

<https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-114-123>



Шваннома промежности (клиническое наблюдение и обзор литературы)

Брагина А.С., Аносов И.С., Хрюкин Р.Ю., Майновская О.А.

ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России (ул. Саляма Адилы, д. 2, г. Москва, 123423, Россия)

РЕЗЮМЕ

ЦЕЛЬ: описать редкий клинический случай диагностики и хирургического лечения шванномы промежности, провести анализ литературы.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ: пациентка Н., 25 лет, 09.06.2024 г. госпитализирована с жалобами на наличие новообразования в области левой ягодицы, дискомфорт в положении сидя. Из анамнеза известно, что впервые уплотнение в подкожно-жировой клетчатке промежности выявлено в 2021 году по месту жительства. До 2024 г. за медицинской помощью пациентка не обращалась. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов малого таза с внутривенным усилением от 19.03.2024 года визуализирована опухоль в ишиоанальной клетчатке слева размерами 6.0 × 5.1 × 9.0 см. Выполнено хирургическое вмешательство в объеме удаления новообразования.

ОБСУЖДЕНИЕ: шваннома (неврилеммома) — это доброкачественная опухоль миелиновой оболочки периферического нерва, состоящая из веретеновидных (шванновских) клеток. Изолированные шванномы при отсутствии генерализованного нейрофиброматоза встречаются лишь в 5% случаев выявления доброкачественных опухолей перианальной области. Поскольку неврилеммобы обычно проявляются в виде бессимптомных образований в промежности за исключением случаев обращения к врачу с симптомами сдавления окружающих органов и структур, предоперационная диагностика заболевания затруднена. В свою очередь, окончательный диагноз доброкачественной шванномы может быть установлен лишь на основании результатов гистологического исследования удаленного препарата.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: предпочтительным методом лечения и верификации доброкачественных неврилемм том являе тся полное их удаление, поскольку при резекции они имеют тенденцию к продолженному росту. Удаление части опухоли является вариантом выбора в тех случаях, когда иссечение новообразования единым блоком может привести к повреждению близлежащих структур замыкательного аппарата прямой кишки (ЗАПК) — наружного анального сфинктера, мышцы, поднимающей задний проход, а также стенок прямой кишки, влагалища и мочеиспускательного канала.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: шваннома, неврилеммома, промежность, перианальная область

КОНФИКТ ИНТЕРЕСОВ: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Брагина А.С., Аносов И.С., Хрюкин Р.Ю., Майновская О.А. Шваннома промежности (клиническое наблюдение и обзор литературы). *Колопроктология*. 2024; т. 23, № 4, с. 114–123. <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-114-123>

Perineal schwannoma (case report and review)

Anastasia S. Bragina, Ivan S. Anosov, Roman Yu. Khryukin,
Olga A. Maynovskaya

Ryzhikh National Medical Research Center of Coloproctology (Salyama Adilya st., 2, Moscow, 123423, Russia)

ABSTRACT

Schwannoma (also known as neurilemmoma) is a type of benign tumor that originates from the myelin sheath around of peripheral nerves. It is composed of schwann cells, which are specialized cells that help to insulate nerve fibers. Schwannomas are relatively rare, accounting for only 5% of all benign tumors in the perineal region. They are usually asymptomatic and are only detected when they come into contact with other organs or structures, causing symptoms such as compression. Preoperative diagnosis of schwannoma is challenging, as it is often difficult to distinguish it from other types of tumors in the same area. The final diagnosis can only be confirmed by intraoperative histology.

The method of choice for benign neurilemmomas is complete removal, as they continue growth after resection. Removing part of the tumor may be an option in cases where removing the neoplasm en bloc could damage adjacent structures, such as anal sphincter, levators, rectum, vagina and urethra.

Clinical case: twenty-five years old female, had complaints of a tumor in the left buttock area and discomfort in a sitting position for 3 years. Pelvic MRI with intravenous contrast revealed a tumor 6.0 × 5.1 × 9.0 cm in the left ischial region. Surgical removal of the tumor was performed.

KEYWORDS: schwannoma, neurilemmoma, perineum, perianal area

CONFLICT OF INTEREST: the authors declare no conflict of interest

FOR CITATION: Bragina A.S., Anosov I.S., Khryukin R.Yu., Maynovskaya O.A. Perineal schwannoma (case report and review). *Koloproktologia*. 2024;23(4):114–123. (in Russ.). <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-114-123>

АДРЕС ДЛЯ ПЕРЕПИСКИ: Хрюкин Роман Юрьевич, ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России, ул. Салыма Адилы, д. 2, Москва, 123423, тел.: +7 (916) 159-80-59; e-mail: hrukin_ru@gncr.ru

ADDRESS FOR CORRESPONDENCE: Khryukin Roman Yuryevich, Ryzhikh National Medical Research Center of Coloproctology, Salyama Adilya st., 2, Moscow, 123423, phone number: +7 (916) 159-80-59; e-mail: hrukin_ru@gncr.ru

Дата поступления — 16.07.2024

Received — 16.07.2024

После доработки — 09.09.2024

Revised — 09.09.2024

Принято к публикации — 01.11.2024

Accepted for publication — 01.11.2024

ВВЕДЕНИЕ

Шваннома (неврилеммома) — доброкачественное новообразование, субстратом которого являются веретеновидные клетки, входящие в состав миелиновой оболочки периферических нервов.

Впервые доброкачественные веретенчатые опухоли были описаны Verocay и соавт. в 1910 году [1]. Лишь в 1932 году Masson и соавт. ввели термин «шваннома» для одноименного поражения [2]. В свою очередь, Stout с соавт. в 1935 году назвали данный вид новообразований «неврилеммома» [3]. Типичная локализация шванном: голова, шея, сгибаемая поверхность верхних и нижних конечностей [4–15], забрюшинное пространство [15–17] и заднее средостение [16,18]. Они зачастую встречаются у мужчин в возрасте от 20 до 50 лет [5–8,16]. Среди всех доброкачественных новообразований мягких тканей промежности неврилеммому диагностируют в 5% случаев [6–8]. Частота встречаемости неврилеммоза составляет 0,6 случаев на 100 000 населения [19–20].

