

Экстратестикулярная шваннома мошонки. Клинический случай и обзор литературы

М.Б. Зингеренко, Д.Л. Ротин, Д.А. Лахно

ГБУЗ «Московский клинический научный центр ДЗМ», Россия, 111123, Москва, Шоссе Энтузиастов, 86

Контакты: Максим Борисович Зингеренко zingerenkom@mail.ru

Шваннома — доброкачественная опухоль, растущая из шванновских клеток, формирующих миелиновую оболочку периферических нервов. Клинические проявления неспецифичны и, как правило, обусловлены компрессией прилежащих структур растущей опухолью. Локализация опухоли в мошонке редка, первичная диагностика трудна, и лишь иммуногистохимическое исследование позволяет установить окончательный диагноз. Мы представляем клиническое наблюдение пациента, оперированного в урологическом отделении МКНЦ по поводу шванномы мошонки, вызвавшей нарушение микроциркуляции кожи мошонки с формированием гнойной язвы мошонки. С учетом доброкачественного характера опухоли и экстраэпителиальной локализации удаление опухоли без выполнения орхифуникюлеktомии позволяет достичь хорошего клинического результата.

Ключевые слова: шваннома мошонки, экстраэпителиальная локализация, клеточная шваннома, язва мошонки, хирургическое лечение, иммуногистохимическое исследование

DOI: 10.17650/1726-9776-2016-12-1-97-101

Intrascrotal extratesticular schwannoma: A clinical case and a review of literature

M.B. Zingerenko, D.L. Rotin, D.A. Lakhno

Moscow Clinical Research Center, Moscow Healthcare Department; 86, Entuziastov Shosse, Moscow 111123, Russia

Schwannoma is a benign tumor that grows from the Schwann cells forming the myelin sheath of peripheral nerves. The clinical manifestations are nonspecific and generally due to compression of the adjacent structures of a growing tumor. The location of the tumor in the scrotum is rare; its primary diagnosis is difficult and only immunohistochemical examination allows the final diagnosis to be established. The authors present a clinical case of a patient operated on at the Urology Department, Moscow Clinical Research Center, for intrascrotal schwannoma causing impaired microcirculation in the scrotal skin to form purulent scrotal ulcers. In terms of the benign pattern and extratesticular localization of the tumor, its removal without orchifuniculectomy can yield a good clinical result.

Key words: intrascrotal schwannoma, extratesticular localization, cellular schwannoma, scrotal ulcer, surgical treatment, immunohistochemical examination

Шванномы — опухоли, происходящие из шванновских клеток, которые составляют оболочки периферических нервов [1]. Шваннома (синонимы: невринома, нейролеммома) может развиваться в любой области человеческого тела, спорадически или в связи с системным заболеванием — нейрофиброматозом [2]. Большинство клинических проявлений шванномы неспецифичны и обусловлены компрессией прилежащих структур растущей опухолью [3, 4]. Точная частота встречаемости этих опухолей неизвестна [5]. Шванномы в мошонке встречаются крайне редко, в связи с чем описаний подобных случаев в специальной литературе немного [6–11]. Мы представляем свое клиническое наблюдение шванномы с локализацией вне яичка внутри мошонки у пациента 70 лет. Также мы приводим обзор литературы о состоянии проблемы в отношении данной опухоли в настоящее время.

Клинический случай

Мужчина, 70 лет, обратился с жалобами на увеличение объема левой половины мошонки, развитие гнойной язвы мошонки. Отметил появление медленно растущего, безболезненного образования левой половины мошонки 6 мес назад, через 3 мес развилось изъязвление кожи мошонки. Никаких системных проявлений, в том числе потери массы тела, гипертермии, пациент не отмечал. При осмотре: левая половина мошонки умеренно увеличена. Пальпируется плотное, безболезненное образование мошонки размерами 4 × 6 см. На коже дорсальной поверхности мошонки инфильтрат диаметром 3 см с язвой 0,5 см в центре, дно которой покрыто гноем. Признаков паховой лимфаденопатии не выявлено. Проведено УЗИ мошонки: в левой половине выявлено гипозохогенное образование 3,7 × 5,7 см, с четкими контурами, с гипозохогенной, зерни-

стой структурой. Левое яичко и придаток обычных размеров и строения, оттеснены кверху. Правая половина мошонки — без особенностей. По данным цветового доплеровского исследования выявлен слабый внутриопухолевый и огибающий кровоток. По данным лабораторной диагностики клинически значимых отклонений в общем и биохимическом анализе крови не зарегистрировано, уровни альфа-фетопroteина, раково-эмбрионального антигена и простатспецифического антигена в пределах нормы.

