



**А. А. Кенс<sup>1</sup>, А.-М. А. Кенс<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Львівська клінічна лікарня залізничного транспорту

<sup>2</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

## Злоякісна нейрофіброма (нейрогенна саркома) грудної залози (опис клінічного випадку)

**Вступ.** Пухлини периферійної нервової системи (нейрофіброматоз першого типу) описав наприкінці XIX ст. німецький патолог Фрідріх Даніель фон Реклінгаузен. Найпоширенішими проявами захворювання вважають плями «кави з молоком», ластовиння, множинні підшкірні нейрофіброми, серед органних уражень – гліому зорового нерва [2, 3, 6]. Імовірність злоякісного переродження нейрофібром, як стверджують дослідники [4, 5], коливається від 15,0 до 30,0 %. У сучасній літературі багато інформації присвячено шкірним і підшкірним проявам хвороби, значно менше – органним ураженням [2, 4, 5]. У доступній нам літературі ми не натрапили на описи плексиформної нейрофіброми з локалізацією у молочній залозі.

**Мета дослідження.** Описати клінічний випадок злоякісної нейрофіброми (нейрогенної саркоми) молочної залози.

**Матеріали й методи дослідження.** Описаний клінічний випадок злоякісної нейрофіброми (нейрогенної саркоми) молочної залози з проведенням інтерпретації результатів обстежень та лікування.

**Результати дослідження та їх обговорення.** Клінічний перебіг плексиформної нейрофіброми з локалізацією у молочній залозі, результати візуалізаційних методів діагностики (ультрасонографія, мамографія) та морфологічного (цитологічного та гістологічного) дослідження біоптатів дали підстави запідозрити наявність у хворой цілого спектра можливих захворювань (малігнізована фіброаденома, міофібробластома, нодулярний фасціт). Гістологічне дослідження повністю видаленої пухлини дало змогу поставити правильний діагноз і обрати правильну лікувальну тактику.

26 липня 2016 р. під час планового мамологічного обстеження у жінки 53 років виявлено пухлину лівої молочної залози, округлої форми, в капсулі, до 4,0 см у діаметрі (рис. 1).

Під ультразвуковою візуалізацією проведено аспіраційну біопсію пухлини. Цитологічне дослідження біоптату показало наявність фіброаденоми з імовірним

переродженням у рак. Пацієнтці запропоновано ексцизійну біопсію в обсязі секторальної резекції лівої молочної залози для гістологічного дослідження – хвора відмовилась і тривалий час не зверталася до лікаря.

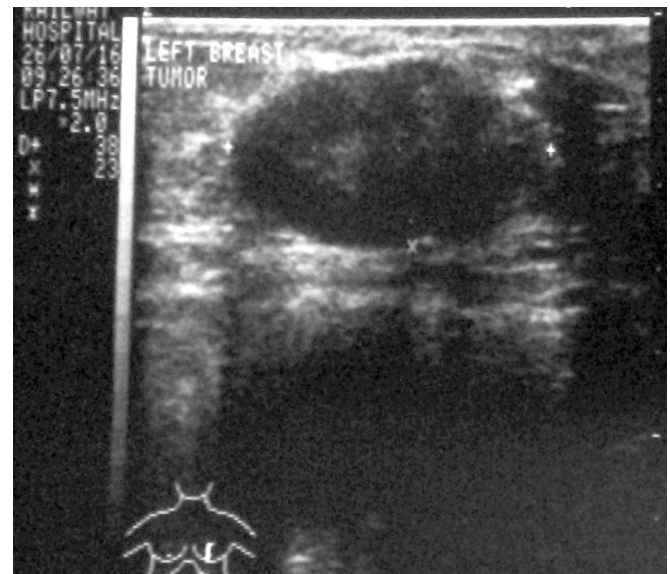


Рис. 1. УЗД пухлини, діагностованої під час першого обстеження.

10 липня 2017 хвора звернулася за допомогою повторно й погодилася на оперативне лікування пухлини. На час другого обстеження пухлина багатовузлової будови охоплювала майже всю молочну залозу (рис. 2–4).

Із огляду на інтенсивний ріст пухлини, сумнівну операбельність і підозру на злоякісне переродження, згідно з результатами цитологічного дослідження, хворій виконано трепанобіопсію з гістологічним дослідженням біоптату. Гістологічний висновок: пухлина представлена веретеноподібними клітинами з еозинофільною цитоплазмою і овідними ядрами без вираженого поліморфізму та мітотичної активності, що формують пучкові структури в колагені-

зованій стромі. В одному з біоптатів пухлина відмежована від тканини грудної залози (без ознак інфільтративного росту). Морфологічна будова найбільше відповідає міофібробластомі грудної залози. Подібна морфологічна будова можлива за наявності нодулярного фасціїту.

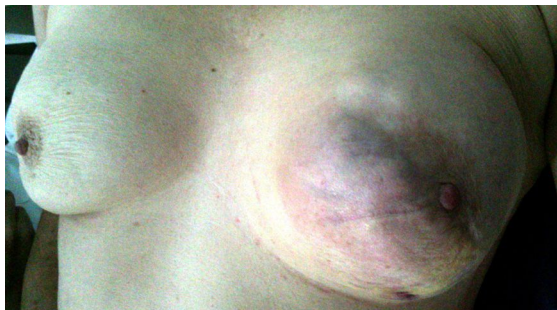


Рис. 2. Клінічні ознаки.