Более 90% шванном представляют собой изолированные новообразования с благоприятным прогнозом и вероятностью злокачественной трансформации, не превышающей 0,001% [12]. Однако в 10% клинических случаев врачи диагностируют множественные их локализации без связи с системными заболеваниями — нейрофиброматозом I или II типа, а также шванноматозом [15].

В связи с тем, что шванномы имеют низкую скорость роста, заболевание чаще протекает без явной клинической картины, и его диагностика затруднена. Как только опухоль достигает больших размеров, появляются симптомы сдавления окружающих органов и тканей, что является поводом для обращения пациента за медицинской помощью.

Наличие в литературе лишь единичных сообщений о неврилеммомах, локализованных в области промежности, безусловно, подчеркивает научно-практическую ценность данной работы [6–16,21–27].

ЦЕЛЬ

Описать редкий клинический случай диагностики и хирургического лечения шванномы промежности.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Пациентка 25 лет, в 2021 году впервые обратилась к врачу-колопроктологу по месту жительства, которым обнаружено уплотнение в подкожно-жировой клетчатке левой ягодичной области. Проведено дообследование в объеме магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов малого таза, ультразвукового исследования (УЗИ) мягких тканей промежности.

По данным МРТ органов малого таза (ОМТ) от 18.01.2021 года, визуализировано объемное многоузловое образование ишиоанального пространства слева, наиболее вероятно исходящее из левой ножки мышцы, поднимающей задний проход.

По данным УЗИ мягких тканей промежности от 02.02.2021 года, в нижне-внутреннем сегменте левой ягодичы визуализировано гипоехогенное солидное образование с нечеткими неровными контурами размерами 9,0 × 5,0 × 5,0 см со смешанным типом кровотока.

На основании результатов клинко-инструментальных исследований пациентке был установлен диагноз доброкачественного новообразования промежности, однако, от дальнейшего обследования и лечения она отказалась, в поликлинике по месту жительства не наблюдалась. В 2023 году пациентка отметила появление жалоб на дискомфорт в области промежности в положении сидя, что послужило поводом к повторному обращению к врачу-колопроктологу.

По данным МСКТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастированием от 12.02.2024 года — солидное образование левого ишиоанального пространства.

Выполнена трепан-биопсия неоплазии, по результатам которой ее гистологическая картина представлена

мезенхимальной опухолью из монотонных веретенообразных клеток с бледной эозинофильной цитоплазмой и везикулярным хроматином.

Результаты обследований пациентки направлены в ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России в рамках телемедицинской консультации. Было рекомендовано выполнить МРТ органов малого таза с внутривенным усилением с последующей интерпретацией снимков референс-центром, а также предоставить блоки и стекла микропрепаратов, полученных в результате трепан-биопсии, для верификации диагноза.

По данным МРТ от 19.03.2024 года, в левой ишиоанальной клетчатке определяется многоузловое объемное образование мягкой тканной плотности с четкими неровными контурами размерами 6,0 × 5,1 × 9,0 см, оттесняющее кпереди и вправо структуры анального канала, преддверие влагалища, левую полуокружность мышцы, поднимающей задний проход, нижнеампулярный отдел прямой кишки (Рис. 1–4).

При морфологическом исследовании материала, полученного в ходе трепан-биопсии опухоли, определяются структуры неэпителиального веретеноклеточного образования из монотонных клеток, ядра которых на отдельных участках формируют палисадоподобные структуры; фигуры митоза достоверно не определяются; в ткани опухоли визуализируются единичные нервные стволы и умеренное количество тонкостенных сосудов, некрозы отсутствуют — фрагменты мезенхимальной веретеноклеточной опухоли без признаков злокачественности, строение которой не исключает шванному.

Для подтверждения гистогенеза новообразования проведено иммуногистохимическое исследование представленного материала с антителами к белкам S100, эпителиальному мембранному антигену (ЕМА), маркеру клеток — предшественников кровеносных сосудов CD34 и десмину. При иммунофенотипировании в клетках опухоли определяется диффузное окрашивание ядер и цитоплазмы с антителом к S100; реакция положительная с антителом к CD34 в тонкостенных сосудах и отрицательная в клетках опухоли; реакция с антителами к ЕМА и десмину в клетках опухоли отрицательная. По результатам иммунофенотипирования — опухоль нейрогенного генеза, с учетом гистологического строения — вероятнее всего, шваннома.

Пациентка 09.06.2024 г. была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России. При осмотре кожных покровов нейрофиброматоза / шванноматоза не выявлено: пятен цвета кофе с молоком, подмышечных веснушек, новообразований другой локализации, лимфаденопатии и узелков Лиша на радужной оболочке обоих

глаз не выявлено, неврологический и психический статус без особенностей.

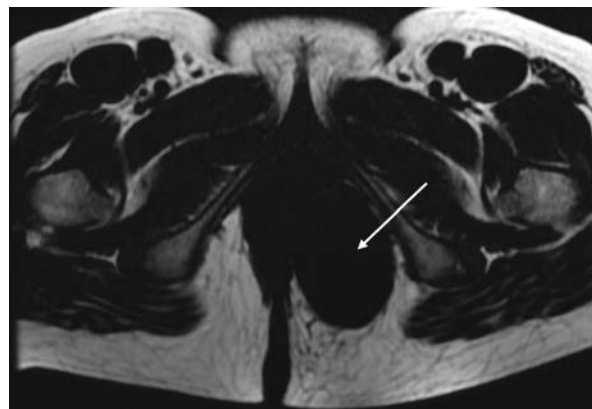


Рисунок 1. T1-взвешенное изображение опухоли в аксиальной проекции (опухоль указана стрелкой)

Figure 1. T1-weighted images of the tumor in the axial projection (the tumor is indicated by an arrow)

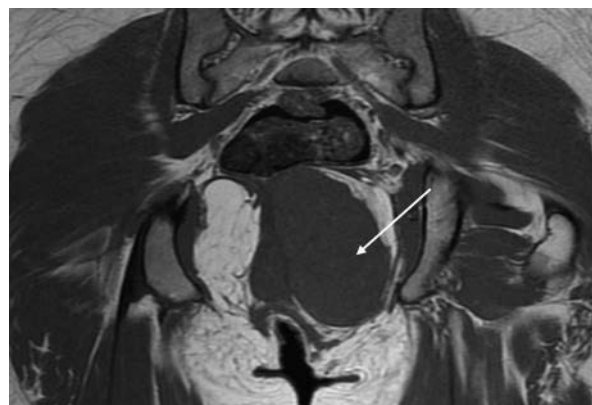


Рисунок 2. T1-взвешенное изображение опухоли в коронарной проекции (опухоль указана стрелкой)

