

Ганглионейрома правого гемиторакса с локальным интрадуральным распространением на уровне TH10-11: клиническое наблюдение

Н.А.Белых¹, А.В.Захарова², Ю.С.Кучерявенкова¹, И.В.Пизнюр¹✉, Е.В.Стежкина¹

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 390026, Россия, Рязань, ул. Высоковольтная, 9

² Городское бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной центр охраны материнства и детства», Детская поликлиника № 2: 140014, Россия, Московская обл., Люберцы, Октябрьский проспект, 338А

Резюме

Ганглионейрома (ГН) – редкая опухоль, происходящая из нервного гребня. ГН имеет доброкачественный профиль, в отличие от других нейробластических опухолей (нейробластома, ганглионевробластома). ГН могут быть обнаружены везде, где расположены вегетативные ганглии, в основном в области брюшной полости, малого таза, в надпочечниках, органах средостения и грудной клетки (ОГК), позвоночника у детей. Как правило, ГН диагностируется в 7-летнем возрасте, чаще встречаются у лиц женского пола по сравнению с мужским (соотношение примерно 3 : 2). Заболевание протекает бессимптомно или проявляется местными компрессионными эффектами; редко отмечаются неспецифические жалобы на боли в животе или артериальную гипертензию, связанные с гиперсекрецией адреналина, норадреналина, дофамина. Целью исследования явилось описание клинического наблюдения ГН правого гемиторакса с локальным интрадуральным распространением на уровне TH10-11 у ребенка в возрасте 6 лет. Обсуждаются вопросы манифестации, диагностики, дифференциальной диагностики, осложнений и лечения ГН. Заключение. ГН ОГК имеет благоприятный прогноз после полной резекции даже при инфильтрации спинномозгового канала. Резекция может быть затруднена в случае массивных размеров и вовлечения сосудистой оболочки, поэтому следует тщательно оценивать пользу и риск полной резекции. Таким образом, особенностю представленного клинического наблюдения ГН правого гемиторакса с локальным интрадуральным распространением на уровне TH10-11 у ребенка 6 лет являлось длительное бессимптомное течение заболевания. Несмотря на то, что подтвержденный диагноз был установлен при гистопатологическом исследовании, по данным предоперационных визуализационных исследований, которые помогают определить локализацию, оценить характеристики массы и выбрать подходящие варианты лечения.

Ключевые слова: дети, опухоли симпатической нервной системы, ганглионейрома.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Исследование проводилось без участия спонсоров.

Этическая экспертиза. От пациента и законных представителей ребенка получено разрешение на публикацию данного клинического наблюдения, результатов обследования и лечения.

® Белых Н.А. и соавт., 2025

Для цитирования: Белых Н.А., Захарова А.В., Кучерявенкова Ю.С., Пизнюр И.В., Стежкина Е.В. Ганглионейрома правого гемиторакса с локальным интрадуральным распространением на уровне TH10-11: клиническое наблюдение. Пульмонология. 2025; 35 (6): 894–901. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-6-894-901

Ganglioneuroma of the right hemithorax with local intradural spread at the TH10-11 level: a clinical case

Natal'ya A. Belykh¹, Anastasia V. Zakharova A.V.², Julia S. Kucheryavenko¹, Inna V. Pisnyur¹✉, Elena V. Styazhkina¹

¹ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation: ul. Vysokovoltnaya 9, Ryazan, 390026, Russia

² City Budgetary Institution of the Moscow region “Moscow Regional Center for Maternity and Childhood Protection”, Children’s Polyclinic No.2, Healthcare Ministry of the Moscow region: Oktyabr'skiy prospekt 338A, Lyubertsy, Moscow region, 140014, Russia

Abstract

Ganglioneuroma is a rare tumor originating from the neural crest, has a benign profile unlike other neuroblastic tumors (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma). Ganglioneuromas can be found wherever the vegetative ganglia are located, mainly in the abdominal cavity, pelvis, adrenal glands, mediastinal organs, chest, and spine in children. Ganglioneuroma is usually diagnosed at the age of 7 and is more common in women than in men, with a ratio of about 3 : 2. The disease is asymptomatic or manifests itself with local compression effects; rarely there are nonspecific complaints of abdominal pain or hypertension associated with hypersecretion of adrenaline, norepinephrine, dopamine. The aim of the study was to describe a clinical case of ganglioneuroma of the right hemithorax with local intradural spread at the level of TH10-11 in a 6-year-old child. The aspects of manifestation, diagnosis, differential diagnosis, complications, and treatment of ganglioneuromas are discussed. Conclusion. Chest ganglioneuroma has a favorable prognosis after complete resection, even with infiltration of the spinal canal. Resection may be difficult in the case of massive dimensions and involvement of the vascular membrane. Therefore, the benefits and risks of complete resection should be carefully

evaluated. Thus, a feature of the presented clinical case of ganglioneuroma of the right hemithorax with local intradural spread at the level of TH10-11 in a 6-year-old child was its long-term asymptomatic course. Despite the fact that the diagnosis was confirmed histologically, preoperative imaging helped localize and characterize the mass and select the appropriate treatment options.

Key words: children, tumors of the sympathetic nervous system, ganglioneuroma.

Conflict of interest. No conflict of interest has been declared by the authors.

Financing. The study was conducted without sponsorship.

Ethical review. Permission has been obtained from the patient and the child's legal representatives to publish this clinical case, the results of the examination and treatment.

© Belykh N.A. et al., 2025

For citation: Belykh N.A., Zakharova A.V., Kucheryavenko Ju.S., Pisnyur I.V., Styazhkina E.V. Ganglioneuroma of the right hemithorax with local intradural spread at the TH10-11 level: a clinical case. *Pul'monologiya*. 2025; 35 (6): 894–901 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-6-894-901

Опухоли симпатической нервной системы являются наиболее частыми экстракраниальными солидными опухолями у детей. Гистологически, в зависимости от степени созревания и дифференцировки, опухоли симпатической нервной системы подразделяются на нейробластому, ганглионейробластому и ганглионейром (ГН) [1].