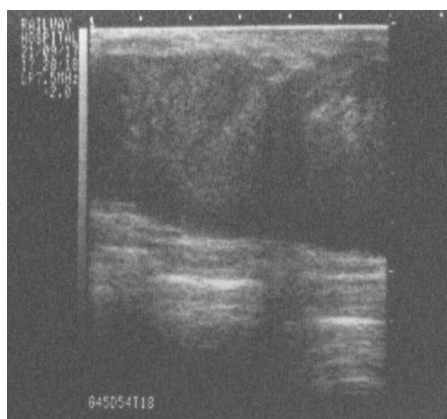


Рис. 3. УЗД.

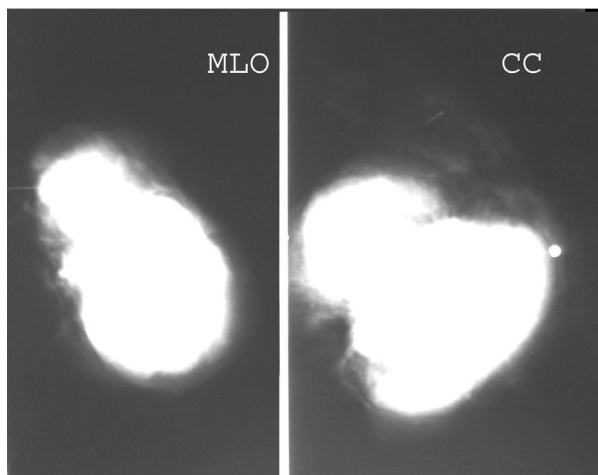


Рис. 4. Мамографія лівої молочної залози в двох проекціях.

Оскільки пухлина уразила майже всю молочну залозу, адекватним обсягом оперативного лікування обрано просту мастектомію, яку виконано під загальним знечуленням 03 серпня 2017 р. Макроскопічне дослідження препарату виявило низку пухлин різного розміру, відмежованих від залозистої тканини вираженою капсулою, та значний поліморфізм пухлин на розрізі (рис. 5, 6).

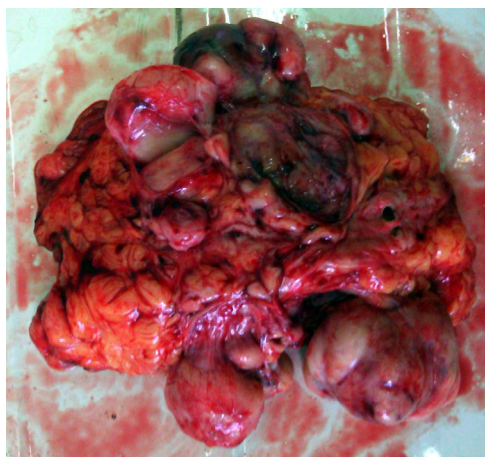


Рис. 5. Макроскопічний вигляд пухлини.

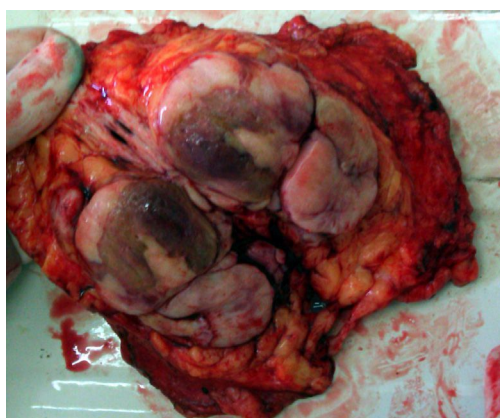


Рис. 6. Пухлина на розрізі: виражений поліморфізм.

Гістологічне дослідження видаленої пухлини: грудна залоза майже повністю замінена чітко обмеженим горбкуватим вузлом – інкапсульована доброякісна пухлина оболонкою нервових волокон – нейрофіброма, з множинними концентричними структурами за типом тактильних тілець, міксоматозом, гіалінозом.

Із огляду на певну розбіжність у трактуванні результатів гістологічного дослідження трепанобіоптату та операційного матеріалу, препарати переглянуто в іншій установі. Діагноз нейрофіброми підтверджено, проте наголошено на значній мітотичній активності в деяких ділянках пухлини, що дає підстави розцінювати її як злоякісну пухлину з піхов периферійних нервів, імовірно – на ґрунті нейрофіброми.

Післяопераційний перебіг без особливостей, рана загоїлася первинним натягом, хвору виписано під амбулаторне спостереження. Оскільки хворій видалено уражений орган у його анатомічних межах, вогнища мітотичної активності розташовувались у межах «капсули» пухлини, жодних лікувальних чи ад'ювантних заходів пацієнтці не запропоновано.