Figure 2. T1-weighted images of the tumor in the coronary projection (the tumor is indicated by an arrow)

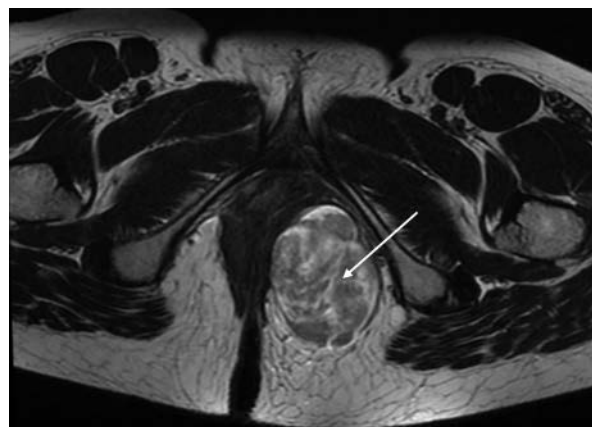


Рисунок 3. T2-взвешенное изображение опухоли в аксиальной проекции (опухоль указана стрелкой)

Figure 3. T2-weighted images of the tumor in the axial projection (the tumor is indicated by an arrow)

При осмотре области промежности отмечено увеличение в объеме левой ягодицы, наружные половые органы сформированы по женскому типу, при влагалищном исследовании своды влагалища глубокие, свободные. Внеоргано по левой стенке влагалища пальпируется мягкотканное подвижное образование, смещаемое относительно окружающих тканей, компрессия которого безболезненна. На перианальной коже расчесов и мацераций нет, анус сомкнут. На 3, 7 и 11 часах визуализируются наружные геморроидальные узлы без признаков тромбоза и воспаления.

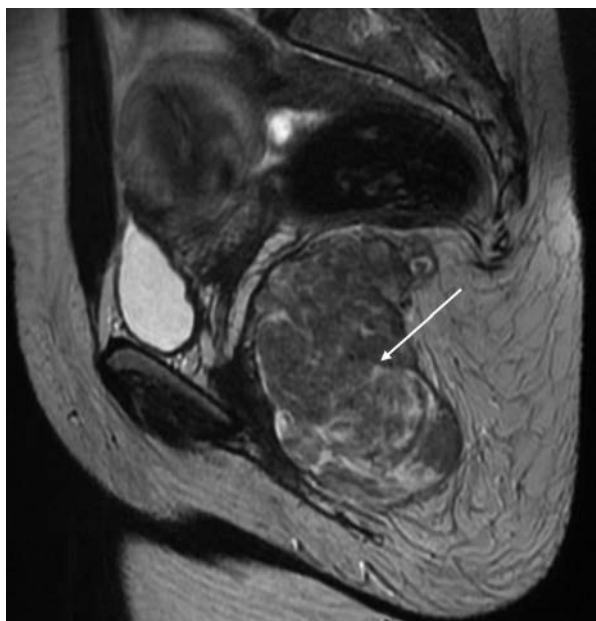


Рисунок 4. T2-взвешенное изображение опухоли в сагиттальной проекции (опухоль указана стрелкой)

Figure 4. T2-weighted images of the tumor in the sagittal projection (the tumor is indicated by an arrow)



Рисунок 5. Интраоперационное фото промежности (проекция опухоли указана стрелкой)

Figure 5. Intraoperative photo of the perineum (the projection of the tumor is indicated by an arrow)

Анальный рефлекс сохранен. При пальцевом ректальном исследовании тонус и волевые усилия сфинктера удовлетворительные. На 3, 7 и 11 часах — невыраженные внутренние геморроидальные узлы. С 2 до 5 часов по у.ц. внеоргано пальпируется новообразование, расположенное подкожно, в ишиоанальном и пельвиоректальном пространствах, верхний полюс которого располагается на высоте около 10 см от края заднего прохода, мягко-эластичной консистенции, легко смещаемое относительно окружающих тканей, сдавливающее прямую кишку (Рис. 5).

По результатам УЗИ прямой кишки трансректальным датчиком с доплерографией по левой полуокружности на 2–5 часах по у.ц. в толще подкожной, ишиоанальной и пельвиоректальной клетчатки, а также частично в мышечных волокнах левой ножки леватора, визуализируется узловое образование размерами 108 × 50 мм диффузно-неоднородной структуры, средней и пониженной эхогенности с наличием четких контуров, при доплерографии по контуру и в толще образования определяются единичные сосудистые локусы; при проведении компрессионной эластографии образование прокрашивается в различные оттенки синего и зеленого цветов, коэффициент жесткости по отношению к окружающей клетчатке — 0.87 (мягкая); верхний полюс образования несколько деформирует стенку прямой кишки извне; свищевые ходы и затеки не определяются (Рис. 6 А–В).

На основании клинико-инструментальных методов обследования установлен диагноз: шваннома таза размерами 6,0 × 5,1 × 9,0 см.

Под спинальной анестезией в положении для литотомии произведен разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки в 4 см от края ануса с 2 до 5 часов по у.ц. по левой полуокружности. При интраоперационной ревизии визуализировано инкапсулированное образование, интимно прилежащее к стенке прямой кишки и не связанное с окружающими структурами. Опухоль с техническими трудностями удалена в пределах здоровых тканей единым блоком, отправлена на патоморфологическое исследование (Рис. 8–9). Рана послойно ушита отдельными узловыми швами (Рис. 7). Продолжительность операции составила 45 минут (см. ссылку QR-код на видео оперативного вмешательства ниже).

