

**ПЛЕШКОВ С. А., ОКУНЕВ Н. А., ОКУНЕВА А. И., КЕМАЕВ А. Б., СОЛДАТОВ О. М.,
КОСТЕРИН А. В., ГАЛКИНА М. Г., ЛУКЪЯНОВА К. К.**

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
ГАНГЛИОНЕВРОМЫ ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА У РЕБЕНКА**

Аннотация. В статье представлен обзор клинического случая диагностики и современного лапароскопически ассистированного удаления ганглионевромы забрюшинного пространства у ребенка 6 лет. Опухоль была обнаружена случайно при проведении ультразвукового исследования органов брюшной полости. Своевременная диагностика и лапароскопическое радикальное оперативное удаление способствуют благоприятному прогнозу. Ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии с выздоровлением.

Ключевые слова: ганглионеврома, доброкачественные опухоли у детей, лапароскопическая операция, забрюшинное пространство.

**PLESHKOV S. A., OKUNEV N. A., OKUNEVA A. I., KEMAEV A. B., SOLDATOV O. M.,
KOSTERIN A.V., GALKINA M. G., LUKYANOVA K. K.**

**CLINICAL CASE OF DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF
RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA IN A CHILD**

Abstract. The article presents a review of a clinical case of diagnosis and modern laparoscopically assisted removal of retroperitoneal ganglioneuroma in a 6-year-old child. The tumor was discovered accidentally during an ultrasound examination of the abdominal organs. Timely diagnosis and laparoscopic radical surgical removal contribute to a favorable prognosis. The child was discharged in a satisfactory condition with recovery.

Keywords: ganglioneuroma, benign tumors in children, laparoscopic surgery, retroperitoneal space.

Актуальность. В последнее время прослеживается тенденция к росту числа онкологических заболеваний у детей. Диагностика новообразований затруднена, так как они имеют стертую или бессимптомную клинику, но применение современных лабораторно-инструментальных методов обследования, диспансеризация и онкологическая настороженность врачей разных специальностей позволяют установить верный диагноз на ранних стадиях заболевания.

Ганглионеврома (ГН) – опухоль периферической и центральной нервной системы, состоящая из зрелых элементов симпатических нервных ганглиев, и ее возникновение связывают с нарушением закладки элементов симпатической нервной системы. В литературе описаны случаи спонтанного созревания нейробластомы до ганглионевромы. Локализуется

ганглионеврома преимущественно в заднем средостении, реже – в забрюшинном пространстве, в мозговом веществе надпочечников, на шее, в полости малого таза, в отделах головного мозга. Нередко опухоль прорастает в позвоночный канал, в этом случае она имеет вид песочных часов, то есть состоит из двух узлов – паравертебрального и экстрамедуллярного. Редко ганглионеврома забрюшинного пространства может быть связана с надпочечником. Выявляется преимущественно в детском и юношеском возрасте. Достоверные данные о частоте встречаемости ГН отсутствуют в связи с тем, что нет систематической регистрации этого вида опухоли. По ряду данных [1], частота ГН составляет примерно 1 случай на 1 млн в общей популяции. В некоторых источниках описывают превалирование лиц женского пола в структуре заболеваемости, в других исследованиях отсутствуют гендерные различия.

Хотя ГН является доброкачественной опухолью, в литературе есть единичные описания данной опухоли с отдаленными метастазами в печени, костях, которые также имеют доброкачественный характер при гистологическом исследовании [2].

Макроскопически ГН может выглядеть как опухоль плотной консистенции, не имеющая капсулы, четко отграниченная от окружающих тканей, на срезе – серо-белая, без очагов некроза и кровоизлияний. Микроскопически ГН представлена нейрофибромоподобной тканью, состоящей из шванновских клеток, имеющих скудную веретенообразную цитоплазму, волнистые темные ядра и мелкие ядрышки, среди которых просматриваются ганглиозные клетки. Ганглионевромы обычно единичны, величиной от 0,5 до 25 см, чаще обнаруживаются в заднем средостении и забрюшинном пространстве [3].

Редкость ГН обуславливает объективные трудности в диагностике и выборе тактики ведения (хирургическое удаление, наблюдение) и требует мультидисциплинарного подхода. Ганглионевромы имеют стертую клиническую картину и могут протекать бессимптомно. Симптомы проявляются только, когда опухоли достигают значительных размеров, сдавливая соседние органы, либо образование имеет гормональную активность. В большинстве случаев они случайно обнаруживаются при применении визуализационных методов исследования: при прохождении планового диспансерного обследования или обследования по поводу другого заболевания. В частности, ГН часто являются причиной развития сколиоза у детей [4].

