

ГАНГЛИОНЕВРОМА ГОЛОВКИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

3.1.9 - Хирургия (медицинские науки)
3.1.25 - Лучевая диагностика
(медицинские науки)

*Турченко И.А., Шевченко Т.В., Трифонов С.А., Филатова А.А., Калинин Д.В., Гурмиков Б.Н.,
Жаворонкова О.И., Рузавин В.С.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- орфанное заболевание
- ганглионеврома
- поджелудочная железа
- дифференциальная диагностика
- патоморфология
- орфанные заболевания

АННОТАЦИЯ:

Введение: в представленном клиническом наблюдении описывается случай успешного хирургического лечения пациентки с ганглионевромой поджелудочной железы. Встречаемость данной патологии составляет менее 1 случая на миллион населения, а панкреатическая локализация в мировой литературе почти не описана.

Цель: осветить проблемы дифференциальной диагностики и хирургического лечения ганглионевромы головки поджелудочной железы.

Материал и методы: описано клиническое наблюдение успешного хирургического лечения пациентки с ганглионевромой поджелудочной железы. Также подробно представлены результаты морфологического исследования ганглионевромы.

Результаты: проведен подробный путь диагностического поиска и лечения, представлены результаты гистологического и иммуногистохимического исследования ганглионевромы головки поджелудочной железы.

Выводы: ганглионеврома головки поджелудочной железы является редчайшим доброкачественным новообразованием данной анатомической области, что делает его диагностику крайне затруднительной задачей. Современное научное сообщество в настоящий момент находится на стадии накопления материала о данном типе новообразований.

Для цитирования. Турченко И.А., Шевченко Т.В., Трифонов С.А., Филатова А.А., Калинин Д.В., Гурмиков Б.Н., Жаворонкова О.И., Рузавин В.С. «ГАНГЛИОНЕВРОМА ГОЛОВКИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)». Ж. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ИНТЕРВЕНЦИОННАЯ РАДИОЛОГИЯ. 2024; 18(5): 79–85.

GANGLIONEUROMA OF THE HEAD OF THE PANCREAS (CASE REPORT)

*Turchenko I.A., Shevchenko T.V., Trifonov S.A., Filatova A.A., Kalinin D.V., Gurmikov B.N.,
Zhavoronkova O.I., Ruzavin V.S.

A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery

KEY-WORDS:

- orphan disease
- ganglioneuroma
- pancreas
- differential diagnosis
- pathomorphology
- orphan diseases

ABSTRACT:

Introduction: this clinical observation describes a case of successful surgical treatment of a patient with pancreatic ganglioneuroma. The incidence of this pathology is less than 1 case per million, and its pancreatic localization is almost not described in the world literature.

Aim: was to highlight problems of differential diagnostics and surgical treatment of the mentioned disease.

Material and methods: a case report of successful surgical treatment of a patient with pancreatic ganglioneuroma is described. The results of the morphologic study of ganglioneuroma are also presented in detail.

Results: a detailed diagnostic path and treatment were carried out, and the results of histologic and immunohistochemical examination of ganglioneuroma of the head of the pancreas were presented.

Conclusion: ganglioneuroma of the head of the pancreas is the rarest benign neoplasm of this anatomical region, which makes its diagnosis an extremely difficult task. The modern scientific community is currently at the stage of accumulation of material about this type of neoplasm.

*Адрес для корреспонденции (Correspondence to): Турченко Иван Александрович (Turchenko Ivan A.), e-mail: iturchenko57@gmail.com

Введение

Ганглионеврома является редким типом доброкачественных опухолей, исходящих из клеток центральной или периферической нервной системы. Частота встречаемости не превышает 0,012 случаев на 100 тыс. населения, что позволяет отнести эту патологию к группе орфанных заболеваний [1]. Данное новообразование принято считать результатом нарушения эмбриональной закладки клеток симпатической нервной системы. Типичными локализациями этого типа опухолей являются заднее средостение, забрюшинное пространство, мозговое вещество надпочечников, полость малого таза. Часто ганглионевромы прорастают в позвоночный канал, с формированием паравертебрального компонента [2].