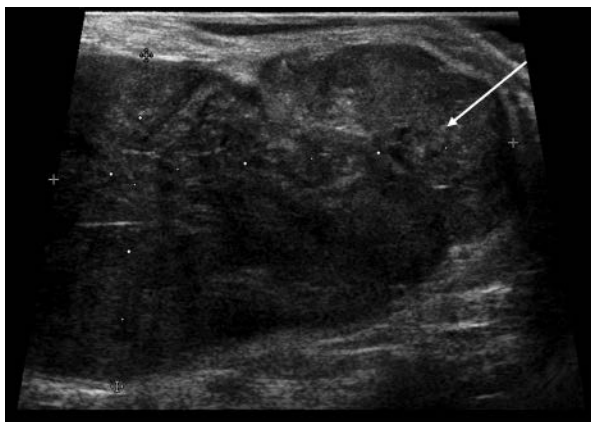
Макроскопическое описание удаленного препарата: мягкотканый узел размерами 10,0 × 6,5 × 5,0 см, частично окруженный псевдокапсулой, плотноэластической консистенции, на разрезе — дольчатая серо-желтая ткань частично с участками миксоматоза, очагового фиброза (Рис. 8 А, Б).

Микроскопическое описание: удаленная опухоль имеет дольчатое строение, представлена

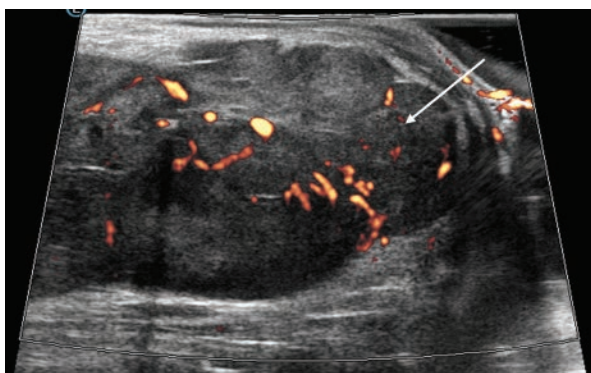
веретеновидными клетками, образующими пучки, формирующие множественные ритмичные «палисадные» структуры — тельца Верокаи; в опухоли также определяются более клеточные участки без атипии ядер, зоны отека, миксоматоза, фиброза, очаги дистрофических изменений с формированием мелких кистозных полостей, очаговыми кальцинатами; опухоль окружена тонкой фиброзной псевдокапсулой (Рис. 9).

С учетом данных морфологического исследования удаленного препарата и иммуногистохимического исследования — морфологическая картина соответствует шванному.

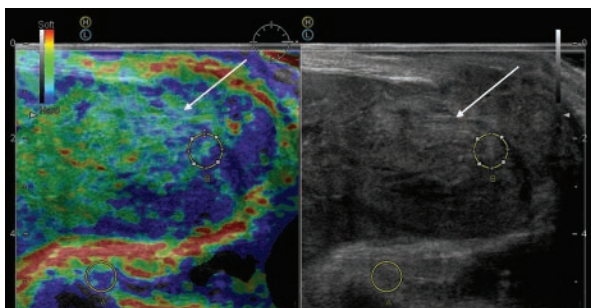
Послеоперационный период протекал гладко, уретральный катетер удален на следующий день после оперативного вмешательства, дренаж из подкожно-жировой клетчатки — на вторые сутки. Болевой



А. Стандартный режим
A. Standard mode



Б. Допплерография
B. Dopplerography



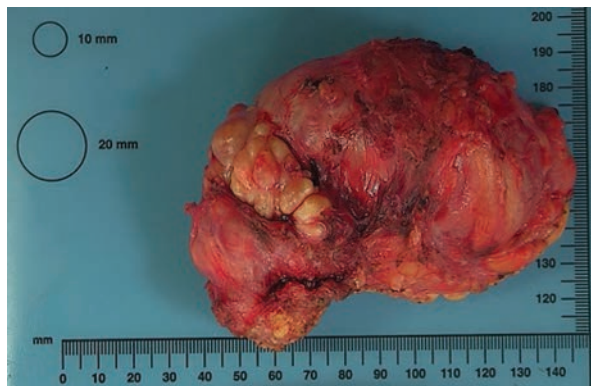
В. Эластография
B. Elastography

Рисунок 6. Ультразвуковое изображение опухоли (указана стрелкой)

Figure 6. Ultrasound image of the tumor (the tumor is indicated by an arrow)



Рисунок 7. Вид послеоперационной раны
Figure 7. The view of the postoperative wound



А. Внешний вид опухоли
A. Macroscopic photo without incision



Б. Опухоль на разрезе
B. On the section

Рисунок 8. Внешний вид удаленного препарата. Макроскопическое фото.

Figure 8. Macroscopic photo of the removed tumor

синдром оценивали по 10-балльной визуально — аналоговой шкале (ВАШ). В течение всего периода наблюдения боль не превышала 4 баллов, что требовало приема пероральных анальгетиков.

На 10-е послеоперационные сутки проведено контрольное трансректальное УЗИ прямой кишки: по левой полуокружности на 2–5 часах по у.ц. в толще подкожной, ишиоанальной и пельвиоректальной клетчатки определяется послеоперационная полость размерами 9,0 × 7,0 см; в проекции ее дна и в окружающих тканях патологические, жидкостные и остаточные объемные образования не выявляются.

Пациентка выписана на 11-е сутки после вмешательства в удовлетворительном состоянии под наблюдение колопроктолога по месту жительства.

ОБСУЖДЕНИЕ

Выполнен обзор литературы, посвященный шванномам промежности. Поиск публикаций осуществлялся в базах данных медицинской литературы PubMed, ELibrary, Cochrane Library с использованием следующих ключевых слов: «(((((((“perinal”[Supplementary Concept] OR “perinal”[All Fields] OR “perineally”[All Fields] OR “perineum”[MeSH Terms] OR “perineum”[All Fields] OR “perineal”[All Fields]) AND (“neurilemmoma”[All Fields] OR “neurilemmoma”[MeSH Terms] OR “neurilemoma”[All Fields] OR “neurilemmomas”[All Fields] OR “neurilemmas”[All Fields])) OR (“perinal”[Supplementary Concept] OR “perinal”[All Fields] OR “perineally”[All Fields] OR “perineum”[MeSH Terms] OR “perineum”[All Fields] OR “perineal”[All Fields])) AND (“neurilemmoma”[MeSH

Terms] OR “neurilemmoma”[All Fields] OR “schwannoma”[All Fields] OR “schwannomas”[All Fields])) OR (“perianal”[All Fields] OR “perianally”[All Fields])) AND (“neurilemmoma”[MeSH Terms] OR “neurilemmoma”[All Fields] OR “schwannoma”[All Fields] OR “schwannomas”[All Fields])) OR (“perianal”[All Fields] OR “perianally”[All Fields])) AND (“neurilemmoma”[All Fields] OR “neurilemmoma”[MeSH Terms] OR “neurilemoma”[All Fields] OR “neurilemmomas”[All Fields] OR “neurilemmas”[All Fields]))», «шваннома промежности», «перианальная шваннома», «неврилеммома промежности», «перианальная неврилеммома». Поисковый запрос не имел ограничений по дате публикации и языку оригинальной статьи.

