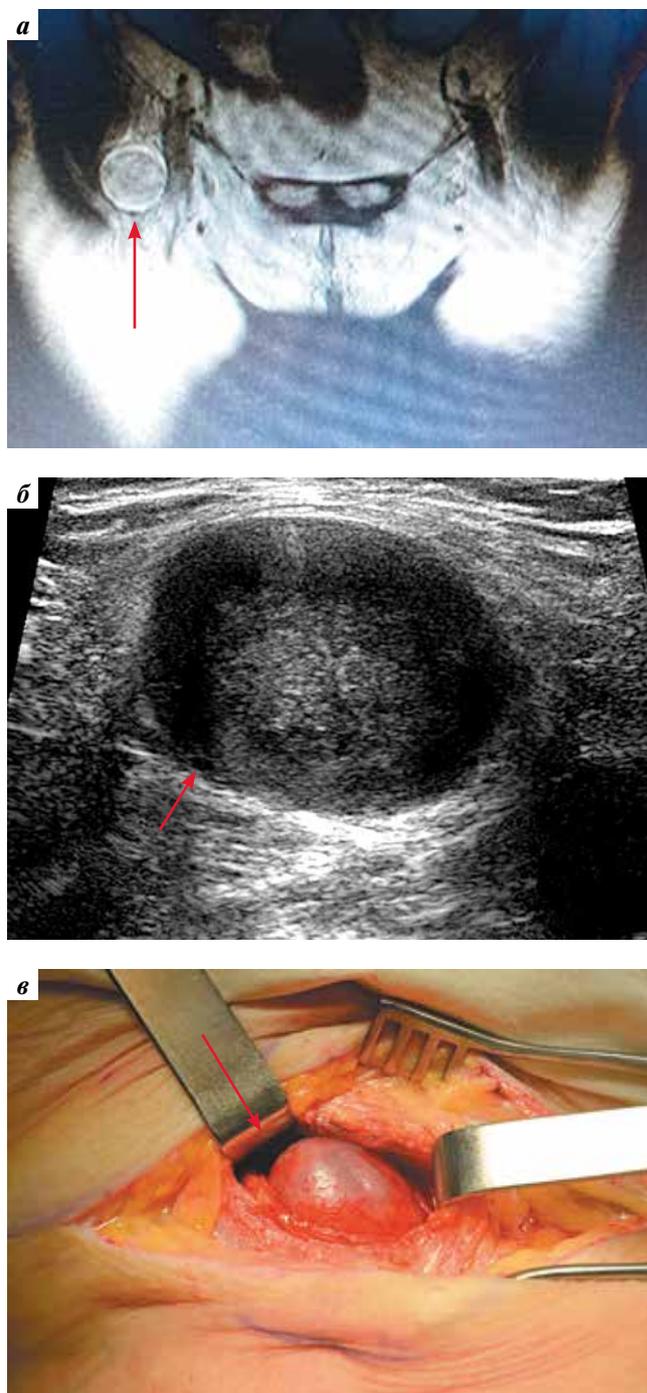
При сопоставлении типов опухолей по патоморфологическому признаку не обнаружено различий по полу и возрасту пациентов между соответствующими группами, за исключением группы периневрином, которые во всех рассматриваемых нами случаях были обнаружены у детей и подростков. Во всех случаях с верифицированными нейрофибросаркомами в нашей группе пациенты были старше 50 лет.

Наиболее доброкачественное течение наблюдалось у пациентов со шванномами, причем как одиночными, так и множественными (парез отсутствовал в 59 и 66 % случаев соответственно).

Ни в одном из случаев не было отмечено болевого синдрома и редко выявлялись гипотрофии мышц (27,2 %), тогда как вегетативные нарушения встречались у 77,2 % больных. При нейрофибромах наблюдался преимущественно легкий неврологический дефицит (70 %), в 30 % случаев присутствовала нейропатическая боль в покое, и в подавляющем большинстве случаев были обнаружены гипотрофии мышц (80 %). Пациенты с нейрофибросаркомами имели глубокий и умеренный неврологический дефицит с гипотрофиями мышц, вегетативными проявлениями и нейропатической болью. В одном из случаев нейрофибросаркомы пациенту потребовалось применение морфиновой помпы.