ГН – крайне редкая опухоль, встречающаяся в 1 случае на 1 000 000, это медленно растущая доброкачественная опухоль, которая может возникать из шванновских клеток, ганглиозных клеток, нейрональных (0,1–0,5 % нейрогенных опухолей) или фиброзных тканей. Впервые ГН описана *W.Loretz* (1870) [2]. Опухоль чаще всего наблюдается в педиатрической популяции, около 60 % от общего числа выявленных случаев приходится на возраст до 20 лет. Средний возраст на момент установления диагноза составляет примерно 7 лет. ГН могут возникать в любом месте вегетативных ганглиозных клеток периферической нервной системы, чаще всего – в заднем средостении и забрюшинном пространстве. Однако из-за их медленного роста ГН могут достигать больших размеров [3]. Как правило, ГН чаще встречаются у лиц женского пола по сравнению с мужским (соотношение примерно 3 : 2). Поскольку эта опухоль обычно проявляется компрессионными симптомами, существует естественный предел ее размера, определяемый доступным пространством в полости тела. По литературным данным, диаметр самой большой резецированной ГН, которая располагалась в грудной клетке 42-летнего пациента, составлял около 23 см. ГН локализуются чаще всего в заднем средостении (41,5 %), забрюшинно (37,5 %), в надпочечниках (21 %), на шее (8 %), заглоточном пространстве, реже – в турецком седле, иногда могут локализоваться в нетипичных местах, включая шейный, поясничный или крестцовый отделы позвоночника. Около 10 % ГН поражают спинномозговой канал [4, 5].

ГН – это медленно растущие, хорошо дифференцированные опухоли вегетативной нервной системы; как правило, заболевание протекает бессимптомно. Благодаря своему анатомическому расположению ГН иногда могут расти по направлению к дорсальному спинномозговому каналу через отверстие соединения, приобретая морфологию в виде песочных часов. В этих случаях внутриканальная часть опухоли остается экстрадуральной, интродуральное вовлечение встречается очень редко. Напротив, шейный отдел

позвоночника редко поражается этим типом новообразования, вероятно, из-за меньшего количества симпатических узлов на этом уровне [6].

ГН состоит из зрелых ганглиозных клеток, шванновских клеток, нервных волокон и слизистого матрикса. Микроскопической особенностью ГН является наличие зрелых ганглиозных клеток, которые могут быть обнаружены по обильной и зернистой эозинофильной цитоплазме, крупным ядрам и выступающим ядрышкам. Шваннова строма идентифицируется по удлиненным однородным ядрам и плохо выраженной цитоплазме. ГН не имеет незрелых элементов (нейробластов), атипии, митотических фигур, промежуточных клеток или некроза, напротив, при наличии этих особенностей она исключается. ГН может быть обнаружена в любом месте симпатической цепи, но наиболее распространенными местами ее локализации являются заднее средостение, надпочечники, забрюшинное пространство и т. д. Эта опухоль чаще встречается у детей в возрасте 5–7 лет, прогноз благоприятен даже в том случае, если полное удаление опухоли невозможно. Хирургическое вмешательство по-прежнему показано при ГН в связи с возможным местным прогрессированием опухоли и злокачественной трансформацией [7, 8].

ГН обычно распространяется на 3–5 позвонков, но из-за медленного роста и доброкачественной природы ГН может развиться до массивных размеров [9–11]. Заболевание обычно протекает бессимптомно до тех пор, пока ГН не разрастается и начнет оказывать давление на соседние структуры, приводящее к одышке, кашлю, ощущению жара и синдрому Горнера. В некоторых случаях ГН средостения может распространяться в позвоночный канал, что приводит к неврологическим симптомам и безболезненней деформации позвоночника. ГН также может распространяться на нервный корешок, тем самым разрушая боковые и передние позвоночные элементы, что приводит к сколиозу и смещению прилегающих скелетных структур [8].

Показано, что все ГН экспрессируют транскрипционный фактор, ген GATA-связывающий белок-3 (GATA3), что позволяет предположить, что GATA3 является полезным маркером для ГН. Кроме того, в ГН рецептор тирозинкиназы *ERBB3* (рецептор-3 эпидермального фактора роста человека – *Human Epidermal Growth Factor receptor 3*) является одним из наиболее часто повышенных генов. По сравнению

с нейробластомами, ГН не проявляют амплификацию генаprotoонкогенного белка N-мюс (*N-myc proto-oncogene protein – MYCN*). С биологической точки зрения ГН являются доброкачественными опухолями, которые редко метастазируют или рецидивируют. Однако по данным исследования, метастазы в местные лимфатические узлы выявлены в 2 из 49 случаев, в мягкие ткани – в 1 случае [12].

Иногда ГН могут трансформироваться в злокачественные опухоли оболочки периферических нервов. Тем не менее прогноз после хирургической резекции ГН благоприятный, послеоперационная адьювантная химиотерапия не требуется. Хирургическим методом может быть открытая или лапароскопическая резекция опухоли. Лапароскопическая хирургия является идеальным хирургическим методом при ГН, поскольку менее травматична и пациенты быстрее восстанавливаются [12].

Компьютерная (КТ) или магнитно-резонансная (МРТ) томография представляет собой «золотой стандарт» диагностики и оценки распространенности опухоли. Микроскопически ГН отличается от гангионейробластомы и параганглиомы отсутствием митотических фигур, промежуточных клеток, нейробластов или некрозов, которые считаются функционирующими опухолями. Продемонстрирован нейроэндокринный потенциал ГН, который связан с их происхождением из симпатического нервного гребня, но большинство из них гормонально неактивны.

