

Городской клинический  
онкологический диспансер  
(Санкт-Петербург, Россия)

## ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ТРИТОН- ОПУХОЛЬ, АССОЦИИРОВАННАЯ С БОЛЕЗНЬЮ, ВЫЗВАННОЙ ВИРУСОМ ИММУНОДЕФИЦИТА ЧЕЛОВЕКА

Д.П. Ковтун, О.Г. Полушин, Е.В. Пономарева, Т.А. Миронов,  
Д.В. Дробышевский, С.В. Коломойцев, Д.А. Алексеев, К.Д. Юрина

A MALIGNANT TRITON TUMOR ASSOCIATED WITH A DISEASE  
CAUSED BY THE HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS

**Д.П. Ковтун**

Врач патологоанатомического  
отделения,  
Городской клинический  
онкологический диспансер;  
198255, Россия, Санкт-Петербург, пр.  
Ветеранов, 56.  
E-mail: damian85@mail.ru.

**О.Г. Полушин**

Кандидат медицинских наук,  
врач патологоанатомического  
отделения.  
E-mail: polushinjob@gmail.com.

**Е.В. Пономарева**

Заведующий  
патологоанатомическим  
отделением.  
E-mail: ponomareva.pao@yandex.ru.

**Т.А. Миронов**

Врач патологоанатомического  
отделения.  
E-mail: olmi5560@yandex.ru.

**Д.В. Дробышевский**

Врач патологоанатомического  
отделения.

**С.В. Коломойцев**

Врач патологоанатомического  
отделения.

**Д.А. Алексеев**

Кандидат медицинских наук,  
врач патологоанатомического  
отделения.  
E-mail: hjort@rambler.ru.

**К.Д. Юрина**

Врач патологоанатомического  
отделения.  
E-mail: cheris\_1.9@mail.ru.

**D.P. Kovtun**

Doctor of the Pathology Department,  
City Clinical Oncology Center;  
198255, Russia, Saint Petersburg,  
pr. Veteranov, 56.  
E-mail: damian85@mail.ru.

**O.G. Polushin**

Candidate of Medicine,  
Doctor of the Pathology Department.  
E-mail: polushinjob@gmail.com.

**E.V. Ponomaryeva**

Head of the Pathology Department.  
E-mail: ponomareva.pao@yandex.ru.

**T.A. Mironov**

Doctor of the Pathology Department.  
E-mail: olmi5560@yandex.ru.

**D.V. Drobyshevsky**

Doctor of the Pathology Department.

**S.V. Kolomojtsjev**

Doctor of the Pathology Department.

**D.A. Alekseev**

Candidate of Medicine,  
Doctor of the Pathology Department.  
E-mail: hjort@rambler.ru.

**K.V. Yurina**

Doctor of the Pathology Department.  
E-mail: cheris\_1.9@mail.ru.

Описание редкого клинического наблюдения злокачественной тритон-опухоли у мужчины 63 лет, в течение 8 лет страдающего ВИЧ-инфекцией и ранее оперированного по поводу ангиомиолипомы яичка. Новообразование размером до 14,5 см располагалось забрюшинно, оттесняя слепую кишку кпереди, и было радикально удалено хирургическим путем. Из-за многокомпонентности состава

ва и зонального строения опухоли окончательный диагноз удалось сформулировать только после исследования операционного материала.

**Ключевые слова:** злокачественная опухоль оболочек периферических нервов, тритон-опухоль, забрюшинное пространство, ВИЧ-инфекция, иммуногистохимия.

A description of the rare clinical observation of a malignant triton tumor in a 63-year-old male, aged 8 years with HIV infection and previously operated for testicular angiomyolipoma. The neoplasm up to 14,5 cm was located in retroperitoneum, pushing the cecum forehead, and was radically removed surgically. Because of the multicomponent composition and zonal structure of the tumor, the final diagnosis was possible only on the operating material.