В случаях с периневриномами имели место преимущественно гипотрофии мышц с укорочением конечности, сопровождающиеся умеренным парезом в 40 % наблюдений с отсутствием нейропатической боли.

Электрофизиологические показатели у пациентов со шванномами в большинстве случаев характеризовались нормальными параметрами проведения (68,1 %) или дисперсией проксимальной М-волны по отношению к дистальной (22,7 %). При этом у пациентов с нейрофибромами отмечалось снижение амплитуды М-волны (80 %) или полное отсутствие



**Рис. 2.** Пример новообразования бедренного нерва (указано стрелкой): сопоставление данных магнитно-резонансной томографии (а) и ультразвукового изображения бедренного нерва (б) с макроскопической интраоперационной картиной (в)

**Fig. 2.** An example of femoral nerve tumor (arrow): comparison of magnetic resonance imaging data (a) and ultrasound image of the femoral nerve (b) with macroscopic intraoperative picture (c)

возбудимости аксона (20 %). У пациентов с множественными шванномами мы наблюдали схожую закономерность с нормальными показателями М-волны в 66,6 % случаев и снижением амплитуды в 33,4 % случаев, так же как и у пациентов с множественными

Клинико-инструментальная характеристика пациентов с новообразованиями периферических нервов  
Clinical and instrumental characteristics of the patients with peripheral nerve tumors

Характеристика Characteristic	Одиночные новообразования Solitary tumors (n = 39)				Множественные новообразования Multiple tumors (n = 6)	
	Шванномы Schwannomas (n = 22)	Нейрофибромы Neurofibromas (n = 10)	Периневриомы Perineurioma (n = 5)	Нейрофибросаркомы Neurofibrosarcomas (n = 2)	Шванноматоз Schwannomatosis (n = 3)	Нейрофиброматоз Neurofibromatosis (n = 3)
<b>Демографические данные</b> Demographic data						
Возраст пациентов, лет Age of patients, years	48,3 ± 12,2	32,5 ± 8,4	12,2 ± 4,3	57 и 64	31, 23, 40	41, 34, 30
Пол, n (%): Sex, n (%):						
мужчины men	14 (63,3)	4 (40)	3 (60)	2 (100)	1 (33,3)	2 (33,3)
женщины women	8 (36,3)	6 (60)	2 (40)	—	2 (66,7)	1 (66,7)
<b>Патоморфология, n (%)</b> Pathomorphological data, n (%)						
Шваннома Schwannoma	21 (95,5)	—	—	—	2 (66,7)	—
Меланотическая шваннома Melanotic schwannoma	1 (4,5)	—	—	—	—	—
Нейрофиброма Neurofibroma	—	9 (90)	—	—	1 (33,3)	3 (100)
Периневринома Perineurioma	—	—	4 (80)	—	—	—
Нейрофибросаркома Neurofibrosarcoma	—	—	—	2 (100)	—	—
Перекрестные варианты Crossover variants	—	1 (10) *	1 (20) **	—	—	—
<b>Клиническая картина, n (%)</b> Clinical picture, n (%)						
Укорочение конечности Shortened limbs	—	—	5 (100)	—	—	—
Гипотрофия мышц Muscle hypotrophy	6 (27,2)	8 (80)	5 (100)	2 (100)	1 (33,4)	3 (100)
Вегетативные нарушения Vegetative abnormalities	17 (77,2)	5 (50)	4 (80)	2 (100)	—	3 (100)
Нейропатическая боль в покое Neuropathic pain at rest	—	3 (30)	—	2 (100)	—	3 (100)
Сенсорные нарушения Sensory abnormalities	—	—	—	2 (100)	—	1 (33,3)
Оценка по Лидской шкале, баллы Leeds scale, score	8,9 ± 2,1	11,2 ± 1,2	3,2 ± 0,4	19/21	6,4	11/16/14
Глубокий парез (M0–M) Deep paresis (M0–M1)	—	—	—	1 (50)	—	1 (33,4)
Умеренный парез (M2–M3) Moderate paresis (M2–M3)	—	3 (30)	2 (40)	1 (50)	—	2 (66,6)
Легкий парез (M4) Light paresis (M4)	9 (40,9)	7 (70)	3 (60)	—	1 (33,3)	—