Отмечено также, что 39 % ГН обладают секреторной функцией. Повышенный уровень метанефрина, катехоламина, вазоактивного кишечного пептида, дофамина, кортизола, гомованильной или ванилил-миндалевой кислоты может быть потенциально обнаружен в крови или моче пациентов, особенно если поражены надпочечники. Указывается также на связь между диагностированной ГН и генетическими заболеваниями, такими как множественная эндокринная неоплазия 2-го типа или нейрофиброматоз 1-го или 2-го типа. Злокачественная дегенерация ГН встречается еще реже, причем наибольшая распространенность приходится на проникающие опухоли в спинномозговой канал через нервное отверстие с трансформацией в нейробластому [13].

Целью исследования явилось описание клинического случая ГН правого гемиторакса с локальным интрадуральным распространением на уровне ТН10-11 у ребенка в возрасте 6 лет.

Клиническое наблюдение

Пациентка Д., рожденная 27.05.18, этническая славянка. Девочка от 1-й беременности, протекавшей без особенностей, у матери – роды первые, срочные, самопроизвольные. Масса тела при рождении – 2 660 г, длина тела – 49 см, окружность головы – 32 см, окружность груди – 30 см, оценка по шкале Апгар – 8 / 8 баллов. Ребенок выписан из роддома на 4-е сутки в удовлетворительном состоянии. Период новорожденности протекал без особенностей. Девочка росла и развивалась соответственно возрасту, находилась на грудном вскармливании до 6 мес., привита по календарю. Перенесенные заболевания: острые респираторные вирусные

инфекции 2–3 раза в год. Аллергологический и генеалогический анамнез не отягощен.

15.03.24 девочка поступила в рентгенологическое отделение Городского бюджетного учреждения здравоохранения (ГБУЗ) «Клинический противотуберкулезный диспансер» для дополнительного обследования после реакции Манту.

По данным рентгенографии (РГ) органов грудной клетки (ОГК), выполненной в прямой проекции (от 15.03.24) и правой боковой проекции (от 18.03.24), в нижнемедиальном отделе правой половины грудной клетки (проекция С10) правого легкого обнаружено крупное овальное образование 90 × 50 мм гомогенной структуры, с четким контуром, нижним отделом заходящее ниже купола диафрагмы.

Легкие без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок не усилен. Корни легких не расширены. Аорта не расширена. Сердце не увеличено. Куполы диафрагмы ровные, четкие. Синусы свободны. Заключение: вероятно, крупная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Легкие без очаговых и инфильтративных теней.

Назначено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, КТ ОГК.

По данным УЗИ органов брюшной полости от 25.03.24: справа от позвоночника, неопределенной локализации, возможно, забрюшинное расположение или в плевральной полости, распространяясь до подлопаточной области, определяется овальное неподвижное образование размерами до 75 × 59 × 55 мм с четкими ровными контурами, плотной капсулой, неоднородным внутренним содержимым с солидным гипоэхогенным компонентом, единичными сосудистыми локусами в солидном компоненте (рис. 1).

Данные КТ ОГК без контрастирования от 26.03.24: паравертебрально справа, на уровне Th7–Th12 позвонков определяется объемное образование овальной, в форме песочных часов (частично пролабирует в позвоночный канал), с четкими контурами, распространяющееся из расширенного межпозвоночного отверстия на уровне сегмента Th10–Th11 справа, размерами 80 × 56 × 82 мм, плотностью до 32 HU, неоднородной структуры за счет наличия очагов обызвестления. Образование распространяется вправо сторону грудной клетки на уровне нижней доли, широким основанием прилежит к костальной плевре и дорзальным отделам IX–XII ребер, с признаками остеосклероза кортикального слоя, прилежащего XI ребра и ремоделирования за счет атрофии от давления, без признаков деструкции костной ткани. Образование компримирует, оттесняет нижнюю долю правого легкого без признаков инвазии. Признаков скопления жидкости и газа в плевральной полости не отмечается.

КТ-картина паравертебрального новообразования на уровне Th7–Th12 позвонков справа, исходящего из межпозвонкового отверстия сегмента Th10–Th11 (вероятно, невринома?, нейрофиброма?, шваннома?). Частный компрессионный ателектаз нижней доли правого легкого. Очаговых и инфильтративных изменений легких не выявлено. Кальцинат S3 правого легкого размером 2 мм (рис. 2).

22.04.24 ребенок консультирован детским хирургом ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»). При осмотре: жалобы на наличие новообразования в правой плевральной полости грудной клетки. При объективном осмотре: область грудной клетки и ребра визуально не изменены. Дыхание слева проводится во всех отделах, справа – в нижнем отделе по паравертебральной линии не проводится, по среднеподмышечной – ослаблено. Одышки нет. Ось позвоночника – по средней линии, область спины не деформирована. Заключение детского

