

Retroperitoninio tarpo ganglioneuroma: klinikinio atvejo pristatymas

Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report

Agnė Čižauskaitė¹, Mantas Trakymas², Eugenijus Stratilatovas¹

¹Vilniaus universiteto Onkologijos instituto Bendrosios ir abdominalinės chirurgijos ir onkologijos skyrius, Santariškių g. 1, LT-08660 Vilnius

²Vilniaus universiteto Onkologijos instituto Intervencinės echoskopijos ir ultragarsinės diagnostikos poskyris, Santariškių g. 1, LT-08660 Vilnius

El. paštas: agne.cizauskaite@gmail.com; eugenijus.stratilatovas@vuo.lt; mantas.trakymas@vuo.lt

¹Vilnius University, Institute of Oncology, Department of General and Abdominal Surgery, Santariškių Str. 1, LT-08660 Vilnius, Lithuania

²Vilniaus universiteto Onkologijos instituto Intervencinės echoskopijos ir ultragarsinės diagnostikos poskyris, Santariškių Str. 1, LT-08660 Vilnius, Lithuania

E-mail: agne.cizauskaite@gmail.com; eugenijus.stratilatovas@vuo.lt; mantas.trakymas@vuo.lt

Įvadas

Ganglioneuroma – retas, geros diferenciacijos nepiktybinis neuroblastinis navikas, susidarantis iš subrendusių autonominės nervų sistemos ląstelių. Dauguma šių navikų yra besimptomiai ir nustatomi atsitiktinio ištyrimo metu. Dažniausia jų lokalizacija yra užpakalinis tarpuplautis ir retroperitoninis tarpas.

Klinikinis atvejis

Profilaktinio tyrimo metu atlikus pilvo organų echoskopinį tyrimą 23-ųjų metų pacientei diagnozuotas dešinėsios pilvo pusės navikas. Atlikus magnetinio rezonanso tomografijos tyrimą ir įvertinus histologinę biopsinės medžiagos išvadą nustatyta retroperitoninio tarpo ganglioneuromos diagnozė. Ligonei planine tvarka buvo atlikta naviko eksterpacija. Bendras hospitalizacijos laikas – 13 dienų.

Išvada

Retroperitoninio tarpo ganglioneuromų diagnostika palyginti sudėtinga dėl menko naviko simptomiškumo ir tyrimo metodų specifiškumo. Operacija išlieka šių navikų gydymo aukso standartu.

Reikšminiai žodžiai: ganglioneuroma, retroperitoninis tarpas, naviko eksterpacija.

Background

Ganglioneuroma is a rare, highly-differentiated, benign tumour originating in mature autonomic nerve cells. Most ganglioneuromas are asymptomatic and diagnosed incidentally. The most common site of occurrence is posterior mediastinum and retroperitoneum.

Case report

A 23-year-old female patient was incidentally found to have a right-side abdominal tumour on ultrasonography. Magnetic resonance imaging and the histopathological examination revealed the diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma. The patient underwent the tumour extirpation. The total hospitalization lasted 13 days.

Conclusion

Unfortunately, the diagnostics of retroperitoneal ganglioneuromas is still relatively difficult because of the lack of specific symptoms and imaging findings. Surgical treatment still remains a “gold standard” in the management of these tumours.

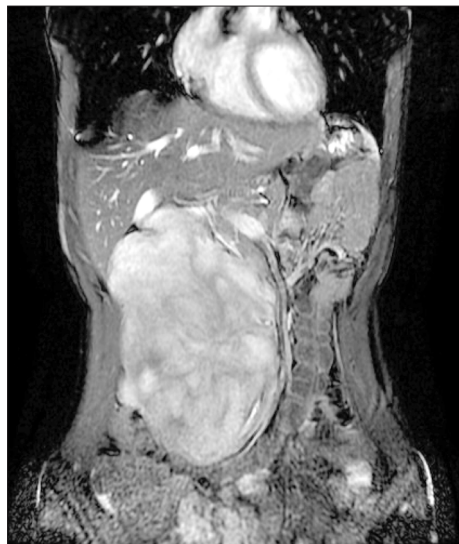
Keywords: ganglioneuroma, retroperitoneum, tumour extirpation.

