

Случаи из практики / Cases from practice



© ШКЛЯЕВ А. Е., ОБУХОВА Е. В., СЕМЁНОВЫХ Е. А., КОМИССАРОВА Н. В., ШАИХОВ Ф. И.

УДК 616-006.486

DOI: 10.20333/25000136-2024-1-94-97

Ганглионеврома забрюшинного пространства как причина вторичной артериальной гипертензии: клиническое наблюдение

А. Е. Шкляев¹, Е. В. Обухова¹, Е. А. Семёновых², Н. В. Комиссарова¹, Ф. И. Шаихов³

¹Ижевская государственная медицинская академия, Ижевск 426034, Российская Федерация

²Республиканское патологоанатомическое бюро, Ижевск 426039, Российская Федерация

³Первая Республиканская клиническая больница, неврологическое отделение, Ижевск 426039, Российская Федерация

Резюме. Ганглионеврома – это доброкачественная опухоль из элементов симпатических нервных узлов, обладающая секреторной активностью с синтезом катехоламинов, вызывающих у пациентов повышение артериального давления. Других симптомов больные не отмечают. В статье приведено клиническое наблюдение пациента с ганглионевромой забрюшинного пространства, ставшей причиной вторичной артериальной гипертензии, осложнившейся геморрагическим инсультом. В ходе прижизненного проведения лабораторных и инструментальных методов диагностики опухоль не обнаружили. Терапия, направленная на стабилизацию артериального давления, была неэффективна. На фоне нарастающей полиорганной недостаточности пациент скончался.

Ключевые слова: ганглионеврома, диагностика, вторичная артериальная гипертензия, геморрагический инсульт.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Для цитирования: Шкляев АЕ, Обухова ЕВ, Семёновых ЕА, Комиссарова НВ, Шаихов ФИ. Ганглионеврома забрюшинного пространства как причина вторичной артериальной гипертензии: клиническое наблюдение. *Сибирское медицинское обозрение*. 2024;(1):94-97. DOI: 10.20333/25000136-2024-1-94-97

Retroperitoneal ganglioneuroma as a cause of secondary arterial hypertension: clinical observation

A. E. Shklyayev¹, E. V. Obukhova¹, E. A. Semenovych², N. V. Komissarova¹, F. I. Shaikhov³

¹Izhevsk state medical Academy, Izhevsk 426034, Russian Federation

²Republican pathoanatomical bureau, Izhevsk 426039, Russian Federation

³Republican clinical hospital, neurological Department, Izhevsk 426039, Russian Federation

Abstract. Ganglioneuroma is a benign tumour consisting of elements of sympathetic nerve nodes that has secretory activity with synthesis of catecholamines that cause an increase in patients' blood pressure. The patients do not note other symptoms. The article presents a clinical observation of a patient with retroperitoneal ganglioneuroma which caused secondary arterial hypertension complicated by haemorrhagic stroke. Intravital laboratory and instrumental diagnostic methods did not detect the tumour. Therapy aimed at stabilising blood pressure was ineffective. Against the background of increasing multiple organ failure, the patient died.

Key words: ganglioneuroma, diagnosis, secondary arterial hypertension, haemorrhagic stroke.

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

Citation: Shklyayev AE, Obukhova EV, Semenovych EA, Komissarova NV, Shaikhov FI. Retroperitoneal ganglioneuroma as a cause of secondary arterial hypertension: clinical observation. *Siberian Medical Review*. 2024;(1):94-97. DOI: 10.20333/25000136-2024-1-94-97

Введение

Одной из причин развития вторичной артериальной гипертензии (АГ) являются гормонально-активные опухоли [1], способные повышать артериальное давление за счет синтеза катехоламинов. К таким опухолям относят ганглионеврому (ГН) [2]. ГН представляет собой редкую доброкачественную опухоль из элементов симпатических нервных узлов. Характерный для нее медленный рост приводит к длительному бессимптомному течению ГН и трудностям ее диагностики [3]. Симптомы появляются только тогда, когда опухоль достигает значительных размеров, сдавливая

близлежащие органы, либо когда заболевание проявляет гормональную активность, секретирова катехоламины и тестостерон [2]. В качестве примера приводим клиническое наблюдение ганглионевромы забрюшинного пространства, обнаруженной у взрослого человека. Этот случай примечателен не только возрастом больного, но и тем, что опухоль стала причиной повышения артериального давления до 300/100 мм рт. ст.