Критерии включения в систематический обзор: полнотекстовые статьи, описание клинических случаев у людей; локализация новообразований в области промежности; единичное новообразование; доброкачественный характер опухоли.

Критерии исключения: неполнотекстовые статьи; иная гистологическая структура новообразования; иная локализация шванномы; описание клинических случаев у животных; описание злокачественных неврилемм; установленный диагноз нейрофиброматоз (I и II типа) или шванноматоз (нейрофиброматоз III типа) на любом из этапов обследования пациента. В соответствии с критериями включения и исключения в систематический обзор литературы были включены данные 18 оригинальных статей, представленных в таблице 1 [6–16,21–27].

В анализ вошло 20 пациентов в возрасте от 6 до 70 лет, 25% из которых были женщинами (5/20), а 75% — мужчинами (15/20) разнообразной расовой принадлежности. Длительность анамнеза заболевания находилась в пределах от нескольких недель до 10 лет. В 50% случаев (10/20) пациенты предъявляли жалобы на наличие новообразования в области промежности, в 20% (4/20) — на постоянный или позиционный дискомфорт в промежности, в 15% (3/20) — затруднения при дефекации, 10% (2/20) исследуемых отмечали боли в области промежности, дизурические явления или не предъявляли жалоб вовсе, а 5% пациентов (1/20) обращались за медицинской помощью с острой болью в области промежности, болью в положении сидя, увеличением размеров мошонки и дискомфортом в этой области, изъязвлением кожи мошонки с гнойным отделяемым, эректильной дисфункцией.

У 45% пациентов (9/20) новообразование локализовалось между мошонкой и задним проходом, у 40% (8/20) — в подкожно-жировой клетчатке промежности, в том числе с распространением на ишиоанальное и пельвиоректальное пространства, а в редких

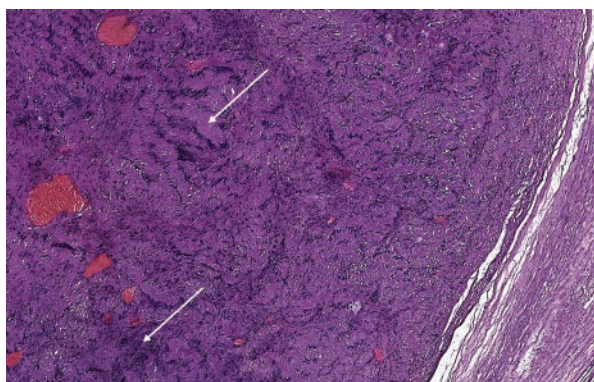


Рисунок 9. Гистологическая структура удаленного препарата: стрелки — тельца Верокаи (палисадоподобные структуры из ядер клеток, шваннома типа А по Антони) Окр.гематоксилин и эозин. Ув. ×20.

Figure 9. Histological structure of the removed preparation: nuclear palisades structures of shvannoma in Antoni A areas (arrows — Verocay bodies)

Таблица 1. Включенные в обзор литературы публикации
Table 1. The publications included in the literature review

№	Исследование	Год	Страна	N	Пол (м/ж)	Возраст (лет)	Раса	Анамнез заболевания	Жалобы	Клинико-инструментальные обследования	Локализация новообразования	Размеры образования (см)	Результат морфологического исследования	Срок наблюдения (год)
1	Carlson et al.	1965	США	1	м	21	европеоидная	н/д	нет	осмотр области промежности	между мошонкой и задним проходом	9 × 3,5	шваннома	н/д
2	Mohr et al.	1975	США	2	м	32	европеоидная	несколько месяцев	дискомфорт в положении сидя	осмотр области промежности	между мошонкой и задним проходом	8	шваннома	н/д
					м	32	европеоидная	2 года	наличие новообразования	осмотр области промежности	между мошонкой и задним проходом	н/д	нейрофиброма	н/д
3	Abel et al.	1985	США	2	м	52	негроидная	1 год	постоянный дискомфорт в промежности; наличие новообразования	осмотр области промежности	в подкожно — жировой клетчатке с 9 до 12 часов по у.ц.	1,5 × 0,5	шваннома	н/д
					ж	52	европеоидная	2 месяца	постоянный дискомфорт в промежности; наличие новообразования	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование	пельвиоректальная клетчатка слева	4,5 × 3,5 × 2,5	шваннома	2
4	Kim et al.	1999	Корея	1	м	41	монголоидная	10 лет	нет	осмотр области промежности	между мошонкой и задним проходом	1,5 × 1,4 × 1,0	древняя шваннома	н/д
5	Pante et al.	2009	Италия	1	м	64	н/д	н/д	дисурия; дискомфорт в положении сидя	осмотр области промежности; УЗИ трансперинеальное; КТОМТ; МРТ ОМТ	между мошонкой и задним проходом (от перепончатой части уретры до перинальной области)	17 × 9,5	древняя шваннома	4
6	Ravier et al.	2010	Франция	1	м	47	н/д	4 месяца	постоянный дискомфорт в промежности; наличие новообразования	осмотр области промежности; УЗИ трансректальное; МРТ ОМТ	между мошонкой и задним проходом (у основания кавернозных тел полового члена)	3,3 × 2,6 × 2,6	шваннома	0,5
7	Pan et al.	2014	Китай	1	ж	66	н/д	несколько недель	наличие новообразования	осмотр области промежности; КТ ОМТ	в подкожно-жировой клетчатке над правой боковой ягодичной мышцей	6 × 8	Плексиформная шваннома	1
8	Mailbar et al.	2016	Марокко	1	м	62	н/д	8 месяцев	наличие новообразования	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование; УЗИ; КТ ОМТ	в подкожно — жировой клетчатке с 6 до 10 часов по у.ц.	11 × 7	шваннома	0,5
9	Plo et al.	2016	Испания	1	м	36	н/д	1 неделю	острая боль в правой ягодичнице	осмотр области промежности; УЗИ	ишиоанальная клетчатка справа	10 × 5	шваннома	н/д
10	Зингеренко и соавт.	2016	Россия	1	м	70	н/д	6 месяцев	увеличение объема левой половинки мошонки; боль в области мошонки; изъязвление кожи мошонки с выделением гноя	осмотр области промежности; УЗИ мошонки	левая половинка мошонки	3,7 × 5,7	шваннома	н/д
11	Cecconi et al.	2017	Италия	1	м	53	европеоидная	н/д	эректильная дисфункция; боль в области промежности; дискомфорт в положении сидя; дискомфорт при дефекации	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование; УЗИ трансперинеальное; МРТ ОМТ	между мошонкой и задним проходом (между левым пещеристым телом и губчатой частью уретры)	2,6	шваннома	4
12	Verma et al.	2017	Индия	1	м	6	н/д	3 года	дисурия; постоянный дискомфорт в области промежности; дискомфорт при дефекации	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование; КТ ОМТ с контрастированием	между мошонкой и задним проходом	6 × 4	Плексиформная шваннома	н/д