Под внутривенной анестезией проведено удаление опухоли левой половины мошонки с сегментарной резекцией кожи и оболочек мошонки. Опухоль инкапсулирована, хорошо отделялась от окружающих тканей. Яичко и придаток, как показала интраоперационная ревизия, интактны, не удалялись. Пациент выписан через 2 сут, заживление раны — первичным натяжением. Образование предоставлено для гистологического исследования. Опухоль размерами 4 × 6 см, плотноэластической консистенции, с четко очерченными границами, на разрезе белого цвета, узлового строения (рис. 1).

Микроскопически опухоль представлена мелкими веретеновидными клетками, с очень редкими митозами, которые располагаются в волокнистой строме и пучки клеток в которых образуют «муаровые» структуры, также определяются широкие поля звездчатых клеток в миксоидном межклеточном веществе (рис. 2). С целью определения иммунофенотипа опухоли проведено иммуногистохимическое (ИГХ) исследование. Опухолевые клетки диффузно и интенсивно проявляли экспрессию к виментину, протеину S-100 и коллагену 4-го типа (рис. 3, 4). В опухолевых клетках отсутствовала реакция с антителами к актинам (общему и гладкомышечному), десмину, маркерам CD34 и CD117, что подтверждало нейрогенную дифференцировку опухолевой ткани. Индекс мечения Ki-67 был менее 3 %, что свидетельствовало в пользу доброкачественного характера новообразования. Вместе с гистологической картиной ИГХ-профиль позволил

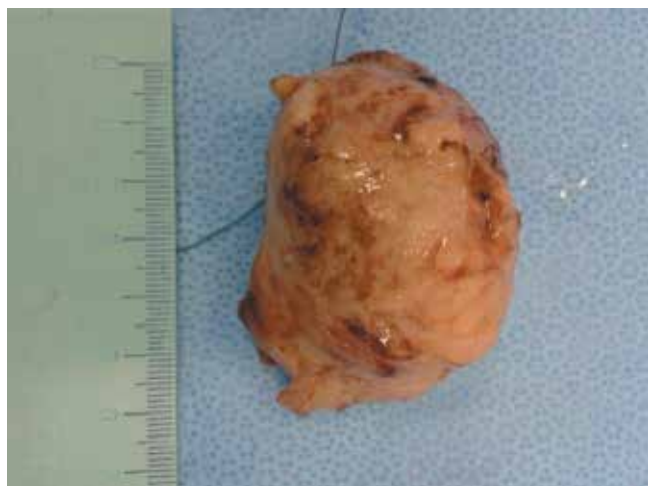


Fig. 1. Resected tumor

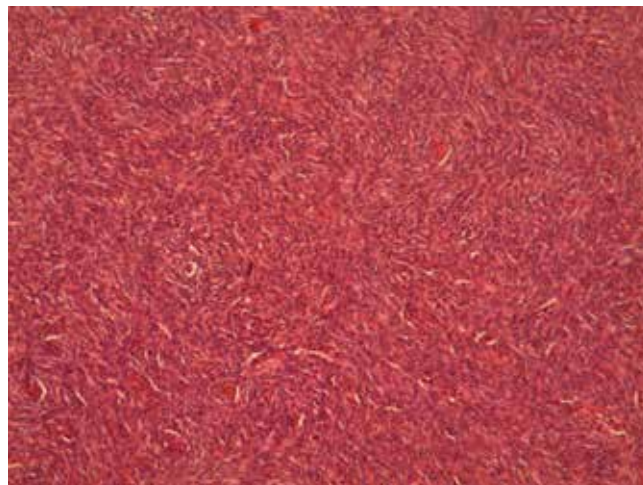


Fig. 2. Schwannoma of the scrotum, histology. Hematoxylin and eosin staining. × 100

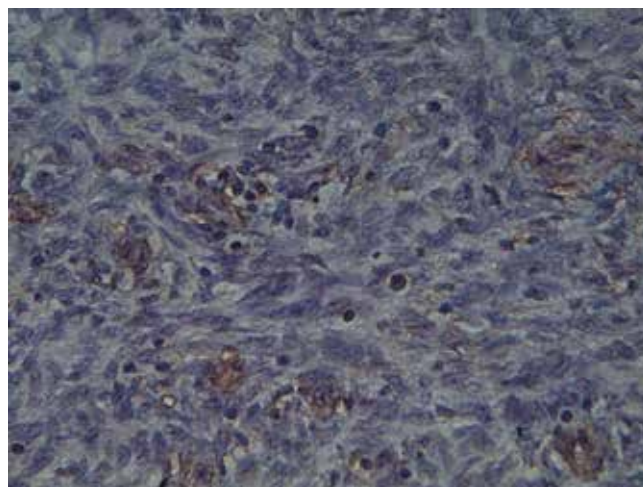


Fig. 3. Positive IHC-reaction with S-100 protein antibodies in the cells of scrotal schwannoma. × 200

установить диагноз: клеточная шваннома (код ICD — O — 9560/0).