Ганглионевромы не имеют специфической симптоматики. Эта опухоль может быть обнаружена пальпаторно или проявиться при сдавлении прилежащих структур в случае достижения больших размеров. Чаще всего они являются случайной находкой при рутинном медицинском обследовании [3]. По данным мета анализа немецкой группы ученых, включившем данные о 364 пациентах, показано, что ганглионевромы в 65,7% (60,6%-70,4%) диагностируются уже во взрослом возрасте. Несколько чаще данное заболевание встречается у женщин, в 62% (56,9%-66,9%). При этом 24,5% (20,3%-39,1%) опухолей были обнаружены случайно. Основной локализацией являются полость малого таза и забрюшинное пространство, при этом 32% всех случаев пришлось на ганглионевромы надпочечников [4]. Ввиду отсутствия специфической симптоматики, основными способами диагностики ганглионевромы являются компьютерная томография и МРТ. Дифференциальная диагностика включает в себя большое число доброкачественных и злокачественных новообразований, таких как нейрофиброма, ганглионейробластома, феохромоцитомы и др. Как правило, на КТ нейрофиброма представляет собой гомогенное образование овальной формы с четкими контурами. Однако определить принадлежность новообразования к нервной системе не всегда возможно даже при использовании современных методов визуализации [5]. Панкреатическая локализация ганглионевромы является экстремально редким вариантом данного типа опухолей. На настоящий момент в мировой литературе опубликовано менее 20 клинических наблюдений данного типа [6,7].

Крайне низкая встречаемость ганглионевром обуславливает значительный научный интерес и потребность мирового сообщества в накоплении клинического опыта по данному типу опухолей. В предстоящем клиническом наблюдении продемонстрирован опыт диагностики и оперативного лечения пациентки при ганглионевроме головки поджелудочной железы.

Клиническое наблюдение

Пациентка И., 19 лет, при лечении внебольничной пневмонии в феврале 2024 года отметила тянущие боли в эпигастриальной области. По месту жительства выполнено КТ, где было обнаружено новообразование головки поджелудочной железы. В июле 2024 пациентка обратилась на прием в НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского для консультации и определения дальнейшей тактики лечения. При сборе анамнеза было выявлено похудение на 4 кг за 3 месяца, скорее связанное с перенесенной пневмонией. На момент первичного обращения ИМТ составил 22,15 кг/м². Анамнестические факторы риска онкологической патологии отсутствовали.

На амбулаторном этапе проведено полное обследование в условиях Центра. По данным УЗИ определялось объемное тканевое образование до 7 см в наибольшем измерении. Образование лоцировалось в проекции ворот печени и соприкасалось с желчным пузырем, при этом частично было расположено в пространстве за головкой и телом поджелудочной железы и распространялось вдоль нижней полой вены. В режиме цветного доплеровского картирования в образовании прослеживались сосудистые локусы. По данным ультразвукового исследования определить органную принадлежность опухоли не представлялось возможным. Рентгенологами Центра была выполнена консультация результатов КТ, выполненного по месту жительства. По данным исследования визуализируется образование, исходящее из дорзальной поверхности головки поджелудочной железы, солидной структуры, с проградентным постепенным накоплением контрастного препарата по периферии к отсроченной фазе до 60 единиц Хаунсфилда, размерами 65×38×65 мм. По правому контуру образование граничит с воротами печени, желчным пузырем, нисходящим отделом двенадцатиперстной кишки, компримируя её просвет, без признаков инвазии. Панкреато-дуоденальная артерия в структуре опухоли, прослеживается фрагментарно. Образование оттесняет воротную вену кпереди, нижнюю полую вену кзади, без признаков инвазии. Имеется контакт образования с чревным стволом, общей печеночной артерией, правой печеночной артерией, верхней брыжеечной артерией, без признаков инвазии. Также были обнаружены мелкие кисты в S4, S7 печени до 4 мм и дополнительная долька селезенки в области ворот селезенки до 16×10 мм. Сканы указанного исследования представлены на **рисунке 1**.