Įvadas

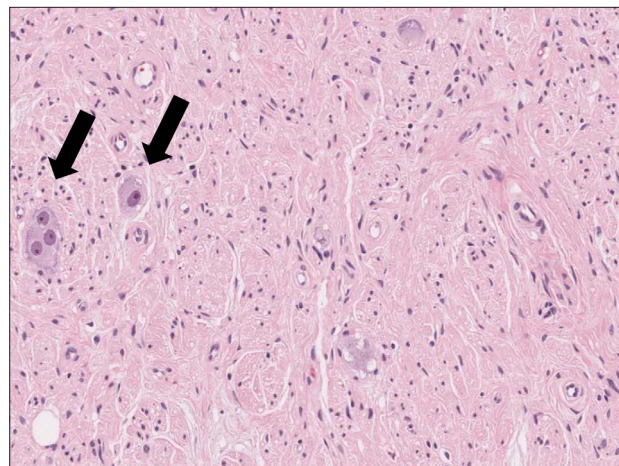
Ganglioneuroma (GN) – retas, geros diferenciacijos nepiktybinis neuroblastinis navikas, susidarantis iš subrendusių autonominės nervų sistemos ląstelių [1, 2]. Dauguma šių navikų yra besimptomiai ir nustatomi atsitiktinio ištyrimo metu [3]. Dažniausia jų lokalizacija yra užpakalinis tarpuplautis ir retroperitonis tarpas [4]. Šiame straipsnyje aptarsime 23-ųjų metų pacientės, gydytos Vilniaus universiteto Onkologijos institute (VUOI) dėl retroperitoninio tarpo ganglioneuromos, klinikinį atvejį.

Atvejo aprašymas

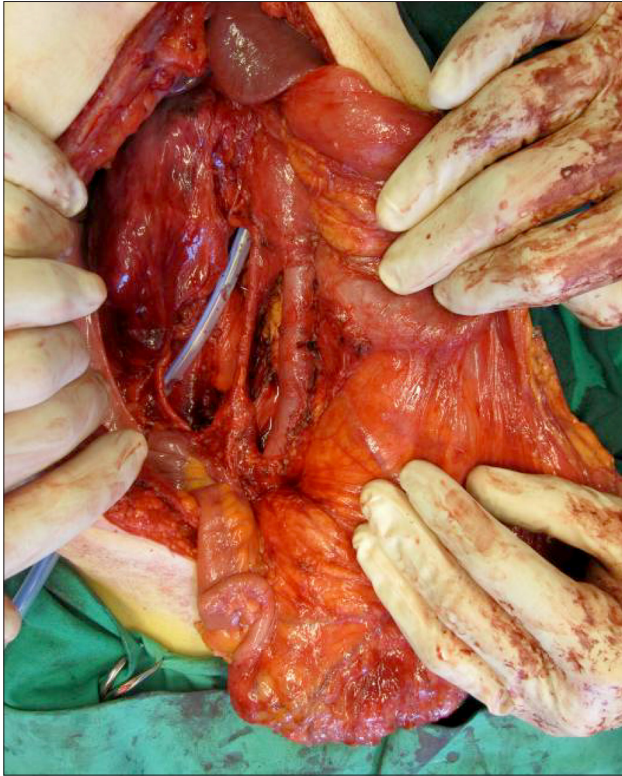
Dvidešimt trejų metų merginai ambulatoriškai profilaktinio patikrinimo metu buvo atliktas pilvo organų echoskopinis tyrimas ir nustatytas navikas, apimantis didžiąją dešinėsios pilvo pusės dalį. Detaliau ištirti ir gydyti buvo nusiūsta į VUOI. Stacionare ligonei atliktas pilvo organų magnetinio rezonanso tyrimas (MRT), kuriuo diagnozuotas dešinėsios retroperitoninio tarpo pusės navikas, atlikus biopsiją paimta naviko audinio (1 pav.). Remiantis histologinio tyrimo išvada diagnozuota GN (2 pav.). Ligonei prieš operaciją atlikus laboratorinius kraujo tyrimus buvo rasta krėšėjimo sutrikimų, kurie, manoma, galėjo būti dėl metabolinio GN aktyvumo. Krėšėjimo rodikliai koreguoti šešiomis šaldytos plazmos dozėmis. Ligonė operuota planine tvarka, atlikta retroperitoninio tarpo naviko eksterpacija sukėlus bendrąją nejautrą. Antiseptiniais tirpalais paruošus operacinį lauką, laparotominiu pjūviu atverta pilvo ertmė. Rastas 10 x 12 x 21 cm skersmens navikas retroperitoniniame tarpe, po *v. cava inferior*, dešiniuoju inkstu, siekiantis aortą, 5–6 cm ilgiu prisitvirtinęs prie stuburo juosmeninės dalies slankstelių (3 pav.). Navikas atidalytas nuo stambiųjų kraujagyslių, dešinėsios gaubtinės žarnos