Гистологическое исследование участков из краев язвы показало наличие выраженных расстройств микроциркуляции (стаз, сладж и микротромбоз), отека, плазматического пропитывания и лимфостаза с незначительной выраженностью макрофагальной реакции с хронической воспалительной инфильтрацией. В области дна язвы на месте отсутствующего эпидермального покрова выявлены гнойно-некротические наложения на поверхности, что в совокупности морфологически соответствовало трофической язве.

С учетом доброкачественного характера образования, на наш взгляд, объем операции адекватен и выполнение орхифунгулэктомии пациенту не показано. При контрольном осмотре через 1 мес после операции рецидива опухоли не выявлено. Планируется продолжить наблюдение за пациентом с 3-месячным интервалом

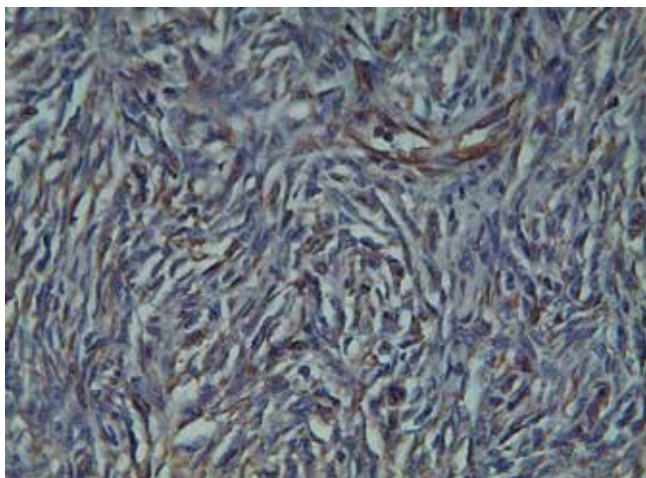


Fig. 4. Positive IHC-reaction with the collagen type IV antibodies in the cells of scrotal schwannoma. $\times 200$

в течение года и далее с полугодовым интервалом до 2 лет.

Обзор литературы

В ряду экстратекулярных образований мошонки шванномы известны и описаны давно, но до настоящего времени представляют диагностические трудности для лечащего врача [8, 12]. Дифференциальная диагностика проводится для исключения других мезенхимальных опухолей из поддерживающих структур мошонки: лейомиомой, лейомиосаркомой и аденосаркомой [5]. Согласно данным литературы клинические проявления шванномы области мошонки аналогичны описанному нами случаю [5–7, 13, 14]. В опубликованных описаниях отмечали наличие безболезненной припухлости в течение довольно длительного времени — от нескольких месяцев [5], как было и в нашем случае, до 3 лет [8]. Возраст пациентов варьирует по данным литературы, однако в подавляющем большинстве описаний пациенты — лица пожилого возраста (> 60 лет), как и в нашем наблюдении (70 лет). При осмотре и пальпации выявляют обычно ткань мягко-эластичной или мягковатой консистенции, не связанную с кожей мошонки и окружающими структурами. В отдельных наблюдениях описываются инфильтрация и изъязвление кожи мошонки [8]. Однако одно лишь физикальное обследование пациента не способно ответить на вопрос: происходит ли опухоль из яичка или имеет другой источник? В ранее описанных случаях для постановки более точного диагноза использовали ультразвуковое исследование (УЗИ), магнитно-резонансную (МРТ) и компьютерную томографию (КТ) в разных сочетаниях [3, 5, 13]. Тем не менее ни один из вышеуказанных методов не позволяет идентифицировать шванному, поскольку не предоставляет патогномичных данных для этой опухоли [13]. При УЗИ