Для верификации диагноза было проведено МРТ с контрастным усилением. В результате исследование также было отмечено происхождение новообразования из дорзальной части головки поджелудочной железы и его солидная структура. При изучении фаз контрастирования обнаружено, что накопление образованием



Рис. 1. КТ органов брюшной полости. Иллюстрация опухоли.
а - артериальная фаза;
б - портальная фаза;
в - отсроченная фаза.

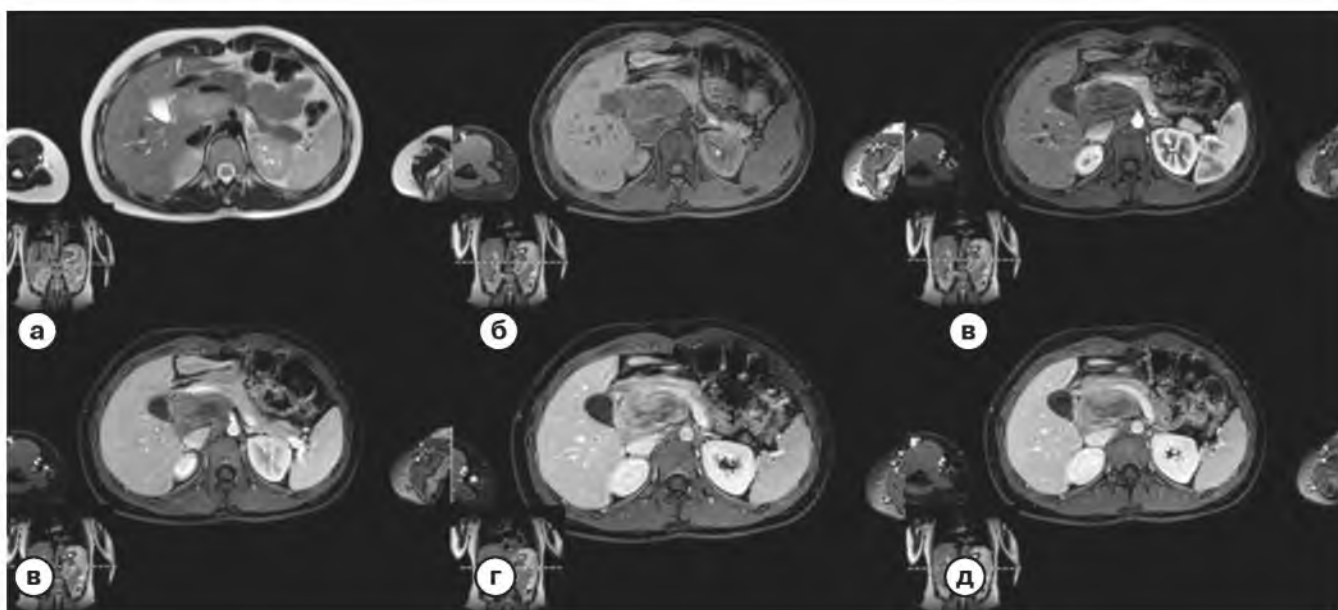


Рис. 2. МРТ органов брюшной полости.
а - T2 взвешенное изображение;
б - eTHRIVE натив;
в-в - eTHRIVE на фоне контрастного усиления последовательно.

контрастного препарата в отсроченной фазе больше по периферии. Результаты МРТ представлены на **рисунке 2**. Лабораторная диагностика не показала клинически значимых отклонений от референсных значений. Уровни онкомаркеров: РЭА, АФП и СА19-9 также были в пределах нормы.

Специфические характеристики новообразования при проведении инструментальных исследований, а также нормальный уровень онкологических маркеров и демографические данные указывали на наличие у пациентки солидной псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы. С учетом специфического расположения новообразования и его потенциально злокачественной природы было принято решение о выполнении панкреатодуоденальной резекции в плановом порядке.