1 pav. Retroperitoninio tarpo navikas (pilvo organų MRT sagitalinis pjūvis)



2 pav. Trumpi verpstinių ląstelių (Schwano ir perineurinių) pluoštai fibroziniėje stromoje su didelėmis ganglinėmis ląstelėmis, turinčiomis vieną ar kelis branduolius (HE, 10x)



3 pav. Retroperitoninio tarpo struktūros pašalinus naviką

dalies, dvylikapirštė žarna mobilizuota Kocherio būdu. Navikas pašalintas kartu rezekuojuojant dalį *m. psoas dex.* (4 pav.). Operacijos eiga sklandi, komplikacijų nebuvo. Pooperacinis laikotarpis taip pat sklandus. Galutinio histologinio tyrimo išvada patvirtino GN diagnozę (5 pav.). Bendras ligonės hospitalizacijos laikas – 13 dienų. Ligonė ambulatoriškai bus stebima bendrosios praktikos gydytojo, jai bus atliekamas pilvo organų ultragarsinis tyrimas kas 3 mėnesius pirmus metus po operacijos, vėliau kas 6 mėnesius dėl galimo ligos atkryčio. Praėjus 3 mėnesiams po operacijos atliktas ultragarsinis pilvo organų tyrimas ligos atkryčio nerodė.

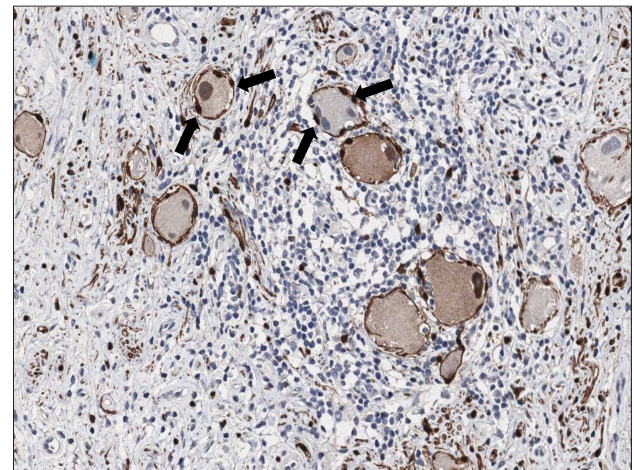
Diskusija

Literatūroje įvardijamos kelios morfologinės neuroblastinių navikų, kurie vystosi iš embrioninių nervinės keteros ląstelių, kategorijos: neuroblastoma, ganglioneuroblastoma ir ganglioneuroma (GN) [5, 6].

Ganglioneuromos (GNs) yra reti (1/100 000 gyventojų), geros diferenciacijos nepiktybiniai navikai,



4 pav. Pašalintas retroperitoninio tarpo navikas



5 pav. Imunohistocheminė reakcija verpstinių (Schwano) ląstelių citoplazmoje, smulkiose satelitinėse periganglinėse ląstelėse ir ganglijų citoplazmoje (kiek silpnesnė) (S100, 20x)

sudaryti iš verpstinių (Schwano) ląstelių, subrendusių simpatinių nervų ganglijų ląstelių, nervinių skaidulų ir jungiamojo audinio ląstelių; šiems navikams nebūdingi nesubrendę ląsteliniai elementai [2, 4, 6, 7]. Dažniausios GNs lokalizacijos yra užpakalinis tarpuplautis ir retroperitoninis tarpas (56 %), antinksčiai (30 %) ir kitos organizmo sritys – apatinis žandikaulis, ryklė, šlapimo pūslė, gimda, kiaušidė, ir virškinamasis traktas (14 %) [6].