Методы визуализации, используемые для диагностики ГН, неспецифичны: ультразвуковое исследование, КТ, МРТ, ангиография. На КТ снимках ганглионеврома определяется как четко отграниченное округлое или полулунное, дольчатое образование. В 94% случаев опухоль представлена гомогенной массой с меньшей, в сравнении с мышечной тканью, плотностью. В 20% случаях на КТ-снимках отмечается наличие редких и плотных кальцификатов. На МР-томограммах ганглионеврома представлена гомогенной опухолью с

относительно низким уровнем интенсивности сигнала в T1-срезах. Интенсивность T2-сигнала зависит от пропорции отношения миксоидной стромы к клеточному компоненту и количества коллагеновых волокон. Опухоли со средней интенсивностью сигнала в T2 МРТ-изображениях содержат многочисленные клеточный и фиброзный компоненты и незначительное количество миксоидной стромы. Те опухоли, которые имеют высокую интенсивность сигнала в T2-изображениях, представлены большим количеством миксоидной стромы и относительно низким содержанием клеточного и фиброзного компонентов. Одним из специфичных магнитно-резонансных признаков ганглионевромы является наличие ободка низкой интенсивности сигнала в T2-изображениях, придающего опухоли округлый вид. Данные компьютерной и магнитно-резонансной томографии позволяют определить есть ли прорастание опухолью близлежащих органов и проникновение в позвоночный канал. Основной задачей компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии является определение резектабельности опухоли и планирование оперативного лечения. Окончательный диагноз устанавливается после оперативного удаления и гистологического исследования [5].

ГН нечувствительны к химиотерапии, их основным методом лечения является хирургическая резекция. Однако оперативное вмешательство, как правило, считается необходимым только тогда, когда опухоль локализована и ее удаление не представляет больших трудностей или имеется значительное компрессионное воздействие образования на соседние ткани и есть функциональные проблемы. Если возможно выполнение полной хирургической резекции, проведение операции может быть выполнено уже при постановке диагноза. Если данная опция невозможна, прибегают к биопсии образования. Выбор доступа во многом зависит от соответствующих диагностических критериев. Определены показания и противопоказания для выполнения эндоскопических операций основанные на диагностических критериях. Показанием для выполнения эндоскопических операций являлось опухоль менее 6 см в диаметре, противопоказанием инкапсуляция в опухоли магистральных сосудов, размер опухоли более 6 см, переход опухоли за среднюю линию. Однако, по последним данным, истинный размер опухоли не может рассматриваться как диагностический критерий для определения доступа хирургического вмешательства [6].

Материал и методы. Проведен разбор клинического случая диагностики и оперативного лечения ребенка 6 лет с ганглионевромой забрюшинного пространства ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» г. Саранска в 2020 году.

Результаты. Из анамнеза выяснено, что больному М., 6 лет, при проведении профилактического осмотра в детском саду было проведено УЗИ органов брюшной полости,

на котором заподозрено образование с локализацией в забрюшинном пространстве слева. Направлен в консультативную поликлинику ГБУЗ РМ ДРКБ г. Саранск, где был проконсультирован детским хирургом-онкологом, госпитализирован в онкологическое отделение стационара. Жалоб на момент госпитализации не предъявлял.

Объективный осмотр: живот при поступлении обычной формы, мягкий, безболезненный при пальпации. При глубокой целенаправленной пальпации слева в околопупочной области определяется округлое, плотное образование в левой половине брюшной полости, малосмещаемое, размерами 7×10 см, безболезненное.

Проведенная лабораторно-инструментальная диагностика: лабораторные показатели клинического анализа крови, мочи, комплекс биохимических исследований и онкомаркеры – в пределах физиологической нормы.

При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства: в забрюшинном пространстве слева у нижнего полюса левой почки визуализируется неоднородное образование средней эхоплотности с небольшим гипоэхогенным компонентом, неправильной формы размером 71×42×51 мм с неоднородным участком повышенной эхоплотности диаметром 35 мм. Образование частично огибает брюшную отдел аорты. В режиме ЦДК прослеживается единичный сосудистый рисунок. Заключение: Неоднородного образования забрюшинного пространства слева.

Компьютерная томография органов брюшной полости с контрастным усилением: В забрюшинном пространстве слева, книзу от хвоста поджелудочной железы, между передней поверхностью нижнего полюса левой почки и передней поверхностью поясничной мышцы и передней полуокружностью брюшной аорты, определяется солидное объемное образование с ровными четкими контурами, однородной структуры. Заключение: КТ картина солидного объемного образования брюшной полости (забрюшинного пространства) слева.

На основании жалоб, данных анамнеза, клинической картины, объективного осмотра, данных лабораторно-инструментальных методов обследования был выставлен клинический диагноз: Объемное образование забрюшинного пространства слева.

Далее коллегиальным решением детских хирургов и онкологов на основе объективного осмотра и данных инструментально – лабораторных методов исследований ребенка (локализация новообразования доступная для лапароскопического вмешательства, низкий риск злокачественного потенциала опухоли, прилегание опухоли только к аорте на небольшом протяжении, без сдавления и прорастания просвета сосуда, небольшой размер опухоли по отношению к размеру брюшной полости) на междисциплинарном консилиуме было принято решение о проведении оперативного лечения в объеме удаление новообразования забрюшинного пространства с использованием видеоэндоскопических

технологий, с последующим комплексным патоморфологическим и иммуногистохимическим исследованием полученного операционного материала в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России (г. Москва).