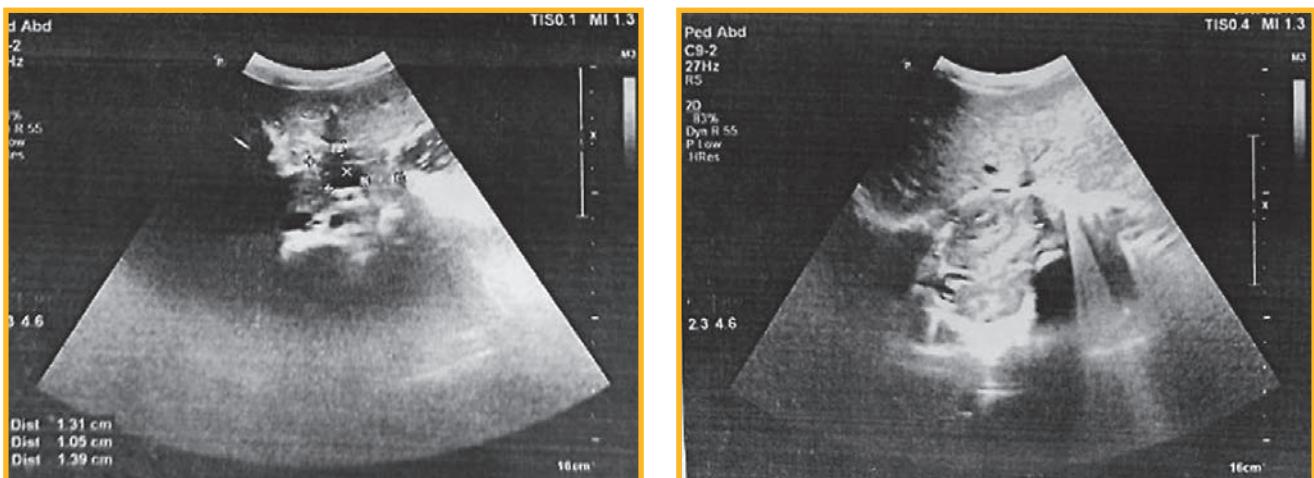


Рис. 1. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости от 25.03.24

Figure 1. Ultrasound examination of abdominal organs on March 25, 2024

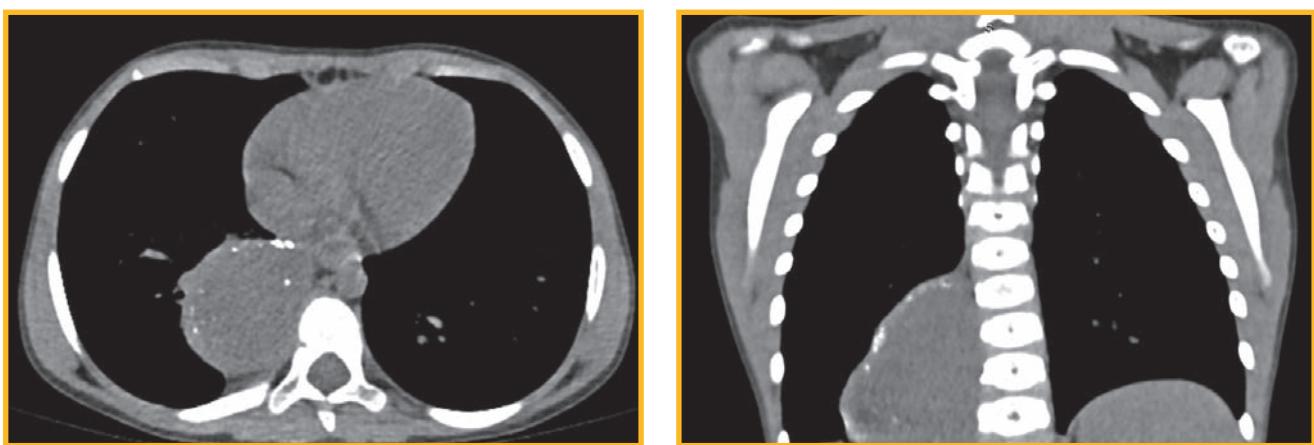


Рис. 2. Компьютерная томография органов грудной клетки без контрастирования от 26.03.24

Figure 2. Computed tomography of the chest organs without contrast on March 26, 2024

хирурга: доброкачественное новообразование забрюшинного пространства, исходящее, вероятно, из позвоночного канала, с распространением в правый гемиторакс. Рекомендована консультация врача-онколога.

13.05.24 девочка консультирована детским онкологом ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ». Активных жалоб ребенок не предъявляет. При осмотре со стороны спины отмечается асимметрия лопаток: угол правой лопатки выше контрлатерального. При перкуссии в правых нижних отделах легких определяется значительное притупление звука.

Диагноз: ганглионевринома?, гангионейробластома? паравertebralной области грудного отдела. С учетом дифференциального диагноза ганглионевринома / гангионейробластома рекомендовано проведение МРТ ОГК с внутривенным контрастированием по месту жительства. Объем хирургического вмешательства будет определен после заключения МРТ.

19.05.24 ребенок поступил в торакальное хирургическое отделение ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ» с диагнозом новообразование неопределенного или неизвестного характера соединительной и других мягких тканей.

Объективно: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Питание удовлетворительное. Конституция: нормостеническая (длина тела – 107 см, масса тела – 16 кг,

индекс массы тела – 13,9 кг / м²). Кожные покровы физиологической окраски, влажные, тургор сохранен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Состояние органов дыхания:

- частота дыхательных движений – 25 в минуту;
 - дыхание ритмичное, пуэрильное, самостоятельное;
 - сатурация кислородом периферической крови – 98 %.
- Состояние сердечно-сосудистой системы: гемодинамика стабильная.

Артериальное давление – 103 / 55 мм рт. ст., частота сердечных сокращений – 104 в минуту.

Клинический анализ крови от 20.05.24:

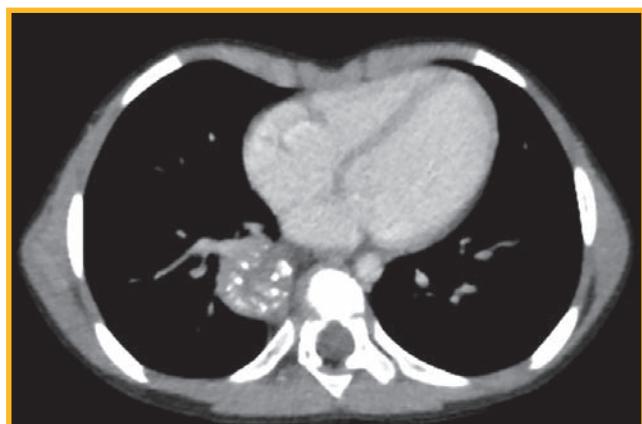
- гемоглобин – 122 г / л;
 - эритроциты – $4,35 \times 10^12$ г / л;
 - цветной показатель – 0,9;
 - тромбоциты – 335×10^12 г / л;
 - лейкоциты – $6,5 \times 10^12$ г / л;
 - нейтрофилы – 50 %;
 - лимфоциты – 40 %;
 - моноциты – 6 %;
 - эозинофилы – 3 %;
 - базофилы – 1 %.
 - скорость оседания эритроцитов – 6 мм / ч.
- Биохимический анализ крови от 20.05.24:
- общий белок – 72,70 (59,0–72,0) г / л;
 - лактатдегидрогеназа – 240,0 (200,0–333,0) ед. / л;

- альбумин – 44,70 (38,0–47,0) г / л;
- аланинаминотрансфераза – 12,70 (10,0–25,0) ед. / л;
- аспартатаминотрансфераза – 31,0 (23,0–46,0) ед. / л;
- креатинин – 44,10 (45,0–105,0) мкмоль / л;
- билирубин общий – 4,90 (5,0–21,0) мкмоль / л;
- нейронспецифическая энолаза (NSE) – < 16,5 нг / мл (повышение до 32,20 нг / мл).