Клиническое наблюдение

Мужчина 35 лет был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в приемное отделение Регионального сосудистого центра (РСЦ) в 13:56

02.10.2022 г. с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) и госпитализирован в отделение реанимации РСЦ. Со слов родственника, в 11:00 того же дня пациент внезапно покраснел и потерял сознание, отмечались судороги.

В анамнезе имеются данные о наличии у пациента гипертонической болезни. Однако гипотензивную терапию он не принимал.

Объективно при поступлении: состояние тяжелое. АД 300/100 мм рт. ст. Тоны сердца ритмичные с частотой 105 в минуту. Объективное исследование дыхательной и пищеварительной систем без особенностей.

Неврологический статус: сознание кома 1. Менингеальных знаков нет. Зрачки равны, расширены, реакция на свет снижена. Взгляд не фиксирует, за предметом не следит. Лицо симметричное. Язык в полости рта. Речевой продукции нет. Тонус в конечностях справа снижен. Рефлексы с конечностей живые, без четкой разницы. Патологических стопных знаков нет. Правосторонняя гемиплегия. На боль некоординированная двигательная реакция. Координаторные пробы не выполняет.

Данные лабораторных и инструментальных исследований

Полный анализ крови от 02.10.2022 г.: лейкоциты $26,40 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты $5,53 \times 10^{12}/\text{л}$, абсолютные нейтропения, лимфопения, моноцитопения, эозинофи-

лия и относительная лимфопения. Остальные показатели в пределах нормы.

Биохимический анализ крови (02.10.2022 г.): креатинин – 108,9 мкмоль/л, калий – 3,8 ммоль/л, хлориды – 119,0 ммоль/л, остальные показатели в пределах нормы. Уровень тропонина в крови (03.10.2022 г.): 2,50 нг/мл (норма 0,00-1,00).

Анализ мочи от 02.10.2022 г.: белок 0,3 г/л, глюкоза 14 ммоль/л, эритроциты 10 в поле зрения.

Компьютерная томография головного мозга (02.10.2022 г.): Острейшая внутримозговая гематома левого полушария головного мозга объемом 92 см³. Внутривентрикулярное кровоизлияние (ВЖК) с тампонадой IV желудочка. Субарахноидальное кровоизлияние (САК) по FISHER IV ст. Латеральное смещение срединных структур головного мозга. Диффузный отек вещества головного мозга. На следующий день отрицательная динамика. Присоединяется формирующееся нисходящее аксиальное смещение структур головного мозга. Полисинусит.

Трансторакальная эхокардиография от 02.10.2022 г.: гипертрофия стенок левого желудочка (ЛЖ), недостаточность митрального клапана I, недостаточность трикуспидального клапана II, аритмия. Систолическая функция ЛЖ сохранена.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов, транскраниальное дуплексное сканирование



Рисунок 1. Хронология течения заболевания.
Figure 1. Chronology of the course of the disease.

(02.10.2022 г.): признаки повышения цереброваскулярного сопротивления; локальная атеросклеротическая бляшка в устье правой внутренней сонной артерии со стенозом 20-25 % просвета.

ЭКГ от 03.10.2022 г.: гипертрофия левых отделов сердца, перегрузка ЛЖ, синдром удлинённого QT.

При поступлении ввиду грубого неврологического дефицита (внимание не концентрирует, не доступен речевому контакту, сознание сопор/кома 1, инструкции не выполняет, правосторонняя гемиплегия, положение в кровати пассивное, глотание нарушено) принято решение об интубации и переводе на искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ). Также были установлены назогастральный зонд и уретральный катетер. Через 2 часа после поступления АД снижено до 155/89 мм рт. ст., ещё через 4 часа АД 115/78 мм рт.ст. Остальные показатели без изменений.