Панкреатодуоденальная резекция была выполнена в условиях НМИЦ хирургии имени А.В. Вишневского 01.08.2024 г. Во время операции обращала на себя внимание мягкая структура поджелудочной железы с сохраненной дольчатостью - признаки неизменной поджелудочной железы. При мобилизации и ревизии был отмечен плотный контакт опухоли с верхней брыжеечной артерией с охватом последней более 180 град., что на фоне выраженного перипухолевого перифокального воспаления и фиброза клетчатки не позволяло исключить инвазию опухоли в артерию. Также отмечался интимный контакт опухоли с верхней брыжеечной веной, но без признаков прорастания последней. При выделении и перевязке гастродуоденальной артерии было обнаружено, что дистальная ее часть также вовлечена в опухолевый процесс.

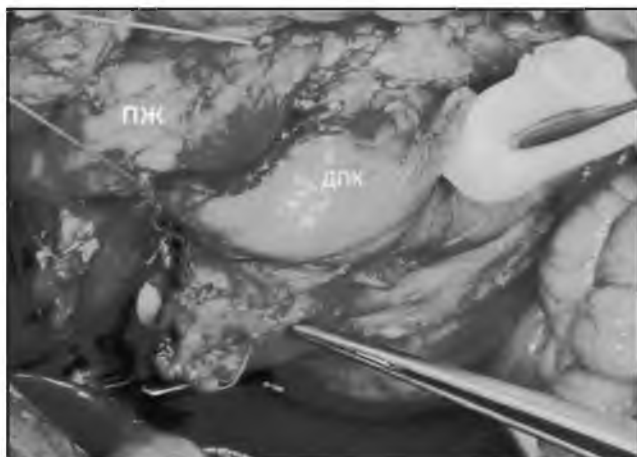


Рис. 3. Интраоперационное фото зоны интереса. Пинцет указывает на новообразование.



Рис. 4. Состояние после удаления панкреатодуоденального комплекса. Пинцет указывает на ложе удаленного новообразования.

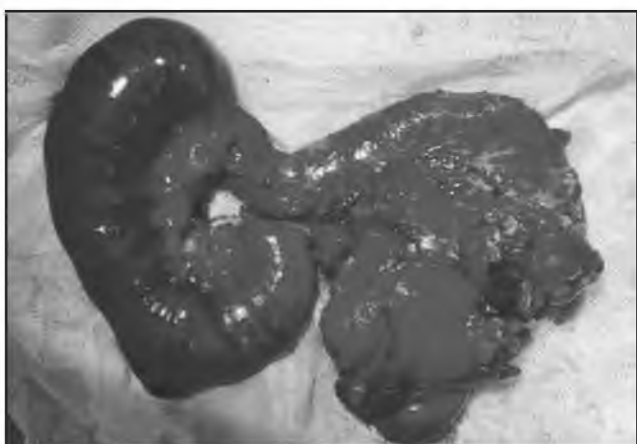


Рис. 5. Удаленный панкреатодуоденальный комплекс.

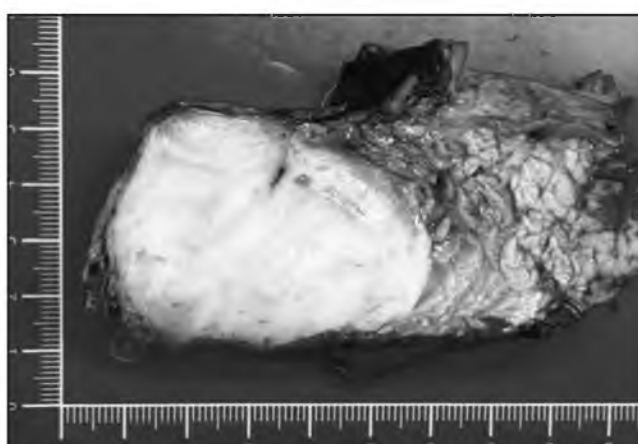


Рис. 6. Макроскопическая картина ганглионевромы головки поджелудочной железы. На разрезе опухоль тяжистого вида, с четкой границей, распространяется в парапанкреатическую клетчатку по дорзальной (окрашена черным) и медиальной (окрашена синим) поверхностям.