13	Kim et al.	2018	США	1	ж	50	американоидная	1 год	дискомфорт при дефекации	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование	в подкожно — жировой клетчатке на 5 часах по у.ц.	5 × 3,3 × 1,4	нейрофиброма	н/д
14	Sun et al.	2018	Китай	1	м	19	н/д	5 лет	наличие новообразования	осмотр области промежности; пальцевое ректальное исследование; МРТ ОМТ	ишиоанальная клетчатка справа	5 × 3	Плексиформная шваннома	н/д
15	Baird et al.	2019	США	1	м	39	н/д	2 года	наличие новообразования	осмотр области промежности; КТ ОМТ с контрастированием	между мошонкой и задним проходом	6,3 × 5,5 × 5,5	шваннома	0.25
16	Ауелова и соавт.	2019	Казахстан	1	ж	27	н/д	1 год	боль в промежности; наличие новообразования	осмотр области промежности; УЗИ трансперинеальное	левая большая половая губа	1 × 1 × 0,8	шваннома	н/д
17	Chiabai et al.	2022	Бельгия	1	ж	60	н/д	н/д	боль в положении сидя	осмотр области промежности; МРТ ОМТ с усилением	ректовагинальная перегородка	2	шваннома	н/д
18	Chatuervedi et al.	2023	Индия	1	м	26	европеоидная	2 года	дискомфорт в положении сидя; наличие новообразования	осмотр области промежности; МРТ ОМТ	в подкожно-жировой клетчатке на 5 часах по у.ц.	6,5	шваннома	н/д

случаях — 5% (1/20) — в области мошонки, большой половой губы и ректовагинальной перегородке.

Минимальный размер удаленного новообразования составил 1 × 1 × 0,8 см, максимальный — 17 × 9,5 см. Все удаленные новообразования подвергались гистологическому исследованию, по результатам которого в 90% случаев (18/20) устанавливали окончательный диагноз «шваннома», в остальных клинических наблюдениях (2/20) была диагностирована нейрофиброма.

Лишь 35% пациентов (7/20) подверглись наблюдению в отдаленном послеоперационном периоде в диапазоне от 3 месяцев до 4 лет.

Шваннома (неврилеммома) — это доброкачественная опухоль миелиновой оболочки периферического нерва, состоящая из веретеновидных (шванновских) клеток.

Достоверно установлена связь этой опухоли с нейрофиброматозом I типа (с характерными кожными и подкожными очагами), II типа (с поражением вестибулярного аппарата) и шванноматозом (с поражением периферических и внутричерепных нервов, за исключением вестибулярного нерва и менингиом) [6,9,10,12,13,16,21,22,24,28].

При этом изолированные шванномы промежности, описанные в 1963 году Weston с соавт. [29], при отсутствии генерализованного нейрофиброматоза, встречаются редко [6–16,21–27]. Диагноз «шваннома» устанавливают лишь в 5% случаев выявления доброкачественных опухолей промежности [6–8].

Неврилеммома (шваннома) представляет собой доброкачественную медленно растущую опухоль, которая редко малигнизируется (менее чем в 0,001% случаев) [12]. В процессе канцерогенеза шваннома

приобретает устойчивость к химио- и лучевой терапии, ввиду чего прогноз для жизни в случае её озлокачествления крайне неблагоприятный [4].

Поскольку неврилемомы обычно проявляются в виде бессимптомных образований в промежности за исключением случаев обращения к врачу с симптомами сдавления окружающих органов и структур, к которым относятся дискомфорт в промежности в положении сидя, боли в промежности, дизурия, эректильная дисфункция, диспареуния, необходимость натуживания при дефекации, предоперационная диагностика заболевания затруднена.

Типичные МРТ-характеристики шванномы включают изоинтенсивные или гипоинтенсивные сигналы на T1-взвешенных изображениях и гиперинтенсивные сигналы на T2-взвешенных изображениях [6–8,11,13,14,23], а также наличие тонкостенной псевдокапсулы, что наглядно продемонстрировано на Рис. 1–4 в представленном клиническом случае.

В качестве метода верификации диагноза возможно выполнение чрескожной пункционной биопсии под ультразвуковым контролем [30], при этом использование тонкоигльной аспирационной цитологии не целесообразно ввиду недостатка материала и неправильной интерпретации клеточных структур [4,6,7]. Типичной микроскопической картиной опухоли является наличие веретеновидных клеток, формирующих переплетающиеся пучки и тяжи, которые могут располагаться хаотично или формировать ритмичные структуры в виде «завихрений», параллельных рядов или палисадных структур. Присутствие палисадных структур с параллельно расположенными вытянутыми опухолевыми клетками с частоклом ядер, которые называют тельцами Верокаи, характерно для шванном типа А по Антони. В шванномах типа В по

Антони подобные структуры отсутствуют, они отличаются более рыхлым расположением опухолевых клеток. При иммунофенотипировании клетки шванном диффузно окрашиваются с антителами к S100 (ядра и цитоплазма), SOX10 (ядра). Реакция с GFAP вариabельна и часто зависит от локализации опухоли. Окрашивание с антителами к EMA и CD34 может быть положительным в части опухолевых клеток, преимущественно, в субкапсулярных периферических зонах опухоли [6–16,21–27].