**Keywords:** malignant peripheral nerve sheath tumor, triton tumor, retroperitoneum, HIV infection, immunohistochemistry.

**З**локачественная опухоль оболочек периферических нервов – редкое новообразование, составляющее не более 5–10% мягкотканых сарком [1, 2]. Злокачественная тритон-опухоль (ЗТО) в свою очередь – редкий вариант (около 5%) этого новообразования, отличающийся рабдомиобластической дифференцировкой [3]. Название данной саркомы, как и ее доброкачественного аналога (тритон-опухоль, нейромышечной хористомы), объясняется теорией Массона [4] о трансформации двигательных нервных волокон в мышечную ткань у тритонов – земноводных семейства настоящих саламандр. Как и злокачественная опухоль оболочек периферических нервов, ЗТО более чем в половине случаев осложняет течение нейрофиброматоза 1-го типа, и только треть наблюдений считается спорадической [1, 5, 6].

Первое сообщение о злокачественной нейрофиброме с эмбриональной рабдомиосаркомой у 23-летнего мужчины с болезнью Реклингаузена принадлежит Пьеру Массону [7]. Правда это было не оригинальное исследование, а «переосмысление» (re-assessment) клинического наблюдения, приведенного десятью годами ранее в Бюллетене Французского общества дерматологов [8]. Название «опухоль тритона» эта саркома получила в 1973 году в статье Woodruff et al. [3], где было рассмотрено три собственных и дан обзор еще семи случаев, упомянутых в литературе до тех пор. К настоящему времени описано не более 140 клинических наблюдений ЗТО, причем большая их часть сделана в XXI веке, что можно связать с широким внедрением в практику патоморфологических лабораторий иммуногистохимических методов [9].

Тритон-опухоли как правило связаны с крупными нервными стволами и сплетениями, и, по данным литературы, они чаще всего локализуются на нижних конечностях (24%), спине и шее (19,6%), в области головы (16,9%) и средостения (8,9%) [9]. Наиболее редко встречается забрюшинная локализация этого новообразования: по свидетельству Zh. Li et al. [10] до 2012 года было описано не более 10 таких опухолей. Приводим собственное наблюдение.

Мужчина, 63 года, 06.08.2018 госпитализирован в Городской клинический онкологический диспансер Санкт-Петербурга с жалобами на наличие образования в правой подвздошной области. С 2010 года страдает ВИЧ-инфекцией (стадия 4А, ремиссия на фоне

антиретровирусной терапии – зидолам, невирапин). В анамнезе (2014) правосторонняя орхофуникулектomia по поводу ангиомиолипомы яичка, подтвержденной иммуногистохимическим исследованием.

На догоспитальном этапе обследования при компьютерной томографии в правой половине таза обнаружено мягкотканное образование, оттесняющее слепую кишку кпереди, размером 70×72×178 мм (рис. 1). Под ультразвуковым контролем выполнена чрескожная трепанбиопсия патологического очага, гистологическое заключение: плеоморфная рабдомиосаркома (рис. 2, а). По другим органам – без особенностей. Клинические анализы в пределах референсных значений. Сывороточные уровни онкомаркеров (АФП, СА 19-9, РЭА, ПСА) не выходили за границы нормы.



Рис. 1. Опухоль забрюшинного пространства (\*).  
Компьютерная томография

10.07.2018 проведена операция – удаление забрюшинного новообразования. Операционный материал: бугристый плотно-эластичный узел в капсуле размером 14,5×10,5×9 см с прилежащими фрагментами мышечной ткани, на разрезе темно-синюшного цвета с белесовато-желтыми вкраплениями. При гистологическом исследовании массива опухоли обнаружен нейрогенный компонент, практически не представленный в материале биоптата (рис. 2, б). Выполнено иммуногистохимическое исследование (на белок S100, виментин, десмин, миогенин), подтвердившее