Электрокардиография от 20.05.24: ритм синусовый, предсердный, аритмия, периодически брадикардия. Горизонтальное положение электрической оси сердца. На длинной ленте – миграция водителя ритма по предсердиям.

КТ органов брюшной полости с контрастированием от 22.05.24: данных за наличие патологических образований в паренхиматозных органах брюшной полости, забрюшинного пространства не получено.

КТ ОГК с контрастированием от 22.05.24: на серии КТ в правом гемитораксе паравертельбрально визуализируется крупное кистозно-солидное образование с множественными разнокалиберными депозитами кальция. Патологическая ткань распространяется в позвоночный канал на уровне Th9–11. Контуры образования четкие, ровные, структура неоднородная с участками пониженной плотности (зоны распада). После введения контрастного препарата отмечается его неоднородное накопление солидным компонентом. Размеры образования – 55 × 60 × 81 мм, примерный объем – 157 мл. В верхней доле S3 слева определяется единичный мелкий кальцинат диаметром 3 мм.



Заключение: КТ-картина объемного образования правого гемиторакса с распространением в позвоночный канал (рис. 3).

27.05.24 выполнена МРТ ОГК с контрастированием (рис. 4).

27.05.24 девочка консультирована заведующим онкологическим отделением. По данным обследования (данные КТ, МРТ, высокий уровень NSE) у ребенка с большей долей вероятности выявлена нейрогенная опухоль, возможно, зрелая. Учитывая отсутствие неврологической симптоматики и незначительное распространение образования в позвоночный канал, первым этапом показано удаление образования гемиторакса справа. Повторная консультация онколога по результатам гистологического заключения.

Консультация врача-нейрохирурга от 27.05.24: у ребенка выявлено интрапарветебральное паравертельбральное объемное образование. Имеется незначительное интраканальное распространение без компрессии спинного мозга. При определении тактики хирургического удаления опухоли необходимо учитывать онкологический алгоритм. Основной узел опухоли подлежит транспарветебральному удалению с резекцией опухоли на уровне фораминального отверстия в месте проникновения в позвоночный канал, без значительных тракций во избежание повреждения спинного мозга. При этом незначительный интраканальный компонент, скорее всего, удален не будет. С целью обеспечения радикального удаления опухоли необходимо рассматривать проведение симультантного вмешательства с удалением основного узла



Рис. 3. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием от 22.05.24

Figure 3. Computed tomography of the chest organs with contrast on May 22, 2024

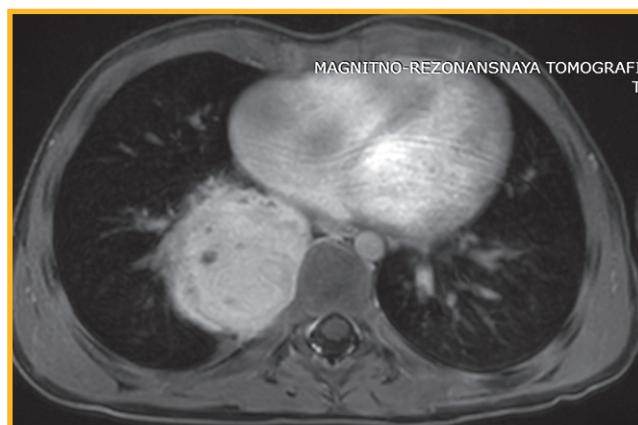
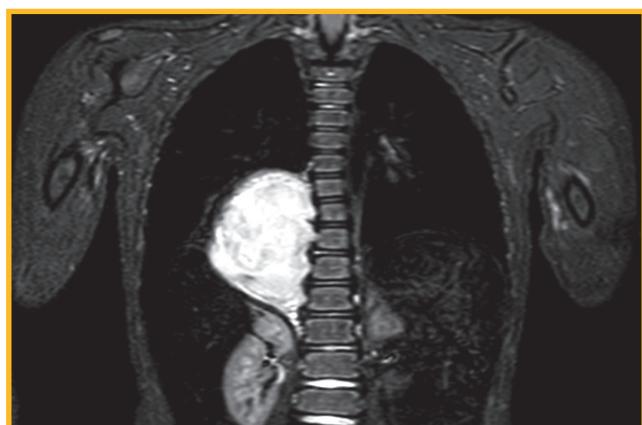


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография органов грудной клетки с контрастированием от 27.05.24

Figure 4. Magnetic resonance imaging of the chest organs with contrast on May 27, 2024

опухоли трансторакальным доступом, а интраканального компонента – путем ламинотомии, одномоментно либо с разнесением этапов во времени.

27.05.24 произведена торакотомия справа, удалено образование заднего средостения. Выполнена заднебоковая торакотомия справа в VIII межреберье. Практически всю правую плевральную полость занимает образование $6,2 \times 6,4 \times 8,6$ см, исходящее из корешков VII–IX позвонков. Тупым и острым методом при помощи электрокоагуляции новообразование отделено от грудной стенки и близлежащих структур (позвоночника, нижней полой вены, пищевода), удалено и отправлено на гистологическое исследование. При ревизии ложа новообразования удалены 2 дополнительных фрагмента, также отправлены на гистологическое исследование. На ложе удаленного новообразования уложена гемостатическая салфетка. Дистальное послеоперационной раны произведен дополнительный разрез IX межреберья по среднеподмышечной линии, установлен плевральный дренаж Fr16. Послойное ушивание раны.