шваннома выглядит в виде четко отграниченного гипоехогенного образования [3], а при цветной доплерографии отмечается обеднение васкуляризации. В нашем случае проводили УЗИ, данные которого аналогичны описанным в литературе при шванноме мошонки. В последнее время сообщалось, что количественная эластография способна показать эластичный модуль опухоли, более низкий по сравнению с тканью яичка [8], что типично для новообразования. Тем не менее ценность данного метода еще находится в стадии изучения, и его можно использовать только в комбинации со стандартными [15, 16]. Несмотря на отсутствие специфических признаков для диагностики шванномы, МРТ и КТ используют для подтверждения экстратекулярной локализации опухоли. При этом МРТ — более чувствительный метод при дифференцировании опухоли и паренхимы яичка [5], демонстрирует усиление сигнала от опухолевой ткани на изображениях в T2-режиме [2]. В нашем случае эти методы диагностики не использовали. Лабораторные методы исследования не выявляют специфических изменений опухолевых маркеров, как и у нашего пациента. Хирургическая резекция остается главным методом лечения, что согласуется с данными всех описанных ранее наблюдений. В одном из описаний шваннома располагалась внутри яичка, что потребовало проведения орхэктомии [3]. Другая шваннома распространялась на *tunica vaginalis*, яичко и *corpus spongiosum*, в этом случае была проведена гемискротэктомия [5]. Во всех опубликованных в литературе случаях окончательный диагноз достигался только после гистологического исследования, нередко — в комбинации с положительной ИГХ-реакцией с протеином S-100 и отсутствием реакции с антителами CD 34 [3, 5]. Тонкоигольная биопсия не обладает диагностической ценностью в виду того, что не предоставляет информации об архитектонике ткани опухоли [5]. Самая крупная из описанных шванном области мошонки была размерами $13 \times 7,5 \times 3,0$ см и массой 285 г [9]. Есть описания множественных шванном мошонки [1, 12]. Интересно описание опухоли диаметром 3,5 см у 67-летнего пациента, инфильтрирующей корень полового члена, но не рецидивировавшей в течение полугода с момента оперативного лечения [13]. У пациентов с системным шванноматозом поражение мошонки должно вызывать подозрение на шванному. Следует иметь в виду, что у пациента может быть в анамнезе операция по поводу удаления шванномы. Подобный случай описан у 66-летнего пациента, который, по данным анамнеза, перенес нейрохирургическое вмешательство по поводу шванномы языкоглоточного нерва [2]. Именно поэтому при шванноматозе и/или операции в анамнезе следует иметь в виду возможность возникновения новых шванном разных локализаций. Нера-

дикальное удаление опухоли может привести к рецидиву [17]. Несмотря на редкость, имеются описания злокачественных шванном мошонки [18], биологически соответствующих саркомам. Диагноз злокачественной опухоли из оболочек периферических нервов основывается на морфологических данных — митозы, полиморфизм, инфильтрация кровеносных сосудов. Максимально радикальное удаление опухоли помогает также провести наиболее информативное и полноценное морфологическое исследование [14]. Микроскопическая картина шванномы отличается двумя хорошо распознаваемыми гистологическими типами, которые необязательно оба присутствуют в 1 опухоли. Области типа Antoni A состоят из компактно расположенных веретеновидных клеток, которые собраны в палисадные структуры (рис. 2) или в органоидный вид (тельца Верокаи, *Verocay bodies*). Участки типа Antoni B состоят из опухолевых клеток, «висящих» в миксоматозном матриксе, который может иметь микрокистозный вид. Ранее были описаны несколько морфологических вариантов: клеточная, железистая, эпителиоидная, а также атипичная (ancient) шваннома, которая включает причудливые гипехромные ядра без фигур митоза [5, 19]. Все перечисленные варианты — доброкачественные и прогностически не имеют существенного значения. Атипичный вариант встречается в мошонке чрезвычайно редко [5] (большинство описанных случаев этого варианта относятся к шванномам области головы и шеи [20, 21]). Ранняя диагностика помогает ограничиться более экономной резекцией и предотвратить начало злокачественной трансформации, которая хотя и наблюдается редко в шванноме, но описана в литературе [17]. Хотя злокачественные изменения в опухоли чрезвычайно редки [9, 16], крупные и не полностью удаленные новообразования способны давать рецидивы [12].

В одном из описаний в литературе было необходимо наблюдение в течение 2 лет после операции ввиду больших размеров опухоли и исключения неполноты резекции опухоли [11]. Другая публикация говорит о наблюдении в случае шванномы мошонки у мужчин в течение до 6 лет (среднее 4,5 года) [17]. Длительный период follow-up, превышающий 2 года, обычно требуется в случаях новообразования больших размеров и при наличии некрозов и кровоизлияний при гистологическом исследовании [12].