Apie 17 % retroperitoninio tarpo navikų yra nepiktybiniai [8]. Retroperitoninio tarpo GNs sudaro 0,72–1,6 % visų pirminių retroperitoninio tarpo navikų [6].

Dauguma pacientų, kuriems yra diagnozuojamos GNs, yra vyresni nei 10 metų ir tik 19 % sudaro ligoniniai, vyresni nei 40-ies metų [7]. Retroperitoninio tarpo GNs dažniau nustatomos vyresnio amžiaus žmonėms, palyginti su pilvaplėvės ertmės GNs, kurios dažniausiai diagnozuojamos vaikams. Tai būtų galima paaiškinti naviko lokalizacija, dažnai klaidingai interpretuojamais jų sukeliama karščiavimo simptomais, lėtu augimu ir gera prognoze, kuri nutolina GN diagnozavimą [9].

Nėra nustatytos GN priklausomybės nuo lyties (vyrų ir moterų sergamumo santykis 1:1) [3].

Šios ligos rizikos veiksniai tiksliai nežinomi, kartais ji siejama su pirmo tipo neurofibromatoze ar dauginių endokrininių navikų sindromu (angl. MEN) IIb tipu [1, 4].

Dažniausiai GN sukeltus simptomus lemia aplinkinių audinių ar organų spaudimo reiškiniai. Nors šie navikai paprastai yra metaboliškai aktyvūs, galintys gaminti didelę įvairovę hormonų (katecholaminus, kraujagysles veikiantį žarnyno peptidą ir kt.), yra besimptomiai ir diagnozuojami profilaktinio patikrinimo metu ar gydant kitą nesusijusią patologiją [7].

Atliekant radiologinius tyrimus, kompiuterinėje tomogramoje GNs gali būti matomas kaip heterogeninės ar homogeninės masės su tam tikro laipsnio hemoragija, nekroze ir kalcifikacija naviko viduje ar skirtingai kaupiančios kontrastinę medžiagą MRT tyrime priklausomai nuo vertinamos sekos. GN dažniausiai yra silnesnio nei kepenų signalo vertinant T1 sekoje ir stipresnio T2 sekoje. Šiems navikams būdinga kraštinė kraujotaka, kai apgaubiamos gretimos kraujagyslės, tačiau nesiaurinamas jų spindis [7].

Citologinė GN diagnostika remiasi plonos adatos aspiracine biopsija. Dažymui naudojamas imunoperoksidazės testas, kuris yra teigiamas neuronams specifinei enolazei (angl. NSE) ir taip patvirtina ganglinių ląstelių komponentą navike, taip pat S-100 baltymui, kuris patvirtina, kad yra verpstinių ląstelių komponentas [4, 7].

GN gydymas yra chirurginis. Naviko šalinimas gali būti radikalus ar etapiškas. Operacinio GN gydymo indikacijos yra naviko sukeliama simptomai, stuburo slankstelių angų spaudimo reiškiniai, radiologiniais ty-

rimais įrodytas naviko tūrio didėjimas ir pagausėjusi katecholaminų sekrecija [3]. Literatūroje nesutariama dėl GN šalinimo radikalumo. Vieni autorių duomenimis, nesant galimybės atmesti naviko supiktybėjimo, GN reikia šalinti. Kiti autoriai teigia, jog žinant nepiktybinę GN eigą ir papildomai esant įtrauktiems gretimoms organams, naviko enukleacija ar rezekcinė operacija yra pakankama [8]. Net jei ir chirurginis šalinimas nepatenkinamas, GNs siejamos su ilgalaikiu išgyvenamumu be ligos [9].