Характеристика Characteristic	Одиночные новообразования Solitary tumors (n = 39)				Множественные новообразования Multiple tumors (n = 6)	
	Шванномы Schwannomas (n = 22)	Нейрофибромы Neurofibromas (n = 10)	Периневриномы Perineurioma (n = 5)	Нейрофибросаркомы Neurofibrosarcomas (n = 2)	Шванноматоз Schwannomatosis (n = 3)	Нейрофиброматоз Neurofibromatosis (n = 3)
Клиническая картина, n (%) Clinical picture, n (%)						
Отсутствие пареза Absence of paresis	13 (59,0)	—	—	—	2 (66,6)	—
Нейрофиброма VIII пары Pair VIII neurofibroma	—	3 (30)	—	—	—	3 (100)
Данные электронейромиографии, n (%) Electroneuromyography data, n (%)						
Снижение амплитуды М-ответа M-response amplitude decrease	2 (9,0)	8 (80)	5 (100)	—	1 (33,3)	1 (33,4)
Сенсорный потенциал действия в норме Normal sensory action potential	16 (72,8)	1 (10)	—	—	—	—
Сенсорный потенциал действия отсутствует Absence of sensory action potential	6 (27,2)	9 (90)	5 (100)	2 (100)	3 (100)	3 (100)
Дисперсия М-ответа M-response dispersion	5 (22,7)	—	—	—	—	—
Отсутствие М-ответа Absence of M-response	—	2 (20)	—	2 (100)	—	2 (66,6)
Нормальная амплитуда М-ответа Normal M-response amplitude	15 (68,1)	—	—	—	2 (66,6)	—
Спонтанная активность Spontaneous activity	—	8 (80)	4 (80)	2 (100)	—	2 (66,6)

\*Перекрестный вариант нейрофибромы и периневриномы; \*\*перекрестный вариант шванномы и периневриномы.  
\*Crossover neurofibroma and perineurioma variant; \*\*crossover schwannoma and perineurioma variant.

нейрофибромами (отсутствие М-волны – 66 % случаев, снижение амплитуды – 33,1 %). Периневриномы во всех наблюдаемых нами случаях имели сохранную возбудимость пораженных нервов со снижением амплитудных характеристик. Спонтанная активность при этом наблюдалась в 80 % случаев (n = 4). Все случаи злокачественных новообразований характеризовались отсутствием возбудимости вовлеченных нервов и их ветвей. При тестировании мышц с пораженными нервами регистрировалась денервационная спонтанная активность в 80 % случаев у пациентов с нейрофибромами и периневриномы и во всех случаях у пациентов с нейрофибросаркомы.

### ОБСУЖДЕНИЕ

Первоначально в классификации Всемирной организации здравоохранения опухоли из оболочек ПН

подразделялись по локализации на черепные, периферические, интрадермальные, а также опухоли в области шеи и головы [3–6]. Согласно классификации 2013 г. опухоли ПН относятся к группе мезенхимальных опухолей [7]. При анализе литературы выявлено только несколько работ, описывающих спектр патоморфологических вариантов опухолей ПН [8, 9], причем случаи доброкачественных новообразований представлены в литературе гораздо меньше, чем злокачественных [10–14]. Частота злокачественных новообразований из ПН, по данным литературы, составляет 0,001 %, а у пациентов с доказанным нейрофиброматозом – до 4 % [8]. По результатам нашего исследования в спектре всех наблюдаемых нами опухолей ПН злокачественные новообразования выявлены в 4,3 % случаев (n = 2), что согласуется с данными мировой литературы.