В связи с имевшимся при поступлении угнетением сознания до комы нейрохирургическое вмешательство было противопоказано. В течение дня проведено следующее лечение: гипотензивная терапия (сульфат магния 25% внутривенно инфузوماتом, эналаприл 20 мг 2 раза в сутки, амлодипин 10 мг 1 раз в сутки, бисопролол 5 мг 1 раз в сутки). Для коррекции водно-электролитного баланса и кислотно-щелочного равновесия использовался гелофузин 500 мл 2 раза в сутки внутривенно капельно. Помимо этого, использовались препараты для парентерального питания (фриостерин 500 мл внутривенно капельно), витамины группы В (инозин+никотинамид+рибофлавин+янтарная кислота 20 мл), анальгетик (кеторолак 30 мг 3 раза в сутки внутривенно).

На следующий день в 4:00 динамика отрицательная, сознание кома 2. Гемодинамика стабильная, АД 157/84 мм рт. ст. К 20:00 вечера АД снизилось до 112/74 мм рт.ст. Остальные показатели на прежнем уровне. Лабораторно: лейкоцитоз снизился до $11,8 \times 10^9$ /л, электролитные расстройства были скорректированы. В биохимическом анализе крови отмечено увеличение мочевины до 7,4 ммоль/л, креатинина до 188,8 мкмоль/л, снижение общего белка до 57,4 г/л, D-димеры 10100,0 мкг/л.

В течение дня пациент получал гипотензивную терапию сульфатом магния 25% внутривенно инфузوماتом, препараты витаминов группы В, средства для парентерального питания.

В 4:00 04.10.2022 г. отмечается отрицательная динамика, сознание кома 2. Гемодинамика стабильная, АД 108/62 мм рт. ст. Через 3 часа состояние пациента становится крайне тяжёлым. Сознание кома 3 (атония, арефлексия, адинамия). SpO₂ –91%. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Гемодинамика не стабильная, со склонностью к артериальной гипотонии. АД 78/34 мм рт. ст. С целью коррекции гемодинамики,

предупреждения прогрессирования сосудистых проявлений церебрального шока налажена микроинфузия норадреналина 0,5 мкг/кг/мин. с положительным вазопрессорным эффектом. В 9:00 к церебральной недостаточности присоединяется полиорганная недостаточность – почечная (повышенный уровень мочевины, креатинина в крови), сердечная (нестабильность АД), печеночная (снижение общего белка в крови), дыхательная (ИВЛ-зависимость, SpO₂ 91%). Лабораторно: лейкоцитоз устранен, абсолютное количество нейтрофилов, лимфоцитов и моноцитов пришло в норму. Наблюдается нарастание мочевины до 14,6 ммоль/л, креатинина до 398,0 мкмоль/л, калия до 6,26 ммоль/л. Назначена консервативная терапия гиперкалиемии (6,26 ммоль/л) – кальция хлорид 10%-10 мл внутривенно. К 11:00 зондовое питание останавливают. Эффект от инотропной поддержки норадреналином 0,9-0,7 мкг/кг/мин снижен. В 13:00 АД падает до 81/58 мм рт. ст. Продолжается инотропная поддержка норадреналином 0,9-1,1 мкг/кг/мин, вазопрессорный эффект по-прежнему снижен. В 15:00 отмечается отсутствие реакции на болевые раздражения, пациент не открывает глаза, зрачки расширены, на свет не реагируют. Прогрессирует полиорганная недостаточность, рефрактерная к инотропной поддержке. По причине остановки сердечной деятельности начат комплекс сердечно-лёгочной реанимации на фоне продолжающейся ИВЛ. Сердечная деятельность не восстановилась. Через 30 минут констатирована биологическая смерть.