Literatūroje yra aprašyti keli GN supiktybėjimo atvejai. Teoriškai GNs turi metastazinį potencialą, literatūroje aprašomas atvejis, kai chirurgiškai pašalinus pilvaplėvės ertmės GN kartu su ją supančiais limfmazgiais viename jų buvo rasta GN [3].

Nors laparoskopinės chirurgijos evoliucija šiandienėje chirurgijoje pagerino pooperacinę eigą, kosmetinį rezultatą, tačiau dėl glaudaus ryšio su didžiosiomis kraujagyslėmis, įvairuojančios lokalizacijos ir nežinomo piktybiškumo laipsnio retroperitoninio tarpo navikams minimaliai invazinė chirurginė technika iki šiol taikoma retai [8]. Todėl laparoskopinės technikos tobulinimas, tikslingas pacientų parinkimas ir galimybė panaudoti naujausias chirurgines technologijas yra kertiniai akmenys, leisiantys laparoskopiniam retroperitoninių navikų šalinimo būdui tapti atvirų chirurginių operacijų alternatyva.

Išliekant GN lėto progresavimo ir vėlyvo recidyvo galimybei, tikslinga ilgalaikė pooperacinė stebėseną siekiant atmesti bet kokią šių navikų supiktybėjimo galimybę. GN recidyvo atveju chirurginis jos šalinimas turėtų būti pirmiausia pasirenkamas gydymo metodas [3, 7].

Išvada

Retroperitoninio tarpo GN diagnostika išlieka sudėtinga dėl menko navikų simptomiškumo ir tyrimo metodų specifškumo. Chirurginis gydymas yra pirmiausia pasirenkamas šių navikų gydymo metodas. Iki šiol nesutariama dėl operacijos radikalumo. Tobulėjant diagnostinei įrangai, chirurginėms technologijoms, laparoskopinis GN gydymas ateityje turėtų užimti svarbią vietą retroperitoninio tarpo navikų chirurgijoje. Išliekant nors ir menkai GN supiktybėjimo galimybei, tikslinga ilgalaikę ligonių stebėseną po operacijos.

LITERATŪRA

1. Yamaguchi K, Hara I, Takeda M, Tanaka K, Yamada Y, Fujisawa M, Kawabata G. Two cases of ganglioneuroma. *Urology* 2006 Mar; 67(3): 622. e1–4.
2. Celli BR. Diseases of the diaphragm, chest wall, pleura, and mediastinum. In: Goldman L, Ausiello D, eds. *Cecil Medicine*. 23rd ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007; chap. 100.
3. Singh KJ, Suri A, Vijjan V, Singh P, Srivastava A. Retroperitoneal ganglioneuroma presenting as right renal mass. *Urology* 2006 May; 67(5): 1085.e7–8.
4. Jain M, Shubga BS, Sethi S, Banga V, Bagga D. Retroperitoneal ganglioneuroma: report of a case diagnosed by fine-needle aspiration cytology, with review of the literature. *Diagn Cytopathol* 1999 Sep; 21(3): 194–6.
5. Zare S, Parvin M, Ghohestani SM. Retroperitoneal ganglioneuroma. *Urol J* 2008 Fall; 5(4): 232.
6. Moriwaki Y, Miyake M, Yamamoto T, Tsuchida T, Takahashi S, Hada T, Nishigami T, Higashino K. Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report and review of the Japanese literature. *Intern Med* 1992 Jan; 31(1): 82–5.
7. Cocieru A, Saldinger PF. Images in surgery: retroperitoneal ganglioneuroma. *Am J Surg* 2011 Jan; 201(1): e3–4.
8. Misra MC, Bhattacharjee HK, Hemal AK, Bansal VK. Laparoscopic management of rare retroperitoneal tumors. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2010 Jun; 20(3): e117–22.
9. Papavramidis TS, Michalopoulos N, Georgia K, Kesio-glou I, Valentini T, Georgia R, Papavramidis ST. Retroperitoneal ganglioneuroma in an adult patient: a case report and literature review of the last decade. *South Med J* 2009 Oct; 102(10): 1065–7.