На **рисунке 3** представлено интраоперационное фото расположения опухоли.

Со значительными техническими трудностями было выполнено отделение опухоли от верхней брыжеечной артерии и вены. При пересечении перешейка поджелудочной железы был визуализирован главный панкреатический проток 3 мм в диаметре. **Рисунок 4** демонстрирует интраоперационное фото после удаления опухоли и панкреатодуоденального комплекса. Формирование панкреатоеюноанастомоза выполнено по методике Blumgart с прецизионным вшиванием главного панкреатического протока в отверстие в стенке тонкой кишки и фиксацией панкреатической культи сквозными «П»-образными транспаренхиматозными швами. Поочередно на одной петле тощей кишки сформированы однорядные гепатикоеюноанастомоз и дуоденоеюноанастомоз рассасывающейся монофиламентной нитью.

Пальпаторно определялась плотная, упругая консистенция новообразования. При детальном рассмотрении определялось его происхождение из задней стенки головки ПЖ. При этом определялась плотная перипохолевая фиброзная капсула. Фотография

макропрепарата после удаления представлена на **рисунке 5**. При срочном гистологическом исследовании в крае резекции поджелудочной железы элементов опухоли обнаружено не было.

При плановом макроскопическом исследовании удаленного препарата специалистами патологоанатомического отделения в головке поджелудочной железы было обнаружено массивное образование, выступающее в парапанкреатическую клетчатку по дорзальной и медиальной поверхностям, размерами 8×6×6 см.

На разрезе в области крючковидного отростка головки поджелудочной железы была обнаружена белесовато-серая опухоль с четкими границами, распространяющаяся в парапанкреатическую клетчатку по дорзальной и медиальной поверхностям. Ткань опухоли тяжистого вида, с участками миксоидных изменений. Макропрепарат представлен на **рисунке 6**.

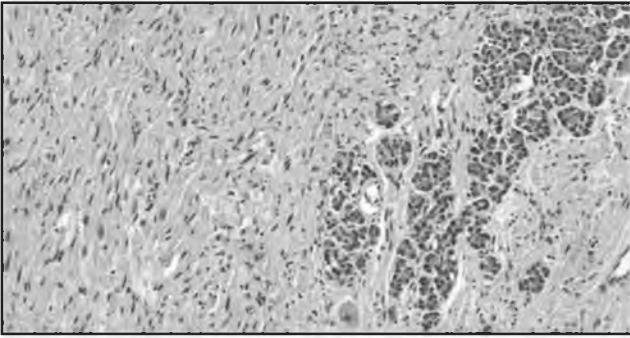


Рис. 7. Микроскопическая картина ганглионевромы головки поджелудочной железы. Опухоль солидного строения из разнонаправленных пучков переплетающихся веретеновидных и вытянутых клеток. Участки стромы с миксоидными изменениями. Среди пучков-замурованная ганглиозная клетка. Окрашивание гематоксилином и эозином: $\times 20$.

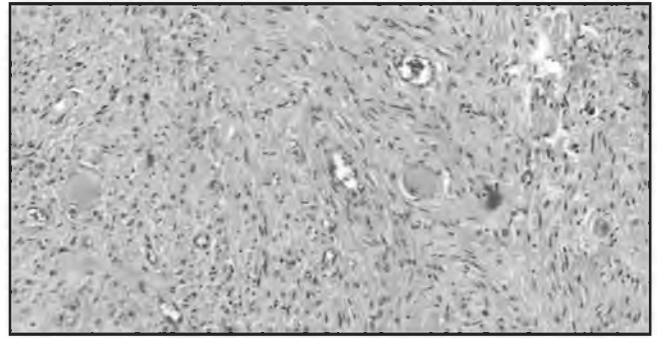


Рис. 8. Микроскопическая картина ганглионевромы головки поджелудочной железы. Среди пучков-замурованные отдельные ганглиозные клетки. Окрашивание гематоксилином и эозином: $\times 20$.