В наблюдаемых нами случаях представлены пациенты в широком возрастном диапазоне без преобладания по половому признаку, кроме больных с периневриномами, которые все были детьми. По результатам исследования А. Nagun и соавт., на примере опухоли VIII пары нервов сделан вывод, что на момент первичного обращения размер новообразования был достоверно больше у мужчин, чем у женщин [15], однако в другой работе, посвященной шванномам разной локализации, не обнаружено достоверных различий по половозрастному признаку [16]. Что касается периневринома, в подавляющем большинстве случаев они обнаруживаются в раннем детском и подростковом возрасте [17].

Клинические проявления шванном включали либо асимптомное течение (59 % случаев при изолированных вариантах), либо легкий парез и безболевое течение (41 %). Гипотрофии мышц обнаруживались не часто (27,2 %), что объясняется медленным ростом опухоли с хорошей адаптацией функции нерва к воздействию давления [9, 16–20]. У пациентов с плексиформными нейрофибромами частота боли может достигать 44 % [21]. В нашем исследовании также продемонстрировано большее число случаев с болевым течением у пациентов с множественными нейрофибромами (до 30 %) в сравнении с одиночными образованиями, что, очевидно, связано с большей площадью вовлеченных нервов. Наличие моторного дефицита при нейрофибромах в зоне иннервации пораженного нерва было описано в 17 % наблюдений [21], однако по результатам нашего исследования все пациенты имели моторный дефицит: умеренный – в 30 % случаев, легкий парез – в 70 %. У всех больных со злокачественными новообразованиями присутствовали выраженная нейропатическая боль и умеренный или глубокий парез, что также отмечено при описании клинической картины нейрофибросаркомы в литературе [22–24].

Большая выраженность неврологического дефицита у пациентов в нашей работе может быть объяснена особенностью сбора данных, а именно спонтанным обращением больных с моторным дефицитом, тогда как в исследовании F. Noble и соавт. это результат скри-

нинга [23]. В случаях с периневриномами имел место врожденный, медленно прогрессирующий моторный дефицит, часто проявляющийся асимметрией конечности, чего не наблюдалось у пациентов с другими типами новообразований [25, 26].

Мы не выявили зависимости тяжести моторного дефицита от количества обнаруженных опухолей ПН, что отмечено и другими исследователями [15, 18, 21].

По данным УЗИ были обнаружены шванномы и нейрофибромы на разных участках ПН без четкой привязки к конкретному месту. Например, в 22,7 % случаев шванномы были выявлены в анатомических туннелях, что с учетом широкой представленности опухолей носит случайный характер и не позволяет сделать вывод о большей вероятности обнаружения опухолей именно этой локализации. Подобные результаты были получены и в работах других авторов [8, 9, 18, 27].

Все выявленные нами случаи интраневральных периневрином носили односторонний характер и были представлены только на одном сегменте конечности. Аналогичные результаты получены при описании 19 случаев доказанных периневрином [17], однако в литературе представлен случай билатеральной периневриномы локтевого нерва [28], а также случай множественного распределения периневрином [29].

Результаты нейрофизиологического исследования при разных типах опухолей включали одинаковый спектр изменений – наличие денервации в виде спонтанной активности и реиннервации в виде перестройки потенциалов двигательных единиц, являющихся нозологически неспецифичными [9]. При единичных капсулированных новообразованиях мы наблюдали дисперсию моторного ответа (22,7 %), однако эти данные носили случайный характер.