Тело направлено на аутопсию в патологоанатомическое бюро с диагнозом: ОНМК по геморрагическому типу с формированием внутримозговой гематомы левого полушария головного мозга. ВЖК. САК по FISHER IV ст. в виде грубой общемозговой симптоматики, грубых глазодвигательных нарушений, центральной тетраплегии.

На аутопсии слева от аорты, рядом с надпочечником был обнаружен продолговатой формы плотный узел размерами 3×1×1 см, белесый на разрезе. Гистологическое исследование показало, что парааортальный узел представлен ганглионевромой (рис. 2).

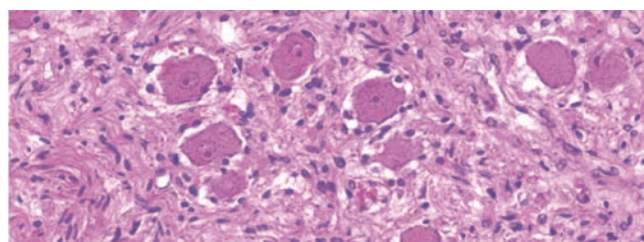


Рисунок 2. Микроскопическое строение ганглионевromы (гематоксилин – эозин, увеличение 500).

Figure 2. Microscopic structure of ganglioneuroma (haematoxylin-eosin staining, magnification 500).

Таким образом, не диагностированная при жизни ганглионеврома в приведенном случае стала причиной развития вторичной артериальной гипертензии, осложнившейся ОНМК с летальным исходом.

Обсуждение

В описанном случае причиной повышения артериального давления стала доброкачественная опухоль – ганглионеврома. ГН обычно поражают маленьких детей в возрасте 7 лет. Тем не менее, нашему пациенту на момент поступления было уже 35 лет, что в пять раз больше типичного среднего возраста. В нашем клиническом наблюдении повышение АД было единственным симптомом заболевания, что делало диагностику особенно сложной, так как клиницисты не рассматривали ГН как возможную причину АГ. Как следствие, опухоль продолжала оставаться незамеченной. Терапия, направленная на стабилизацию АД была неэффективна.

Вследствие редкой встречаемости малого спектра клинических проявлений и неспецифичности изменений скрининговых лабораторно-инструментальных данных диагностика ганглионевром представляет собой сложнейшую задачу в практике врача. В большинстве случаев они обнаруживаются случайно при прохождении планового диспансерного обследования или обследования по поводу другого заболевания. Основными методами прижизненной диагностики ГН являются КТ, а также УЗИ и МРТ органов брюшной полости [4]. Окончательный диагноз ставится на основании патоморфологического исследования образца ткани взятого с помощью эксцизионной биопсии, толстоигольной биопсии или тонкоигольной аспирации [5].

Заключение

Ганглионеврома, вызывающая повышение артериального давления, может иметь характер жизнеугрожающего состояния. Поэтому следует подчеркнуть важность применения расширенной диагностики у пациентов с наличием повышенного артериального давления в молодом возрасте для своевременной постановки диагноза вторичной артериальной гипертензии и исключения потенциально обратимых причин ее развития.

Литература / References

1. Eisenhofer G, Peitzsch M, Bechmann N, Huebner A. Biochemical Diagnosis of Catecholamine-Producing Tumors of Childhood: Neuroblastoma, Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2022;(13):901760.
2. Бабаханова СБ, Качанов ДЮ, Щербakov AP, Рощин ВЮ, Друй АЕ, Ликарь ЮН, Шаманская ТВ. Ганглионейрома как феномен созревания нейробластомы. *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2020;19(4):133-142. [Babakhanova SB, Kachanov DYu, Shcherbakov AP, Roshchin

VYu, Druy AE, Likar YuN, Shamanskaya TV. Ganglioneuroma as the phenomenon of neuroblastoma maturation. *Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology*. 2020;19(4):133-142. (In Russian)]