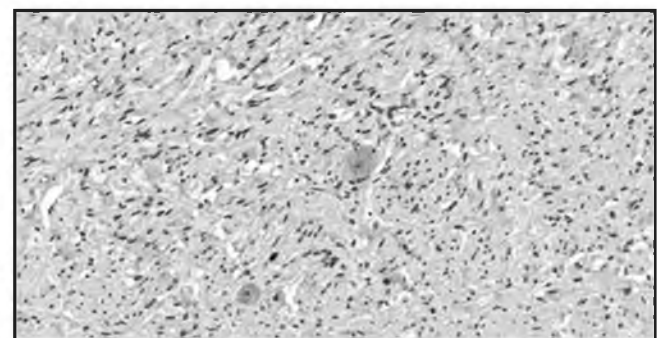
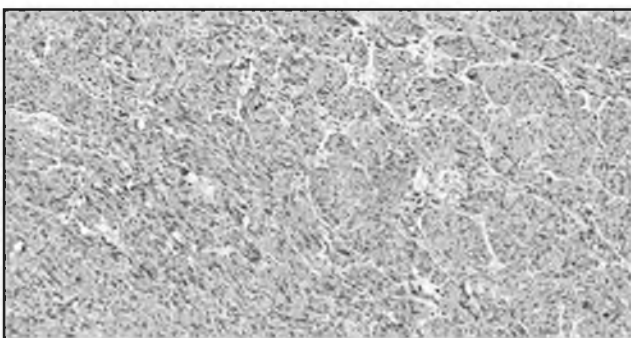
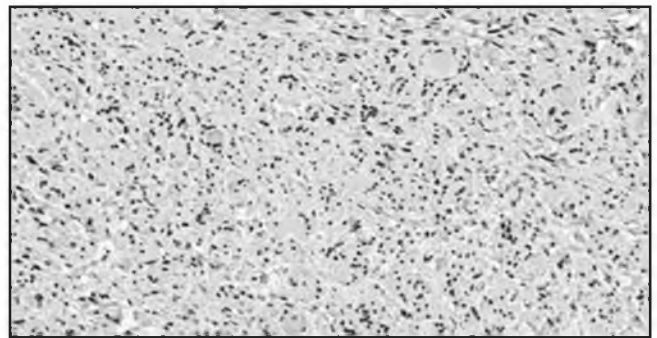
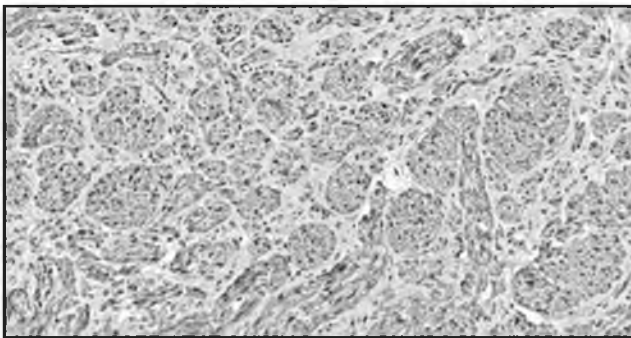


Рис. 9. Иммуногистохимический профиль опухоли.
 а - диффузная выраженная ядерно-цитоплазматическую экспрессию S100;
 б - диффузная выраженная ядерная экспрессия SOX10;
 в - очаговая умеренная ядерная экспрессию BCL2;
 г - цитоплазматическая экспрессия в ганглиозных клетках Synaptophysin.

При микроскопическом исследовании опухоль головки поджелудочной железы солидного строения из разнонаправленных пучков переплетающихся веретеновидных и вытянутых клеток с обильной светлоэозинофильной цитоплазмой и овоидными нормохромными ядрами с минимальными признаками атипии. Среди пучков опухоли обнаруживались отдельные замурованные ганглиозные клетки. Отмечалось наличие очагов миксоматоза стромы опухоли и очаговые лимфоцитар-

ные инфильтраты. Количество митозов - 0 на 50 РПЗ при увеличении 400. Очаги некроза отсутствовали. Опухоль распространялась на головку поджелудочной железы, лимфатический узел в области крючковидного отростка, в парапанкреатическую клетчатку по дорзальной и медиальной поверхности. Остальные лимфоузлы парапанкреатической клетчатки поражены не были. Микропрепарат опухоли, окрашенный гематоксилином эозином представлен на **рисунках 7 и 8**.