По данным РГ ОГК от 27.05.24 в прямой проекции (лежа) определяется усиление легочного рисунка в медиальных отделах обоих легких за счет сосудистого компонента. Корни легких не расширены, частично перекрыты тенью средостения. Тень верхнего средостения расширена в обе стороны, существенно не смещена. Контур диафрагмы ровный, четкий. Видимые плевральные синусы свободны.

УЗИ плевральных полостей от 28.05.24: осмотр в положении сидя, со спины, по лопаточной и аксилярным линиям. На момент осмотра свободной жидкости в плевральных полостях не выявлено. Нижние края легких подвижны, воздушны. Заключение: без выраженных структурных изменений и патологических включений.

03.06.24 выполнена РГ ОГК, по данным которой в 2 проекциях в вертикальном положении определяются участки пониженной воздушности в проекции нижней доли справа – постоперационные изменения? Легочный рисунок в медиальных отделах обоих легких обогащен, умеренно деформирован за счет сосудистого компонента. Костальная плевра утолщена в субапикальных отделах с обеих сторон.

Заключение: состояние после операции торакотомия справа от 27.05.24, удаление образования заднего средостения. Участки пониженной воздушности в проекции нижней доли справа – постоперационные изменения?

Проведено морфологическое исследование 04.06.24: прижизненное патологоанатомическое исследование биопсийного (операционного) материала. Макроскопическое описание: фрагмент ткани коричневатого цвета размером $9 \times 8 \times 4$ см. Микроскопическое описание: опухоль представлена пучками зрелой шванновской стромы и разбросанными в ней единично и в виде скоплений ганглиозными клетками на различных этапах дифференцировки. В некоторых полях зрения просматриваются очаги лимфоцитарной инфильтрации.

Заключение (по Международной классификации болезней – МКБ): доброкачественное новообразование ОГК не-уточненное. Морфологический код по МКБ (раздел по новообразованиям – МКБ-О): ГН (уточненная). Топографический код по МКБ-О: средостение, без других указаний. Характер процесса: доброкачественное новообразование.

По данным иммуногистохимического исследования от 04.06.24: фрагмент ткани коричневатого цвета размером $9 \times 8 \times 4$ см. Множественные фрагменты ткани коричневатого цвета размером $2 \times 2 \times 1$ см. Микроскопическое описание: экспрессия S100 в шванновской строме. Реакция

с Chromogranin A и NSE на дифференцирующихся ганглиозных клетках. Заключение: доброкачественное новообразование ОГК. ГН.

В результате проведенного лечения состояние ребенка с положительной динамикой. В послеоперационный период пациентка получала ампициллин + сульбактам в возрастной дозе 5 дней, этамзилат 80 мг внутривенно 1 день, парацетамол 250 мг до 10 дней.

05.06.24 девочка консультирована детским онкологом: с учетом возраста ребенка, радикального характера оперативного лечения, принципиальной доброкачественности выявленного новообразования (гангионейрома) в настоящее время ребенок в дополнительном противоопухолевом лечении не нуждается. Показан динамический контроль. Выписана домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра, детского хирурга, онколога по месту жительства.

Клинический анализ крови, общий анализ мочи в динамике – без патологии.

Рекомендованы контрольная РГ ОГК, общий анализ крови, общий анализ мочи через 10 дней по месту жительства.

По данным контрольной РГ ОГК от 14.06.24: легочные поля расправлены, прозрачны. Легочный рисунок не усилен. Междолевая плевра справа подчеркнута. Тень средостения не смещена. Синусы свободны.

Заключение: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

Обсуждение

С учетом редкости патологии грудные ГН представляют собой серьезную диагностическую проблему. ГН часто проявляются в виде случайных рентгенологических находок у детей. Грудные ГН имеют характерный внешний вид при визуализации, тем не менее являются малозаметными. Чтобы их обнаружить, клиницисты должны быть осведомлены о рентгенологических признаках, связанных с грудными ГН. Кроме того, правильная диагностика внутригрудной патологии имеет решающее значение с учетом широкой дифференциальной диагностики и возможности вовлечения сердечно-сосудистых и легочных структур [14].

Несмотря на то, что грудные ГН, как правило, являются случайными рентгенологическими находками, они могут проявляться дискомфортом в грудной клетке из-за большого объема; сообщалось также, что у пациентов наблюдаются симптомы, имитирующие спондилодисцит.

Для оценки степени и дифференциальной диагностики опухоли могут быть полезны современные передовые методы визуализации ГН. Визуализирующие проявления ГН имеют определенные характеристики. Например, у опухолей отмечаются четкие границы, регулярная морфология, псевдоподии или внедренный рост, а по данным КТ визуализируются тени и кальцинаты низкой или средней плотности. При МРТ выявляется «вихревой знак», при расширенном сканировании наблюдается легкое шнуровидное или хлопьевидное усиление. Однако эти особенности не являются специфичными и наблюдаются при других нейрогенных опухолях, таких как шванномы и нейрофибромы [7].

Несмотря на современные возможности визуализирующих исследований, истинный диагноз ГН устанавливается при гистопатологическом исследовании, при котором выявляются зрелые, хорошо дифференцированные ганглиозные клетки, при обнаружении зрелых ганглиозных клеток напрямую исключаются другие нейрогенные опухоли [8].

Хирургическое вмешательство является окончательным методом лечения ГН. С учетом размеров, которых достигают грудные ГН, и их расположения в грудной клетке, они могут представлять значительные трудности в операционном периоде; из-за больших размеров ГН необходима торакотомия. При удалении больших внутригрудных тел может быть спровоцирован сдвиг жидкости и внезапный отек легких. Повторное расширение отека легких может возникнуть у пациентов после декомпрессии хронически сжатого легкого. С учетом высокой смертности при таком осложнении в послеоперационном периоде необходимо тщательное наблюдение.