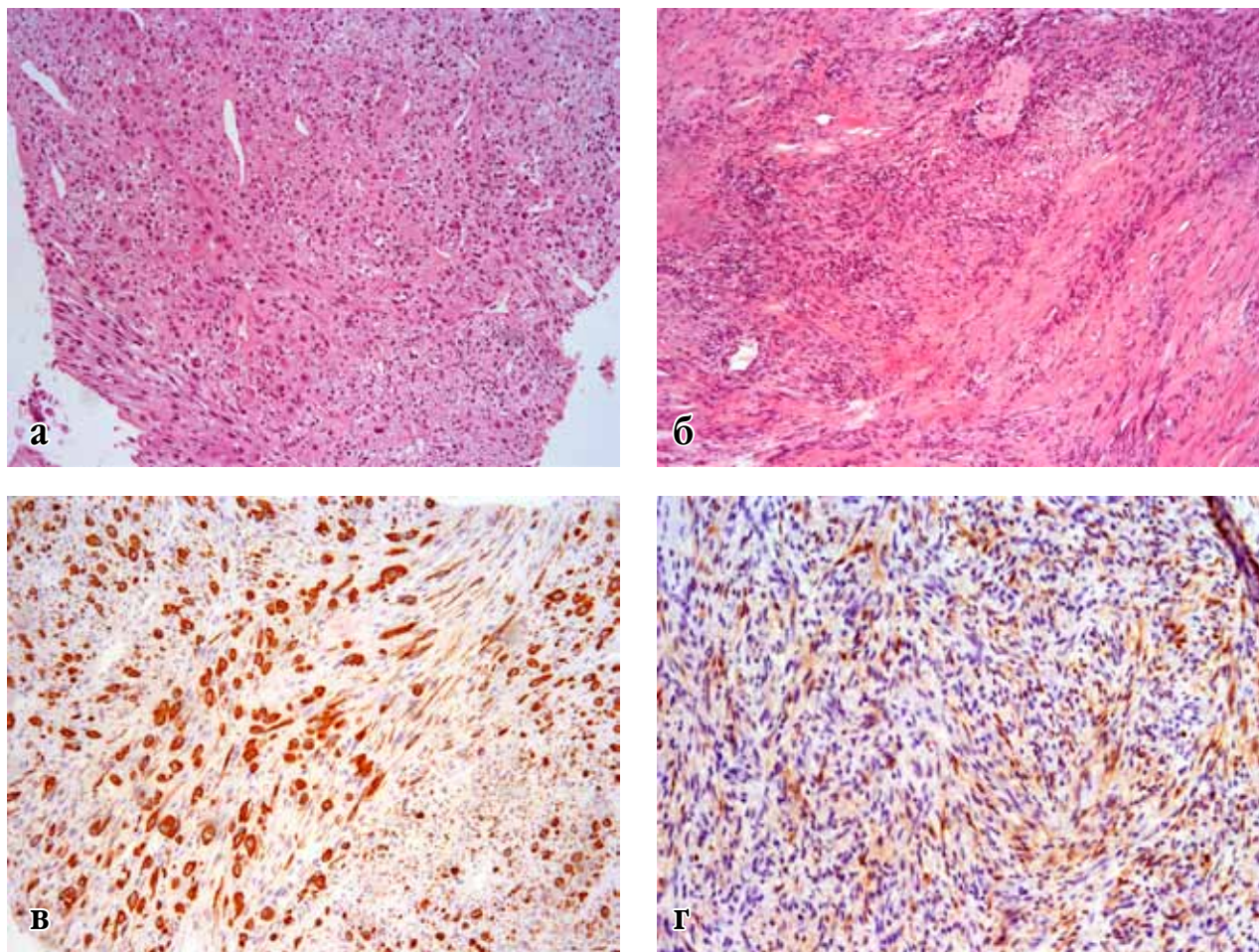


Рис. 2. Гистологическая и фенотипическая характеристики ЗТО:

*а* – структуры плеоморфной рабдомиосаркомы в трепан-биоптате, *б* – участок с палисадообразным расположением шванновских элементов в операционном материале, *в* – положительная реакция на десмин в клетках опухоли, *г* – положительная реакция на белок S100 в клетках опухоли; *а, б* – окраска гематоксилином и эозином, *в, г* – иммуногистохимия;  $\times 200$

наличие шванновских и мышечных элементов (рис. 2, в, г) с высоким уровнем пролиферативной активности (индекс меченых Ki-67 ядер около 30%). Заключение: злокачественная тритон-опухоль.