Лимфоузлы парапанкреатической клетчатки и регионарные удаленные лимфоузлы без элементов опухоли. Иммуногистохимическое исследование опухоли выявило диффузную выраженную ядерно-цитоплазматическую экспрессию S100, диффузную выраженную ядерную экспрессию SOX10, очаговую умеренную ядерную экспрессию BCL2, цитоплазматическую экспрессию Synaptophysin в ганглиозных клетках. Экспрессия CD117, CD34, Desmin, CD99, aSMA не наблюдалась. Микрофотографии представленного исследования представлены на **рисунке 9**. Морфологическая картина опухоли поджелудочной железы соответствовала ганглионевроме, доброкачественному новообразованию из автономного периферического нерва. Послеоперационный период осложнился явлениями панкреатита и нагноением послеоперационной раны. Несмотря на осложнения, повторных оперативных вмешательств удалось избежать. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии на 27 сутки после операции. В настоящий момент пациентка в удовлетворительном состоянии, находится под наблюдением хирурга.

Обсуждение

Точное установление диагноза ганглионевромы поджелудочной железы с помощью инструментальных методов на дооперационном этапе крайне затруднительно. В первую очередь это связано с экстремальной редкостью данного типа новообразований и этой его локализации в частности. В представленном клиническом наблюдении ганглионеврома располагалась в крючко-

видном отростке поджелудочной железы у пациентки 18 лет. Рентгенологическая плотность, четкие контуры новообразования, его органная принадлежность и клинико-демографические данные указывали на диагноз солидной псевдопапиллярной опухоли. Данная опухоль также является крайне редкой, она не превышает 3% среди всех экзокринных опухолей поджелудочной железы. При этом наиболее часто встречается у женщин 20-30 лет [8,9]. Всемирной организацией здравоохранения солидная псевдопапиллярная опухоль признана погранично злокачественным новообразованием и подлежит удалению, при ее обнаружении первым этапом лечения принято радикальное хирургическое вмешательство [10]. Ганглионеврома, хотя и имеет доброкачественную природу, также подлежит хирургическому удалению при повышенном риске сдавления прилежащих органов и сосудистых структур [11].

Заключение

Ганглионеврома поджелудочной железы представляет собой крайне редкое доброкачественное новообразование. Мировое научное сообщество в настоящий момент находится на стадии набора материала касательно этиологии, патогенеза, а также тактики диагностики и лечения этих опухолей. В имеющихся условиях представленный клинический случай играет важную роль, так как наглядно демонстрирует сложности, с которыми сталкиваются врачи при диагностике и хирургическом лечении таких новообразований. ■

Список литературы/References

1. Shekhar S, Vakharia R, van Hoven AM. Retroperitoneal Ganglioneuroma Presenting as Symptomatic Nephrolithiasis in A Young Adult: A Zebra Among Horses. *AACE Clinical Case Reports*. 2018; 4(2): 140-142. <https://doi.org/10.4158/EP171936.CR>
2. Ерыгин Д.В., Скляр И.А., Черныяев В.А. и др. Лапароскопические технологии в лечении ганглионевромы забрюшинного пространства. *Креативная хирургия и онкология*. 2024; 14(1): 78-84. Erygin DV, Sklyar IA, Chernyaev VA, et al. Laparoscopic technologies in the treatment of retroperitoneal ganglioneuroma. *Creative surgery and oncology*. 2024; 14(1): 78-84 [In Russ]. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2024-14-1-78-84>
3. Aydin Goker ET, Yalzin B, Karnak İ, et al. Ganglioneuromas in Childhood: Hacettepe Experience With 70 Cases. *J Pediatr Surg*. 2024; 59(3): 483-487. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.09.036>
4. Fliedner SMJ, Winkelmann PER, Wesley R, Vonthein R, Lehnert H. Ganglioneuromas across age groups: Systematic review of individual patient data. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2021; 94(1): 12-23. <https://doi.org/10.1111/cen.14297>
5. Wu Z, Zeng Q, Zhang X, et al. Ganglioneuroma in unusual sites: clinical, radiologic and pathological features. *Int J Clin Exp Pathol*. 2018; 11(10): 4862-4866.
6. Yildirim O, Ozgen KH, Alkhatalin M, et al. Pancreatic ganglioneuroma in a young female. *Rep Pract Oncol Radiother*. 2022; 27(5): 929-930. <https://doi.org/10.5603/RPOR.a2022.0095>
7. Mazzola M, Bertoglio C, Achilli P, et al. Pancreatic ganglioneuroma: a rare entity with a difficult approach: a case report and systematic review. *Digestive Medicine Research*. 2019; 2.