Таким образом, полное хирургическое удаление рекомендуется для контроля над симптомами или предотвращения потенциального злокачественного перерождения. Кроме того, последующее длительное наблюдение, включая визуализирующй контроль, является обязательным для предотвращения потенциального рецидива, особенно когда было достигнуто только частичное удаление опухоли. В неoadьювантном или адьювантном противоопухолевом лечении нет необходимости. Кроме того, прогноз после тотальной резекции опухоли считается благоприятным [13].

Заключение

Из-за чрезвычайно малой распространенности и отсутствия специфики клинических проявлений, особенно при позднем дебюте, ГН представляют значительные диагностические трудности. В силу медленного роста и доброкачественного характера эти опухоли могут достигать очень больших размеров. При визуализирующих исследованиях возможно уточнить степень опухоли и ее связь с периферическими кровеносными сосудами и нервами, а также обеспечить основу для хирургического метода и объема резекции. Хирургическая резекция является основным методом лечения данной патологии.

Литература

- Качанов Д.Ю., Шаманская Т.В., Коновалов Д.М. и др. Гангионейрома у детей (обзор литературы и собственные клинические наблюдения). *Вопросы гематологии / онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2014; 13 (3): 33–41. Доступно на: https://www.researchgate.net/publication/319206062_Ganglioneuroma_in_children_Review_of_literature_and_clinical_case_reports
- Scherer A., Niehues T., Engelbrecht V., et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood. *Pediatr. Radiol.* 2001; 31 (2): 106–110. DOI: 10.1007/s002470000381.
- Wang Z., Zhao H., Hu Z., Duan G. Giant ganglioneuroma of the posterior mediastinum in two overweight children. *Asian. J. Surg.* 2025; 48 (1): 608–609. DOI: 10.1016/j.asjsur.2024.07.047.
- Huang Y., Liu L., Li Q., Zhang S. Giant ganglioneuroma of thoracic spine: a case report and review of literature. *J. Korean Neurosurg. Soc.* 2017; 60 (3): 371–374. DOI: 10.3340/jkns.2015.0708.010.
- Kirchweger P., Wundsam H.V., Fischer I., et al. Total resection of a giant retroperitoneal and mediastinal ganglioneuroma – case report and systematic review of the literature. *World J. Surg. Oncol.* 2020; 18 (1): 248. DOI: 10.1186/s12957-020-02016-1.
- Jiménez-Zapata H.D., Fernández-García A., Sánchez-Fernández C., et al. Cervical spine ganglioneuroma and its relationship with neurofibromatosis type 1. *Cir. Cir.* 2022; 90 (4): 534–539. DOI: 10.24875/CIRU.20000991.
- Ikoma N., Santamaría-Barria J.A., Wray C., Tsao K. Ganglioneuroma of the pancreas in a 4-year-old girl. *BMJ Case Rep.* 2016; 2016: bcr2016217425. DOI: 10.1136/bcr-2016-217425.
- Nugraha H.G., Hernowo R.P.A. A rare case of giant mediastinal ganglioneuroma in a 3-year-old. *Radiol. Case Rep.* 2021; 17 (1): 80–85. DOI: 10.1016/j.radcr.2021.10.010.
- Schulman H., Laufer L., Barki Y., et al. Ganglioneuroma: an ‘incidentaloma’ of childhood. *Eur. Radiol.* 1998; 8 (4): 582–584. DOI: 10.1007/s003300050438.
- Strollo D.C., Rosado-de-Christenson M.L., Jett J.R. Primary mediastinal tumors: part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. *Chest*. 1997; 112 (5): 1344–1357. DOI: 10.1378/chest.112.5.1344.
- Lin P.C., Lin S.H., Chou S.H., et al. Ganglioneuroma of posterior mediastinum in a 6-year-old girl: imaging for pediatric intrathoracic incidentaloma. *Kaohsiung J. Med. Sci.* 2010; 26 (9): 496–501. DOI: 10.1016/S1607-551X(10)70078-4.
- Hu M., Tang Z., Cai Y., Yuan X. Giant adrenal ganglioneuroma in children: a case report. *Discov. Oncol.* 2022; 13 (1): 104. DOI: 10.1007/s12672-022-00573-3.
- Amir M.A., Isahak M.I., Adnan I., Dimon M.Z. Operative challenges in a gigantic ganglioneuroma of the posterior mediastinum with mediastinal compression. *J. Surg. Case Rep.* 2023; 2023 (9): rjad524. DOI: 10.1093/jscir/rjad524.
- Lambdin J.T., Lee K.B., Trachiotis G., Picone C. Massive thoracic ganglioneuroma with significant mass effect on left hemithorax. *BMJ Case Rep.* 2018; 2018: bcr2017222250. DOI: 10.1136/bcr-2017-222250.

Поступила: 17.09.24
Принята к печати: 29.01.25

References

- Kachanov D.Yu., Shamanskaya T.V., Konovalov D.M. et al. [Ganglioneuroma in children (review of literature and clinical case reports)]. *Voprosy gematologii / onkologii i immunopatologii v pediatrii*. 2014; 13 (3): 33–41. Available at: https://www.researchgate.net/publication/319206062_Ganglioneuroma_in_children_Review_of_literature_and_clinical_case_reports (in Russian).
- Scherer A., Niehues T., Engelbrecht V., et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood. *Pediatr. Radiol.* 2001; 31 (2): 106–110. DOI: 10.1007/s002470000381.
- Wang Z., Zhao H., Hu Z., Duan G. Giant ganglioneuroma of the posterior mediastinum in two overweight children. *Asian. J. Surg.* 2025; 48 (1): 608–609. DOI: 10.1016/j.asjsur.2024.07.047.
- Huang Y., Liu L., Li Q., Zhang S. Giant ganglioneuroma of thoracic spine: a case report and review of literature. *J. Korean Neurosurg. Soc.* 2017; 60 (3): 371–374. DOI: 10.3340/jkns.2015.0708.010.
- Kirchweger P., Wundsam H.V., Fischer I., et al. Total resection of a giant retroperitoneal and mediastinal ganglioneuroma – case report and systematic review of the literature. *World J. Surg. Oncol.* 2020; 18 (1): 248. DOI: 10.1186/s12957-020-02016-1.
- Jiménez-Zapata H.D., Fernández-García A., Sánchez-Fernández C., et al. Cervical spine ganglioneuroma and its relationship with neurofibromatosis type 1. *Cir. Cir.* 2022; 90 (4): 534–539. DOI: 10.24875/CIRU.20000991.
- Ikoma N., Santamaría-Barria J.A., Wray C., Tsao K. Ganglioneuroma of the pancreas in a 4-year-old girl. *BMJ Case Rep.* 2016; 2016: bcr2016217425. DOI: 10.1136/bcr-2016-217425.
- Nugraha H.G., Hernowo R.P.A. A rare case of giant mediastinal ganglioneuroma in a 3-year-old. *Radiol. Case Rep.* 2021; 17 (1): 80–85. DOI: 10.1016/j.radcr.2021.10.010.
- Schulman H., Laufer L., Barki Y., et al. Ganglioneuroma: an ‘incidentaloma’ of childhood. *Eur. Radiol.* 1998; 8 (4): 582–584. DOI: 10.1007/s003300050438.
- Strollo D.C., Rosado-de-Christenson M.L., Jett J.R. Primary mediastinal tumors: part II. Tumors of the middle and posterior