Послеоперационный период протекал без осложнений, и пациент 24.07.2018 выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение онколога по месту жительства.

J.M. Woodruff et al. [3] выделили три основных диагностических критерия ЗТО: 1) рост вдоль периферического нерва или из ганглионевромы, или у пациента с нейрофиброматозом 1-го типа, или опухоль, проявляющаяся метастазами соответствующего строения; 2) опухоль имеет цитоархитектонику, характерную для шванномы; 3) в состав опухоли входят рабдомиобласты. На современном этапе решающую роль в

верификации подобных новообразований играет иммуногистохимическое исследование, демонстрирующее их нейро- и рабдомиоидный фенотипы (S100<sup>+</sup>, Desmin<sup>+</sup>, MioD1<sup>+</sup> и др.) [6, 11]. В нашем наблюдении признаки болезни Реклинггаузена отсутствовали, но имелось сочетание метасинхронных мягкотканых новообразований (ангиомиолипомы яичка и тритон-опухоль забрюшинного пространства) и ВИЧ-инфекции, что в соответствии с МКБ-10 с определенными оговорками можно трактовать как «болезнь, вызванную вирусом иммунодефицита человека, с проявлениями других злокачественных новообразований» (B21.8) [12]. Следует заметить, что, учитывая многокомпонентность и зональность строения, верификация ЗТО на материале трепанбиопсии может быть затруднена, что иллюстрирует и вышеприведенное наблюдение.

## Список литературы

1. Weiss S.W., Goldblum J.R. Malignant tumors of peripheral nerves // Enzinger and Weiss's soft tissue tumors – 5<sup>th</sup> ed. / eds by Weiss S.W., Goldblum J.R. – St Louis: Mosby, 2008. – P. 903–944.

2. WHO classification of tumors of soft tissue and born – 4<sup>th</sup> ed. / ed. by Fletcher Ch.D.N., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. – Lyon, France: IARC Press, 2013. – 468 p.
3. Woodruff J.M., Chernik N.L., Smith M.C., Millet W.B., Foote F.W. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant «Triton» tumors) // *Cancer*. – 1973. – Vol. 32. – P. 426–439.
4. Masson P. Experimental and spontaneous schwannomas (peripheral gliomas) // *Am. J. Pathol.* – 1932. – Vol. 8. – P. 367–388.
5. Woodruff J.M., Kourea H.P., Louis D.N., Scheithauer B.W. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) // *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System* / eds by Kleihues P., Cavenee W.K. – Lyon, France: IARC Press, 2000. – P. 172–174.
6. WHO classification of tumors of the central nervous system – Revised 4<sup>th</sup> ed. / ed. by Louis D.N., Ohgaki H., Wiestler O.D., Cavenee W.K. – Lyon, France: IARC Press, 2016. – 408 p.
7. Masson P. Recklinghausen's neurofibromatosis, sensory neuromas and motor neuromas // *Libman Anniversary. Vol. 2.* – New York: The International Press, 1932. – P. 793–802.
8. Simon R. Uncas de maladie de Recklinghausen atypique // *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* – 1922. – Vol. 29. – P. 66–69.
9. Senger J.L., Kantban S.C., Kantban R. Sinonasal malignant triton tumor: A case report with historical and surgical review // *Head and Neck Cancer Research*. – 2016. – Vol. 1, No. 2. – P. 12–16.
10. Li Zh., Xiang J., Yan Sh., Gao F., Zheng Sh. Malignant triton tumor of the retroperitoneum: a case report and review of the literature // *World J Surg Oncol.* – 2012. – Vol. 10. – P. 96–101.
11. Qiao J., Li Ya., Sun F., Xiao Yu., Tian Yu., Tang K. Malignant triton tumor of the prostate: a case report // *Int J Clin Exp Med.* – 2017. – Vol. 10, No. 4. – P. 7308–7311.
12. Покровский В.В., Юрин О.Г., Кравченко А.В., Беляева В.В., Ермак Т.Н., Канестри В.Г., Шахгильдян В.И., Козырина Н.В., Буравцова В.В., Нарсия Р.С., Хохлова О.Н., Покровская А.В., Ефремова О.С., Коннов В.В., Куимова У.А., Попова А.А., Хохлова О.Н., Воронин Е.Е., Афонина Л.Ю., Васильева И.А., Зимина В.Н. Национальные рекомендации по диспансерному наблюдению и лечению больных ВИЧ-инфекцией: клинический протокол // *Эпидемиология и инфекционные болезни. Актуальные вопросы*. – 2016. – № 6 (прил.). – 72 с.