**Висновки.** Злоякісна нейрофіброма молочної залози є захворюванням, діагностика якого утруднена. Виражений макроскопічний поліморфізм пухлини під час гістологічного дослідження може пояснити розбіжності в оцінці пухлини за результатами дослідження біоптатів.

## Список літератури

1. Abernathy CR, Rasmussen SA, Stalker HJ, Zori R, Driscoll DJ, Williams CA et al. NF1 mutation analysis using a combined heteroduplex/SSCP approach. *Hum Mutat.* 1997;9:548-554. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1098-1004\(1997\)9:6<548::AID-HUMU8>3.0.CO;2-Y](https://doi.org/10.1002/(SICI)1098-1004(1997)9:6<548::AID-HUMU8>3.0.CO;2-Y)
2. Boyd KP, Korf BR, Theos Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61(1):1-14. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.12.051>
3. Klesse L, editor. *Current Therapies for Neurofibromatosis Type Denver: Mountain States Genetic Foundation, 2010.*
4. Evans, Rosalie E. Ferner, Susan M. Huson, D. Gareth R. *Neurofibromatosis in clinical practice.* London: Springer, P. 1.
5. Kluwe L, Tatgiba M, Fünsterer C, Mautner V-F. NF1 mutations and clinical spectrum in patients with spinal neurofibro *J Med Genet.* 2003;40:368-371. <https://doi.org/10.1136/jmg.40.5.368>
6. Viskochil D, editor. *Neurofibromatosis 1: Current Issues in Diagnosis, Therapy, and Patient Management.* Denver: Mountain States Genetic Foundation, 2010.

Стаття надійшла до редакції журналу 23 листопада 2017 р.

## Злоякісна нейрофіброма (нейрогенна саркома) молочної залози (опис клінічного випадку)

А. А. Кенс, А.-М. А. Кенс

**Вступ.** Імовірність злоякісного переродження нейрофіброми, як стверджують дослідники, коливається від 15,0 до 30,0 %. Відсутність у літературі описів злоякісної нейрофіброми (нейрогенної саркоми) молочної залози робить спостереження актуальним для фахівців.

**Мета.** Описати клінічний випадок злоякісної нейрофіброми (нейрогенної саркоми) молочної залози.

**Матеріали і методи.** Описаний клінічний випадок злоякісної нейрофіброми (нейрогенної саркоми) молочної залози з проведенням інтерпретації результатів обстежень та лікування.

**Результати.** Клінічний перебіг плексиформної нейрофіброми з локалізацією у молочній залозі, результати візуалізаційних методів діагностики (ультрасонографія, мамографія) та морфологічного (цитологічного та гістологічного) дослідження біоптатів дали підстави запідозрити наявність у хворої цілого спектра можливих захворювань (малігнізована фіброаденома, міофібробластома, нодулярний фасциїт). Гістологічне дослідження повністю видаленої пухлини дало змогу поставити правильний діагноз і обрати правильну лікувальну тактику.

**Висновки.** Злоякісна нейрофіброма молочної залози є захворюванням, діагностика якого утруднена. Виражений макроскопічний поліморфізм пухлини під час гістологічного дослідження може пояснити розбіжності в оцінці пухлини за результатами дослідження біоптатів.

**Ключові слова:** нейрофіброма, молочна залоза, гістологічне дослідження, мамографія.

## Malignant Neurofibroma (Neurogenic Sarcoma) of the Mammary Gland (Clinical Case Description)

A. Kens, A.-M. Kens

**Background.** In the modern literature, much information is devoted to skin and subcutaneous manifestations of neurofibromatosis, much less – to organs' failure. In the literature available to us, we did not come across the descriptions of plexiform neurofibroma (neurogenic sarcoma) with localization in the mammary gland. The absence in available for authors literature description of malignant neurofibroma of such localization makes this observation quite interesting for professionals.

**Aim.** To describe the clinical case of malignant neurofibroma (neurogenic sarcoma) of the mammary gland in the patient.

**Materials and Methods.** The clinical case of malignant neurofibromy (neurogenic sarcoma) of the mammary gland is described with the interpretation of the results of examinations and proposed treatment.

**Results.** The clinical examination of the disease, the data of the visualization methods of diagnosis (ultrasonography, mammography) and the morphological (cytological and histological) study of biopsy samples gave grounds to suspect the patient's presence of a wide range of possible diseases: malignant fibroadenoma, myofibroblastoma, nodular fasciitis. The histological examination of the completely removed tumor has made it possible to set the right diagnose and correct the medical tactics. Postoperative period was without any complications, the wound was healed by the primary tension, the patient was discharged under the outpatient observation. Since the patient had the affected organ removed in its anatomical limits, the centers of mitotic activity were located within the "capsule" of the tumor, no therapeutic or adjuvant measures were proposed to the patient.

**Conclusions.** Malignant neurofibroma of the mammary gland is a disease whose diagnosis is difficult. Only a histological examination of the completely removed tumor made it possible to establish the correct diagnosis, and pronounced macroscopic polymorphism became an explanation for such a discrepancy in the evaluation of the tumor according to the data of the study of biopsy.

**Keywords:** neurofibroma, mammary gland, histological examination, mammography.