Ограничением нашей работы было малое число наблюдений и отсутствие установленного стандартного протокола УЗИ и ЭМГ, кроме того, мы не проводили иммуногистохимическое исследование опухолей.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Применение обязательного сканирования нервов на протяжении позволяет обнаружить образования в клинически интактных участках, а также в других нервах.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Юсупова Д.Г., Супонева Н.А., Зимин А.А. и др. Валидизация Лидской оценки шкалы оценки нейропатической боли (LANSS) в России. *Нервно-мышечные болезни* 2018;8(3): 43–50. DOI: 10.17650/2222-8721-2018-8-3-43-50  
Yusupova D.G., Suponeva N.A., Zimin A.A. et al. Validation of the Leeds Assessment of Neuropathic Symptoms and Signs Pain Scale (LANSS) in Russia. *Nervno-mishenye bolezny = Neuromuscular Diseases* 2018;8(3):43–50. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2018-8-3-43-50
- Наумова Е.С., Никитин С.С., Дружинин Д.С. Количественные сонографические характеристики периферических нервов у здоровых людей. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2017;11(1):55–61. DOI: 10.18454/ACEN.2017.1.6162  
Naumova E.S., Nikitin S.S., Druzhinin D.S. Quantitative sonographic characteristics of the peripheral nerves in healthy individuals. *Annals of Clinical and Experimental Neurology* 2017;11(1):55–61. (In Russ.). DOI: 10.18454/ACEN.2017.1.6162
- Zhou H.Y., Jiang S., Ma F.X., Lu H. Peripheral nerve tumors of the hand: clinical features, diagnosis, and treatment. *World J Clin Cases* 2020;8(21):5086–98. DOI: 10.12998/wjcc.v8.i21.5086
- Louis D.N., Ohgaki H., Wiestler O.D. et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114(2):97–109. DOI: 10.1007/s00401-007-0243-4
- World Health Organisation classification of tumours. Pathology and genetics of head and neck tumours. Ed. by L. Barnes, J.W. Eveson, P. Reichart, D. Sidransky. Lyon: IARC, 2005.
- Pathology and genetics of skin tumours. In: World Health Organisation classification of tumours. Ed. by P.E. Le Boit, G. Burg, D. Weedon, A. Sarasain. Lyon: IARC Press, 2006. Pp. 9–10.
- WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Ed. by C.D. Fletcher, J.A. Bridge, P.C. Hongendroorn, F. Mertens. Lyon: IARC, 2013. Pp. 10–11.
- Gabhane S.K., Kotwal M.N., Bobhate S.K. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: a series of 126 cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2009;52(1):29–33. DOI: 10.4103/0377-4929.44958
- Rodriguez F.J., Folpe A.L., Giannini C., Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol* 2012;123(3):295–319. DOI: 10.1007/s00401-012-0954-z
- Schaefer I.M., Fletcher C.D., Hornick J.L. Loss of H3K27 trimethylation distinguishes malignant peripheral nerve sheath tumors from histologic mimics. *Mod Pathol* 2016;29(1):4–13. DOI: 10.1038/modpathol.2015.134
- Wang T., Yin H., Han S. et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) in the spine: a retrospective analysis of clinical and molecular prognostic factors. *J Neurooncol* 2015;22(2): 349–55. DOI: 10.1007/s11060-015-1721-5
- Shimada S., Tsuzuki T., Kuroda M. et al. Nestin expression as a new marker in malignant peripheral nerve sheath tumors. *Pathol Int* 2007;57(2):60–7. DOI: 10.1111/j.1440-1827.2006.02059.x
- Ducatman B.S., Scheithauer B.W., Piepgras D.G. et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986;57(10):2006–21. DOI: 10.1002/1097-0142(19860515)57:10<2006::aid-cncr2820571022>3.0.co;2-6
- Kar M., Deo S.V., Shukla N.K. et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) – clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. *World J Surg Oncol* 2006;4:55. DOI: 10.1186/1477-7819-4-55
- Harun A., Agrawal Y., Tan M. et al. Sex and age associations with vestibular schwannoma size and presenting symptoms. *Otol Neurotol* 2012;33(9):1604–10. DOI: 10.1097/MAO.0b013e31826dba9e
- Akambi Sanoussi K., Dubert T. [Schwannomas of the peripheral nerve in the hand and the upper limb: analysis of 14 cases (In French)]. *Chir Main* 2006;25(3–4):131–5. DOI: 10.1016/j.main.2006.06.001