Гистологически выделяют несколько типов шванном: обычная, клеточная, плексиформная, эпителиоидная и микрокистозная/ретикулярная [WHO Classification of Tumours/ Soft Tissue and Bone Tumours. Lyon: IARC, 2020.]. В длительно существующих (ancient) шванномах могут определяться разрозненные клетки с атипичными и причудливыми ядрами, явления ишемии и гиалиноза, которые рассматриваются как дегенеративные изменения. Злокачественная трансформация шванном — очень редкое явление и, как правило, связано с трансформацией в злокачественную опухоль оболочек периферических нервов [4,6,10,11,14,16]. Таким образом, окончательный диагноз шванномы может быть установлен на основании результатов морфологического исследования удаленного препарата при наличии характерной гистологической картины. Для подтверждения диагноза и в сомнительных случаях возможно применение иммунофенотипирования с маркерами S100 и SOX10. Наличие опухолевидного образования в области промежности требует исключения таких возможных новообразований как липомы, нейрофибромы, кавернозной гемангиомы, липосаркомы, фибросаркомы, злокачественной шванномы, метастазов из известных первичных очагов, аденокарциномы, гастроинтестинальной стромальной опухоли (ГИСО), венерической лимфогранулемы, туберкулемы, меланомы, абсцесса, врожденной кисты и грыжи промежности [6,14,15,23–25].

В свою очередь, выполнение операции связано с рисками травматизации замыкательного аппарата прямой кишки (ЗАПК) — наружного анального сфинктера, мышцы, поднимающей задний проход, а также стенок прямой кишки и влагалища, мочеиспускательного канала, что требует проведения высокоточного, деликатного и поэтапного хирургического вмешательства [6–8,14,22,24].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Предпочтительным методом лечения и верификации доброкачественных шванном является полное их удаление, поскольку при резекции они имеют тенденцию к продолженному росту. Удаление части опухоли

является вариантом выбора в тех случаях, когда иссечение новообразования единым блоком может привести к повреждению близлежащих анатомических структур.

Ссылка QR-код на видео оперативного вмешательства:



УЧАСТИЕ АВТОРОВ

Сбор и обработка материала: Брагина А.С., Хрюкин Р.Ю., Аносов И.С., Майновская О.А.

Написание текста: Брагина А.С., Хрюкин Р.Ю., Аносов И.С.

Редактирование, одобрение финальной версии рукописи: Хрюкин Р.Ю., Аносов И.С., Майновская О.А.

AUTHORS CONTRIBUTION

Collection and processing of material: Anastasia S. Bragina, Roman Yu. Khryukin, Ivan S. Anosov, Olga A. Maynovskaya

Text writing: Anastasia S. Bragina, Roman Yu. Khryukin, Ivan S. Anosov

Editing: Roman Yu. Khryukin, Ivan S. Anosov, Olga A. Maynovskaya

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ (ORCID)

Брагина Анастасия Сергеевна — клинический ординатор отделения малоинвазивной проктологии и тазовой хирургии ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России; ORCID 0009-0005-0471-4531

Аносов Иван Сергеевич — к.м.н., заведующий отделом малоинвазивной проктологии ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России; ORCID 0000-0002-9015-2600

Хрюкин Роман Юрьевич — к.м.н., старший научный сотрудник отдела малоинвазивной проктологии ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России; ORCID 0000-0003-0556-1782

Майновская Ольга Александровна — к.м.н., руководитель отдела патоморфологических и иммуногистохимических исследований ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России; ORCID 0000-0001-8189-3071

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS (ORCID)