Из протокола оперативного вмешательства: название операции: Лапароскопически ассистированное удаление образования забрюшинного пространства, длительность: 115 минут. Ход операции: Операция выполнена с применением эндотрахеального наркоза. При поднаркозной пальпации живота – левее пупка определяется плотное объемное образование с гладкой ровной поверхностью, подвижное. Инфраумбиликально, открытым способом, в брюшную полость установлен троакар (5 мм) с тупоконечным стилетом. Наложено карбоксиперитонеум 13 мм рт. ст. Под контролем зрения по правому флангу и в левой подвздошной области установлены рабочие троакары (5 мм). При инструментальной ревизии в левом верхнем отделе живота, забрюшинно, определяется объемное образование. Выполнено рассечение брюшины над образованием, выделена его передняя поверхность, на которую через переднюю брюшную стенку наложен якорный шов атравматичной нитью. Поэтапно с помощью крючка-монокаутера образование выделено из окружающих тканей забрюшинного пространства. Связи образования с окружающими органами не установлено. Наиболее интимная связь образования располагалась паравертебрально с задней стенкой живота. С помощью минилапаротомии в левой подвздошной области по троакарному доступу образование было удалено из брюшной полости. Проведен контроль на гемостаз и наличие инородных тел. Троакарные раны ушиты узловыми швами. Минилапаротомическая рана ушита послойно, кожа – субкутанно абсорбируемым швом.

Операционный материал (макропрепарат представлен образованием «каплевидной» формы; плотное, в тонкой оболочке, размером 7×5×4 см) направлен на гистологическое исследование в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (рис. 1).

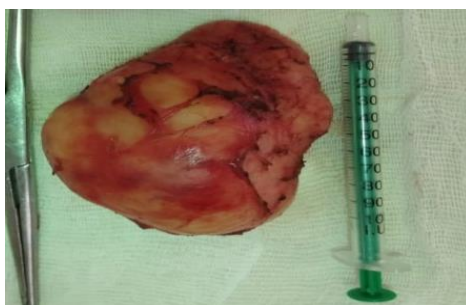


Рис. 1. Операционный материал (ганглионеврома).

Заключение гистологического исследования из ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева от 26.03.2021 г.: Описание макропрепарата: округлое образование с гладкой поверхностью белесоватого цвета, размерами 7,5×5,5×4,5 см с коричневыми вкраплениями, на разрезе однородного желтоватого цвета. Описание микропрепарата: фрагменты опухоли,

которая состоит из веретеновидноклеточной шванновской стромы с диффузно расположенными ганглиозными клетками и мелкими лимфоидными инфильтратами. Заключение: Ганглионеврома.

Выставлен заключительный клинический диагноз: Ганглионеврома забрюшинного пространства. Учитывая гистологический вариант опухоли и радикальное оперативное вмешательство, полихимиотерапия ребенку не показана. Послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Швы сняты на 7-й день после операции. Послеоперационных осложнений нет. Выписан в удовлетворительном состоянии с выздоровлением.

Прогноз для здоровья, трудоспособности, жизни благоприятный.

Заключение. Таким образом, данная опухоль была обнаружена случайно при проведении УЗИ органов брюшной полости. Своевременная диагностика и лапароскопическое радикальное оперативное удаление способствуют благоприятному прогнозу и полному выздоровлению больного.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бабаханова С. Б., Качанов Д. Ю., Щербаков А. П., Рощин В. Ю., Друй А. Е., Ликарь Ю. Н., Шаманская Т. В. Ганглионейрома как феномен дозревания нейробластомы // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2020. – № 19 (4). – С. 133-142.
2. Miyake M., Tateishi U., Maeda T., Arai Y., Seki K., Hasegawa T. A case of ganglioneuroma presenting abnormal FDG uptake // Ann. Nucl. Med. – 2006. – Vol. 20, no. 5. – P. 357-360.
3. Lima A. F., Moreira F. C., Menezes A., Dias L. Cervical Ganglioneuroma in Pediatric Age: A Case Report Antonio // Turk. Arch. Otorhinolaryngol. – 2018. – Vol. 56, no. 4. – P. 237-240.
4. De Lellis R. The adrenal glands. In: Diagnostic Surgical Pathology, 3rd ed. // Edited by Sternberg S. S. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. – 1999. – Vol. 1, no. 14. – P. 589-623.
5. Decarolis B., Simon T., Krug B., Leuschner I., Vokuhl C., Kaatsch P. Treatment and outcome of Ganglioneuroma and Ganglioneuroblastoma intermixed // BMC Cancer. – 2016. – No. 16. – P. 542.
6. Терновоя Е. С., Качанов Д. Ю., Шаманская Т. В., Щербаков А. П., Варфоломеева С. Р., Рубцова Н. А. Факторы риска по данным визуализации у пациентов с нейробластомой. Обзор литературы // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2019. – № 6 (3). – С. 31-43.