- Alkhaili J., Cambon-Binder A., Belkheyar Z. Intraneural perineurioma: a retrospective study of 19 patients. *Pan Afr Med J* 2018;30:275. DOI: 10.11604/pamj.2018.30.275.16072
- Ogose A., Hotta T., Morita T. et al. Tumors of peripheral nerves: correlation of symptoms, clinical signs, imaging features, and histologic diagnosis. *Skeletal Radiol* 1999;28(4):183–8. DOI: 10.1007/s002560050498
- Baser M.E., Friedman J.M., Evans D.G.R. Increasing the specificity of diagnostic criteria for schwannomatosis. *Neurology* 2006;66(05):730–2. DOI: 10.1212/01.wnl.0000201190.89751.41
- Erlandson R.A., Woodruff J.M. Peripheral nerve sheath tumors: an electron microscopic study of 43 cases. *Cancer* 1982;49(2):273–87. DOI: 10.1002/1097-0142(19820115)49:2<273::aid-cncr2820490213>3.0.co;2-r
- Waggoner D.J., Towbin J., Gottesman G., Gutmann D.H. Clinic-based study of plexiform neurofibromas in neurofibromatosis 1. *Am J Med Genet* 2000;92(2):132–5. PMID: 10797438.
- Pérez-Jacoiste Asín M.A., Fernández-Ruiz M., Pérez Barrios A., Prieto S. [Metastatic neurofibrosarcoma (In Spanish)]. *Med Clin (Barc)* 2012;138(7):e13. DOI: 10.1016/j.medcli.2011.04.027
- Noble F., Kornberg A.J., Elder J.E., Delatycki M.B. Retrospective analysis of patients attending a neurofibromatosis type 1 clinic. *J Paediatr Child Health* 2007;43(1–2):55–9. DOI: 10.1111/j.1440-1754.2007.01003.x
- Storm F.K., Eilber F.R., Mirra J., Morton D.L. Neurofibrosarcoma. *Cancer* 1980;45(1):126–9. DOI: 10.1002/1097-0142(19800101)45:1<126::aid-cncr2820450122>3.0.co;2-u
- Дружинин Д.С., Дружинина Е.С., Новиков М.Л. и др. Информативность УЗИ в диагностике интраневральной периневриомы. *Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко* 2020;84(5):72–80. DOI: 10.17116/neiro20208405172  
Druzhinin D.S., Druzhinina E.S., Novikov M.L. et al. Informative value of ultrasound in the diagnosis of intraneural perineurioma. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii im. N.N. Burdenko = Burdenko's Journal of Neurosurgery* 2020;84(5):72–80. (In Russ.). DOI: 10.17116/neiro20208405172
- Kim H.J., Yang I., Jung A.Y. et al. Ultrasound and MR findings in sclerosing perineurioma. *Skeletal Radiol* 2011;40(3):353–5. DOI: 10.1007/s00256-010-1053-7
- Ryu J.A., Lee S.H., Cha E.Y. et al. Sonographic differentiation between schwannomas and neurofibromas in the musculoskeletal system. *J Ultrasound Med* 2015;34(12):2253–60. DOI: 10.7863/ultra.15.01067
- Beekman R., Slooff W.B., Van Oosterhout M.F. et al. Bilateral intraneural perineurioma presenting as ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle Nerve* 2004;30(2):239–43. DOI: 10.1002/mus.20052
- Wang L.M., Zhong Y.F., Zheng D.F. et al. Intraneural perineurioma affecting multiple nerves: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7(6):3347–54. PMID: 25031759

**Вклад авторов**

Д.С. Дружинин: обзор публикаций по теме статьи, анализ полученных данных, написание текста статьи, проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное утверждение рукописи для публикации;

А.С. Карапетян: анализ и интерпретация патоморфологических данных;

М.Л. Новиков: анализ и интерпретация данных хирургического лечения;

Е.С. Дружинина: анализ и интерпретация клинических данных, написание текста рукописи.

**Authors' contribution**

D.S. Druzhinin: review of publications on the topic of the article, analysis of the data obtained, article writing, verification of critical intellectual content, final approval of the manuscript;

A.S. Karapetyan: analysis and interpretation of pathomorphological data;

M.L. Novikov: analysis and interpretation of surgical treatment data;

E.S. Druzhinina: analysis and interpretation of clinical data, article writing.

**ORCID авторов / ORCID of authors**

Д.С. Дружинин / D.S. Druzhinin: <https://orcid.org/0000-0002-6244-0867>

Е.С. Дружинина / E.S. Druzhinina: <https://orcid.org/0000-0001-7853-0210>

**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.