- or mediastinum. *Chest.* 1997; 112 (5): 1344–1357. DOI: 10.1378/chest.112.5.1344.
11. Lin P.C., Lin S.H., Chou S.H. et al. Ganglioneuroma of posterior mediastinum in a 6-year-old girl: imaging for pediatric intrathoracic incidentaloma. *Kaohsiung J. Med. Sci.* 2010; 26 (9): 496–501. DOI: 10.1016/S1607-551X(10)70078-4.
 12. Hu M., Tang Z., Cai Y., Yuan X. Giant adrenal ganglioneuroma in children: a case report. *Discov. Oncol.* 2022; 13 (1): 104. DOI: 10.1007/s12672-022-00573-3.
 13. Amir M.A., Isahak M.I., Adnan I., Dimon M.Z. Operative challenges in a gigantic ganglioneuroma of the posterior mediastinum with mediastinal compression. *J. Surg. Case Rep.* 2023; 2023 (9): rjad524. DOI: 10.1093/jscr/rjad524.
 14. Lambdin J.T., Lee K.B., Trachiotis G., Picone C. Massive thoracic ganglioneuroma with significant mass effect on left hemithorax. *BMJ Case Rep.* 2018; 2018: bcr2017222250. DOI: 10.1136/bcr-2017-222250.

Received: September 17, 2024

Accepted for publication: January 29, 2025

Информация об авторах / Authors Information

Белых Наталья Анатольевна – д. м. н., доцент, заведующая кафедрой факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: nbelyh68@mail.ru (SPIN-код: 2199-6358; Researcher ID: L-2177-2018; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5533-0205>)

Natal'ya A. Belykh, Doctor of Medicine, Associate Professor, Head of the Department of Faculty and Outpatient Pediatrics with a Course in Pediatrics, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional "Ryazan State Medical University", Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: nbelyh68@mail.ru (SPIN-code: 2199-6358; Researcher ID: L-2177-2018; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5533-0205>)

Захарова Анастасия Владиславовна – врач-педиатр участковый Городского бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Московский областной центр охраны материнства и детства», Детская поликлиника № 2; тел.: (495) 554-83-79; e-mail: nastyazakharova.1999@mail.ru (SPIN-код: 5737-0250; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7133-4097>)

Anastasia V. Zakharova, Pediatrician, District Doctor, City Budgetary Institution of the Moscow region "Moscow Regional Center for Maternity and Childhood Protection", Children's Polyclinic No.2, Healthcare Ministry of the Moscow region; tel.: (495) 554-83-79; e-mail: nastyazakharova.1999@mail.ru (SPIN-code: 5737-0250; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7133-4097>)

Кучерявенкова Юлия Сергеевна – студентка VI курса Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: pribylava_01@mail.ru (SPIN-код: 1332-6960; ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-1977-2972>)

Yulia S. Kucheryavenkova, 6th year Student, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional "Ryazan State Medical University", Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: pribylava_01@mail.ru (SPIN-code: 1332-6960; ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-1977-2972>)

Пизнор Инна Владимировна – ассистент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: innaabramova@yandex.ru (SPIN-код: 6676-5560; Researcher ID: AAO-8423-2020; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9267-439X>)

Inna V. Piznyur, Assistant Professor, Department of Faculty and Polyclinic Pediatrics with a course in Pediatrics, Faculty of Additional Professional Education, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional "Ryazan State Medical University", Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: innaabramova@yandex.ru (SPIN-code: 6676-5560; Researcher ID: AAO-8423-2020; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9267-439X>)

Стежкина Елена Викторовна – к. м. н., доцент, доцент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии имени профессора В.Я.Гармаша Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: polus1972@yandex.ru (SPIN-код: 2262-2771; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

Elena V. Stezhkina, Candidate of Medicine, Associate Professor, Assistant Professor, Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional "Ryazan State Medical University", Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: polus1972@yandex.ru (SPIN-code: 2262-2771; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

Участие авторов

Белых Н.А. – концепция, дизайн описания клинического случая, редактирование статьи

Захарова А.В. – ведение педиатрического пациента на педиатрическом участке, сбор и обработка материала о педиатрическом пациенте

Кучерявенкова Ю.С. – обработка материала о педиатрическом пациенте, написание текста

Пизнор И.В. – литературный обзор по проблеме, редактирование статьи

Стежкина Е.В. – литературный обзор по проблеме

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

Authors Contribution

Belykh N.A. – concept, design of the clinical case description, editing the article

Zakharova A.V. – management of the pediatric patient at a pediatric site, collection and processing of material about the patient

Kucheryavenkova Yu.S. – processing of material about the pediatric patient, writing the text

Piznyur I.V. – literature review, editing the article

Stezhkina E.V. – literature review

All authors made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication, and accepted responsibility for the integrity of all parts of the article.