## References

1. Weiss S.W., Goldblum J.R. Malignant tumors of peripheral nerves // *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors – 5th ed.* / eds by Weiss S.W., Goldblum J.R. St Louis: Mosby, 2008: 903-44.
2. WHO classification of tumors of soft tissue and born – 4<sup>th</sup> ed. / ed. by Fletcher Ch.D.N., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. Lyon, France: IARC Press, 2013.
3. Woodruff J.M., Chernik N.L., Smith M.C., Millet W.B., Foote F.W. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant «Triton» tumors). *Cancer*. 1973; 32: 426-39.
4. Masson P. Experimental and spontaneous schwannomas (peripheral gliomas). *Am J Pathol*. 1932; 8: 367-88.
5. Woodruff J.M., Kourea H.P., Louis D.N., Scheithauer B.W. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) // *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System* / eds by Kleihues P., Cavenee W.K. Lyon, France: IARC Press, 2000: 172-4.
6. WHO classification of tumors of the central nervous system – Revised 4<sup>th</sup> ed. / ed. by Louis D.N., Ohgaki H., Wiestler O.D., Cavenee W.K. Lyon, France: IARC Press, 2016.
7. Masson P. Recklinghausen's neurofibromatosis, sensory neuromas and motor neuromas // *Libman Anniversary. Vol. 2.* New York: The International Press, 1932: 793-802.
8. Simon R. Uncas de maladie de Recklinghausen atypique. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr*. 1922; 29: 66-9.
9. Senger J.L., Kantban S.C., Kantban R. Sinonasal malignant triton tumor: A case report with historical and surgical review. *Head and Neck Cancer Research*. 2016; 1(2): 12–6. doi: 10.21767/2572-2107.100012.
10. Li Zh., Xiang J., Yan Sh., Gao F., Zheng Sh. Malignant triton tumor of the retroperitoneum: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol*. 2012; 10: 96. doi:10.1186/1477-7819-10-96.
11. Qiao J., Li Ya., Sun F., Xiao Yu., Tian Yu., Tang K. Malignant triton tumor of the prostate: a case report // *Int J Clin Exp Med*. 2017; 10(4): 7308-11.
12. Pokrovsky V.V., Yurin O.G., Kravchenko A.V., Belaeva V.V., Ermak T.N., Kanestri V.G., Shangildyan V.I., Kozyrina N.V., Buravtsova V.V., Narsiya R.S., Hoblova O.N., Pokrovskaya A.V., Efremova O.S., Konnov V.V., Kuimova U.A., Popova A.A., Hoblova O.N., Voronin E.E., Afonina L.Yu., Vasilyeva I.A., Zimina V.N. National guidelines for follow-up and treatment of patients with HIV infection: a clinical protocol. *Epidemiology and infectious diseases. Actualnye voprosy*. 2016; 6(1): 72. (In Russ)