3. Галкина МГ, Кемаев АБ, Костерин АВ, Лукьянова КК, Окунев НА, Окунева АИ, Плешков СА, Солдатов ОМ. Клинический случай диагностики и хирургического лечения гангионевромы забрюшинного пространства у ребенка. *Огарев-Online*. 2021;13(166):10. [Galkina MG, Kemaev AB, Kosterin AV, Lukyanova KK, Okunev NA, Okuneva AI, Pleshkov SA, Soldatov OM. Clinical case of diagnosis and surgical treatment of retroperitoneal ganglioneuroma in a child. *Ogariev-Online*. 2021;13(166):10. (In Russian)]

4. Варламова НН, Зиновьева ЕН. Клиническое наблюдение ганглионевромы у пациента с патологией верхних отделов желудочно-кишечного тракта. *Медицинская визуализация*. 2021;25(2):98-101. [Varlamova NN, Zinovieva EN. A case of ganglioneuroma in a patient with the pathology of the uppergastrointestinal tract. *Medical Visualization*. 2021;25(2):98-101. (In Russian)]

5. Lebbby E, Kwan D, Bui TL, O'Connell R, Seetharaman M, Houshyar R. Retroperitoneal ganglioneuroma with nodal involvement in an adult patient with human immunodeficiency virus: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*. 2021;15(1):634.

Сведения об авторах

Шкляев Алексей Евгеньевич, д.м.н., профессор, Ижевская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 426034, г. Ижевск, ул. Коммунаров, д. 281; тел.: +7 (3412) 526201; e-mail: shklyaevalleksey@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2281-1333>

Обухова Елена Владимировна, студент, Ижевская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 426034, г. Ижевск, ул. Коммунаров, д. 281; тел.: +7 (3412) 526201; e-mail: obukhovaellen@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8311-2558>

Семёновых Елизавета Александровна, врач-патологоанатом, Республиканское патологоанатомическое бюро; адрес: Российская Федерация, 426039, г. Ижевск, ул. Воткинское шоссе, д. 85; тел.: +7 (3412) 468653; e-mail: odin_kot@list.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5571-5853>

Комиссарова Наталья Валерьевна, к.м.н., Ижевская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 426034, г. Ижевск, ул. Коммунаров, д. 281; тел.: +7 (3412) 526201; e-mail: nvkomis@gmail.com

Шаихов Филипп Игоревич, врач-невролог, Первая Республиканская клиническая больница; адрес: Российская Федерация, 426039, г. Ижевск, ул. Воткинское шоссе, д. 57; тел.: +7 (3412) 693595; e-mail: fil_shai@mail.ru

Author information

Alexey E. Shklyayev, Dr. Med. Sci., Professor, Izhevsk State Medical Academy; Address: 281 Kommunarov str., Izhevsk, Russian Federation 426034; Phone: +7 (3412) 526201; e-mail: shklyaevalleksey@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2281-1333>

Elena V. Obukhova, student, Izhevsk State Medical Academy; Address: 281 Kommunarov str., Izhevsk, Russian Federation 426034; Phone: +7 (3412) 526201; e-mail: obukhovaellen@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8311-2558>

Elizaveta A. Semenova, pathologist, Republican Pathology and Anatomical Bureau; address: 85 Votkinskoe shosse str., Izhevsk, Russian Federation 426039; Phone: +7 (3412) 468653; e-mail: odin_kot@list.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5571-5853>

Natalia V. Komissarova, Cand. Med. Sci., Izhevsk State Medical Academy; Address: 281 Kommunarov str., Izhevsk, Russian Federation 426034; Phone: +7 (3412) 526201; e-mail: nvkomis@gmail.com

Philip I. Shaikhov, Neurologist, First Republican Clinical Hospital; Address: 57 Votkinskoe shosse str., Izhevsk, Russian Federation 426039; Phone: +7 (3412) 693595; e-mail: fil_shai@mail.ru

Дата поступления: 08.07.2023

Дата рецензирования: 06.11.2023

Принято к публикации: 16.01.2024

Received 08 July 2023

Revision Received 06 November 2023

Accepted 16 January 2024