<https://doi.org/10.21037/dmr.2019.11.02>

8. Рахимова Ф.С., Мамашев Н.Д., Шимкина О.А., Бебезов Б.Х. Случай лечения солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы. *Креативная хирургия и онкология*. 2023; 13(2): 178-185.

Rakhimova FS, Mamashev ND, Shimkina OA, Bebezov BK. Case of Treatment of Solid Pseudopapillary Pancreatic Tumor. *Creative surgery and oncology*. 2023; 13(2): 178-185 [In Russ.].

<https://doi.org/10.24060/2076-3093-2023-13-2-178-185>

9. Mazarella G, Muttillio EM, Coletta D, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A systematic review of clinical, surgical and oncological characteristics of 1384 patients underwent pancreatic surgery. *Hepatobil-*

iary Pancreat Dis Int. 2024; 23(4): 331-338.

<https://doi.org/10.1016/j.hbpd.2023.05.004>

10. Hansen CP, Kristensen TS, Storkholm JH, Feder-
spiel BH. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: Clinical-pathological features and management, a single-center experience. *Rare Tumors*. 2019; 11: 2036361319878513.

<https://doi.org/10.1177/2036361319878513>

11. Zhang QW, Song T, Yang PP, Hao Q. Retroperitoneum ganglioneuroma: imaging features and surgical outcomes of 35 cases at a Chinese Institution. *BMC Med Imaging*. 2021; 21(1): 114.

<https://doi.org/10.1186/s12880-021-00643-y>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

ТУРЧЕНКО ИВАН АЛЕКСАНДРОВИЧ - [ORCID: 0000-0003-3773-0536]

аспирант онкологического отделения хирургических методов лечения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

ШЕВЧЕНКО ТАТЬЯНА ВАЛЕНТИНОВНА - [ORCID: 0000-0003-4643-0252]

к.м.н., врач-хирург онкологического отделения хирургических методов лечения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

ТРИФОНОВ СЕРГЕЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ - [ORCID: 0000-0003-1176-1203]

к.м.н., научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

ФИЛАТОВА АЛЁНА АЛЕКСЕЕВНА - [ORCID: 0009-0002-5785-2012]

врач-патологоанатом патологоанатомического отделения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

КАЛИНИН ДМИТРИЙ ВАЛЕРЬЕВИЧ - [ORCID: 0000-0001-6247-9481]

к.м.н., заведующий патологоанатомическим отделением, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

ГУРМИКОВ БЕСЛАН НУРАЛИЕВИЧ - [ORCID: 0000-0001-5958-3608]

д.м.н., доц., заведующий онкологическим отделением хирургических методов лечения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

ЖАВОРОНКОВА ОЛЬГА ИВАНОВНА - [ORCID: 0000-0002-8598-8008]

к.м.н., старший научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27;

РУЗАВИН ВЛАДИМИР СЕМЕНОВИЧ - [ORCID: 0000-0002-2930-1224]

к.м.н., хирург онкологического отделения хирургических методов лечения, ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» МЗ РФ,

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27.

Конфликт интересов, информация о клинической базе и финансировании

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики.

Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.