Заключение

Описанный нами случай и приведенный обзор литературы предполагают, что при наличии медленно растущей опухоли мошонки следует исключать шванному. УЗИ (возможно с последующим МРТ) — наилучший алгоритм обследования и подтверждения экстраэпителиальной локализации опухоли, до того как будет получен материал для морфологического исследования после хирургической операции. Оперативное вмешательство — стандартный метод лечения, позволяющий сохранить яичко в большинстве случаев и получить достаточное количество материала для гистологического и исследования. Окончательно диагноз шванномы устанавливается только после выполнения ИГХ-исследования. Для предотвращения риска рецидива, необходима максимально радикальная резекция, особенно в случаях больших или множественных шванном. Следует отметить, что на сегодняшний день не существует выработанных алгоритмов диспансерного наблюдения таких пациентов ввиду ограниченного числа описаний в литературе. Основываясь на анализе случаев, опубликованных в литературе, радикальность резекции при доброкачественной шванноме можно оценить через 6 и 12 мес после операции.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Rosai J., Ackerman L.V. Ackerman's surgical pathology. 9th ed. New York: Mosby, 2004.
2. Ikari R., Keisei Okamoto K., Tetsuya Yoshida T. et al. A rare case of multiple schwannomas presenting with scrotal mass: a probable case of schwannomatosis. *Int J Urol* 2010;17:734–6.
3. Sighinolfi M.C., Mofferdin A., De Stefani S. et al. Benign intratesticular schwannoma: a rare finding. *Asian J Androl* 2006;8(1):101–3.
4. Daneshmand S., Youssefzadeh D., Chamie K. et al. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003;62:993–7.
5. Chan P.T., Tripathi S., Low S.E., Robinson L.Q. Case report — ancient schwannoma of the scrotum. *BMC Urol* 2007;7(1):1–4.
6. Arciola A.J., Golden S., Zapinsky J., Fracchia J.A. Primary intrascrotal nontesticular schwannoma. *Urology* 1985;26:304–6.
7. Fernandez M.J., Martino A., Khan H. et al. Giant neurilemoma: unusual scrotal mass. *Urology* 1987;30:74–6.
8. Mohammad Shahid, Syed Shamshad Ahmad, Shaista M. Vasanwala et al. Schwannoma of the scrotum: case report and review of the literature. *Korean J Urol* 2014;55(3):219–21.
9. Matsui F., Kobori Y., Takashima H. et al. A case of intrascrotal schwannoma. *Hinyokika Kiyo* 2002;48:749–51.
10. Latchamsetty K.C., Elterman L., Coogan C.L. Schwannoma of a seminal vesicle. *Urology* 2002;60:515.
11. Zarate Rodríguez E., Fernandez Gonzalez I., Lujan Galan M. et al. Schwannoma of the scrotum: report of case and review of the literature. *Actas Urol Esp* 1997;21:1012–3.
12. Jiang R., Chen J.H., Chen M., Li Q.M. Male genital schwannoma, review of 5 cases. *Asian J Androl* 2003;5:251–4.
13. Kim Y.J., Kim S.D., Huh J.S. Intrascrotal and extratesticular multiple schwannoma. *World J Mens Health* 2013;31(2):179–81.
14. Palleschi G., Carbone A., Cacciotti J. et al. Scrotal extratesticular schwannoma: a case

- report and review of the literature. BMC Urol 2014;14:32.
15. Cantisani V., Olive M., Di Segni M. et al. Contrast-enhanced ultrasonographic (CEUS) and elastosonographic features of a case of testicular Leydig tumor. Ultraschall Med 2012;33(5):407–9.
16. Aigner F., De Zordo T., Pallwein-Prettner L. et al. Real-time sonoelastography for the evaluation of testicular lesions. Radiology 2012;263(2):584–9.
17. Safak M., Baltaci S., Ozer G. et al. Long-term outcome of a patient with intrascrotal extratesticular malignant schwannoma. Urol Int 1998;60(3): 202–4.
18. Muzac A., Mendoza E. Malignant schwannoma presenting as an inguinoscrotal mass. Eur Urol 1992;21(4): 340–2.
19. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone (IARC WHO Classification of Tumours). Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P., Mertens F. (eds). Ed. 4. Lyon, IARC, 2013.
20. Isobe K., Shimizu T., Akahane T., Kato H. Imaging of ancient schwannoma. AJR Am J Roentgenol 2004;183:331–6.
21. Chu Y.C., Yoon Y.H., Han H.S. et al. Malignant transformation of intrathoracic ancient neurilemmoma in a patient without von Recklinghausen's disease. J Korean Med Sci 2003;18:295–8.