Anastasia S. Bragina — 0009-0005-0471-4531

Ivan S. Anosov — 0000-0002-9015-2600

Roman Yu. Khryukin — 0000-0003-0556-1782

Olga A. Maynovskaya — 0000-0001-8189-3071

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Verocay J. Zurkenntnis der neurofibrome. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol.* 1910;48:1–69.
- Masson AP. Experimental and spontaneous schwannomas (peripheral gliomas): Part I. *Am J Pathol.* 1932;8:367–370.
- Stout AP. The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). *Am J Cancer.* 1935;24:51–55.
- Panwar P, Kumar S, Singh S, et al. Giant abdominoperineal malignant schwannoma: an unusual presentation and surgical challenge. *Case Rep Urol.* 2015;2015:728062. doi: [10.1155/2015/728062](https://doi.org/10.1155/2015/728062)
- Hughes MJ, Thomas JM, Fisher C, et al. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. *Clin Radiol.* 2005;60:886–893.
- Cecconi F, Maiolino G, Lanzi F, et al. Perineal schwannoma: an unusual tumor and clinical presentation — first case with erectile dysfunction associated with this neoplasm. *Urologia.* 2018 May;85(2):83–86. doi: [10.5301/uj.5000247](https://doi.org/10.5301/uj.5000247)
- Chaturvedi C, Chaturvedi HT, Damor PK, et al. Perianal schwannoma: An unusual location. *Indian J Pathol Microbiol.* 2024 Apr 1;67(2):474–476. doi: [10.4103/ijpm.ijpm_596_22](https://doi.org/10.4103/ijpm.ijpm_596_22)
- Majbar A, Hraa A, Jahid A, et al. Perineal schwannoma. *BMC Res Notes.* 2016 Jun 13;9:304. doi: [10.1186/s13104-016-2108-1](https://doi.org/10.1186/s13104-016-2108-1)
- Baird B, Gibbs EM, Rademaker NJ, et al. Perineal schwannoma: A case report with novel genitourinary association and histopathology. *Urol Case Rep.* 2019 Sep 17;28:101021. doi: [10.1016/j.eucr.2019.101021](https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.101021)
- Kim YK, Ahn SK, Lee SH. A case of perineal schwannoma resembling a skin tag. *J Dermatol.* 1999 Oct;26(10):687–690. doi: [10.1111/j.1346-8138.1999.tb02073.x](https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.1999.tb02073.x)
- Pantè S, Terranova ML, Leonello G, et al. Perineal schwannoma. *Can J Surg.* 2009 Feb;52(1):8–9.
- González Plo D, GarcíaPavía A, León Gámez CL, et al. Perianal tumour simulating an abscess. *Gastroenterol Hepatol.* 2017 Jun-Jul;40(6):398–399. English, Spanish. doi: [10.1016/j.gastrohep.2016.05.001](https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.05.001)
- Ravier E, Lopez JG, Augros M, et al. Casclinique et revue de la littérature: un schwannome périnéal [Case report and review of the literature: a perineal schwannoma]. *Prog Urol.* 2011 May;21(5):360–363. French. doi: [10.1016/j.purol.2010.07.002](https://doi.org/10.1016/j.purol.2010.07.002)
- Sun XL, Wen K, Xu ZZ, et al. Magnetic resonance imaging findings for differential diagnosis of perianal plexiform schwannoma: Case report and review of the literature. *World J Clin Cases.* 2018 May 16;6(5):88–93. doi: [10.12998/wjcc.v6.i5.88](https://doi.org/10.12998/wjcc.v6.i5.88)
- Pan J, Jing H, Tian X, et al. Schwannoma with an uncommon anal location. *Oncol Lett.* 2014 Nov;8(5):1945–1946. doi: [10.3892/ol.2014.2459](https://doi.org/10.3892/ol.2014.2459)
- Verma AK, Pandey A, Gupta A, et al. Perineal Schwannoma in a Child—an Uncommon Presentation. *Indian J Surg Oncol.* 2017 Sep;8(3):414–416. doi: [10.1007/s13193-017-0638-1](https://doi.org/10.1007/s13193-017-0638-1)
- Корнев А.И., Борискин А.А., Кожухов Д.А., и соавт. Доброкачественная забрюшинная шваннома. *Лечение и профилактика.* 2019;9(2):69–72. / Kornev A.I., Boriskin A.A., Kozhukhov D.A., et al. Benign retroperitoneal schwannoma. *Treatment and prevention.* 2019;9(2):69–72. (in Russ.).
- Мосин И.В., Тихоненко О.В., Нуралиев С.М., и соавт. Шваннома заднего средостения (обзор литературы и редкое клиническое наблюдение). *Практическая онкология.* 2019;20(1):80–84. doi: [10.31917/2001080](https://doi.org/10.31917/2001080) / Mosin I.V., Tikhonenko O.V., Nuraliev S.M., et al. Schwannoma of the posterior mediastinum (literature review and rare clinical case). *Practical oncology.* 2019;20(1):80–84. doi: [10.31917/2001080](https://doi.org/10.31917/2001080) (in Russ.).
- Gorgan M, Sandu AM, Bucur N, et al. Sciatic nerve schwannoma — case report. *Romanian Neurosurgery.* 2009;15:27–31.
- Kransdorf MJ. Benign soft tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol.* 1995;164:395–402.
- Abel ME, Nehme Kingsley AE, Abcarian H, et al. Anorectal neurilemmomas. *Dis Colon Rectum.* 1985;28:960–961.
- Carlson HE. Neurilemmoma of the perineum. *J urol.* 1965 aug;94:158–159. doi: [10.1016/s0022-5347\(17\)63591-2](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(17)63591-2)
- Chiabai O, Marbaix E, Dragean C. Schwannoma: A Rare Cause of Perineal Pain. *J Belg Soc Radiol.* 2022 Feb 18;106(1):8. doi: [10.5334/jbsr.2738](https://doi.org/10.5334/jbsr.2738)
- Kim D, George E, Nalla M, et al. A rare case of a solitary perianal neurofibroma. *Int Surg J.* 2018;5:2633–5.
- Mohr S, Peterson NE. Perineal neoplasms. *J Urol.* 1975 Nov;114(5):752–7. doi: [10.1016/s0022-5347\(17\)67134-9](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(17)67134-9)
- Ауелова А.Б. Мусабекова С.А. Шваннома бартолиновой железы — клинический случай. *Научный аспект.* 2019;8(1):931–935. / Auelova A.B. Musabekova S.A. Schwannoma of the bartholin gland — a clinical case. *The scientific aspect.* 2019;8(1):931–935. (in Russ.).
- Зингеренко М.Б., Ротин Д.Л., Лахно Д.А. Экстратекикулярная шваннома мошонки. Клинический случай и обзор литературы. *Онкоурология.* 2016;12(1):97–101. doi: [10.17650/1726-9776-2016-12-1-97-101](https://doi.org/10.17650/1726-9776-2016-12-1-97-101) / Zingerenko M.B., Rotin D.L., Lakhno D.A. Extratesticular scrotal schwannoma. Clinical case and literature review. *Oncourlogy.* 2016;12(1):97–101. (in Russ.). doi: [10.17650/1726-9776-2016-12-1-97-101](https://doi.org/10.17650/1726-9776-2016-12-1-97-101)
- Park MJ, Seong GH, Park M, et al. Giant Plexiform Neurofibroma of the Perineum and Pelvic Cavity Manifesting as Segmental Neurofibromatosis. *Ann Dermatol.* 2019 Jun;31(3):331–334. doi: [10.5021/ad.2019.31.3.331](https://doi.org/10.5021/ad.2019.31.3.331)
- Weston SD, Marten M, Cohan MH, et al. Neurofibroma of the rectum and colon. *J Internat Coll Surg.* 1963;40:285–293.
- Баранова И.Б., Славнова Е.Н., Петров А.Н. Цитологическая диагностика шванномы: 3 клинических наблюдения. *Новости клинической цитологии России.* 2023;27(2):25–29. doi: [10.24412/1562-4943-2023-2-0004](https://doi.org/10.24412/1562-4943-2023-2-0004) / Baranova I.B., Slavnova E.N., Petrov A.N. Cytological diagnosis of schwannoma: 3 clinical observations. *News of clinical cytology in Russia.* 2023;27(2):25–29. (in Russ.). doi: [10.24412/1562-4943-2023-2-0004](https://doi.org/10.24412/1562-4943-2023-2-0004)