

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАРААНГЛИОМ ПИРАМИДЫ ВИСОЧНОЙ КОСТИ

Д.А. Гуляев, С.Я. Чеботарев, И.В. Яковенко

Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. проф. А.Л.Поленова
Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П.Павлова

Гуляев Дмитрий Александрович, нейрохирург, старший научный
сотрудник ФГУ РНХИ им. проф. А.Л.Поленова, канд. мед. наук,
191014, Россия, г. Санкт-Петербург, ул. Маяковского, д. 12,
8 (812) 910-35-36,
e-mail: gulyaevd@yandex.ru

Принимая во внимание неэффективность химиотерапии, лучевого лечения, а при больших размерах новообразования - радиохимирургии, в настоящее время основным методом лечения параангиома яремного гломуса является хирургический. Залогом успешного лечения с длительным межрецидивным периодом является максимально полное удаление опухоли. Проведен анализ результатов хирургического лечения 31 больного с параангиомами пирамиды височной кости, находившихся на обследовании и лечении в ФГУ РНХИ им. проф. А.Л.Поленова. Приведен клинический пример хирургического лечения в условиях «командного подхода» больного с гигантской параангиомой пирамиды височной кости.

Ключевые слова: хирургия основания черепа, параангиома пирамиды височной кости.

SURGICAL TREATMENT OF THE TEMPORAL BONE PARANGLIOMAS

D.A. Gulyaev, S.Ya. Chebotaryov, I.V. Yakovenko

Polenov Russian Science Research Neurosurgical Institute Pavlov
State Medical University, Saint-Peterburg

Having regard to the ineffectiveness of chemotherapy, radiation treatment and radiosurgery at large sizes neoplasms, currently the main method of treatment of glomus jugular paragangliomas is surgical. Successful treatment with long interrelapsive period is maximally complete removal of the tumor. Made an analysis of the results of surgical treatment of 31 patients with paragangliomas of pyramid temporal bones who were examined and treated in A.L. Polenov Russian Science Research Neurosurgical Institute. Described a case of surgical treatment of a patient with giant pyramid bone paraganglioma in "team approach" conditions.

The key words: temporal bone paragangliomas, skull base surgery.

Яремный гломус или гломерулярные тельца представляют собой небольшие скопления параганглионарной ткани, которые происходят из нейроэпителлия и тесно связаны с вегетативной нервной системой. Эта ткань впервые описана Валентайном в 1840 г. как тимпаническая железа. Позднее (1953) Guild более подробно описал данное анатомическое образование на основании исследования 88 височных костей. Он нашел присутствие подобных (гломусных) формирований в области нерва Якобсона (тимпаническая ветвь языкоглоточного нерва) и нерва Арнольда (слуховая ветвь блуждающего нерва) [1,2].

Впервые случай опухоли яремного гломуса описал Розенвассер в 1945 г. Гломусная опухоль известна также как параганглиома или хемодектома. В отечественной литературе сообщения об опухолях среднего уха и яремной ямки гломусной природы были опубликованы И.Я. Яковлевой, П.Г. Вайшенкером [1]. Частота в популяции 1:1300000. Средний возраст больных составляет 44,7 года. Предполагается аутосомно-доминантный тип наследования с преимущественным поражением лиц женского пола (соотношение женского/мужского полов 3,5:1 среди взрослых и 1,4:1 у детей). Крайне редки наблюдения у лиц моложе 20 лет и казуистически – у детей. По данным иностранной литературы, с 1962 по 1996 г. было описано всего 12 случаев гломусных опухолей (ГО) среднего уха у детей. Характерны как спорадические формы, так и семейное накопление. В случаях наследственного характера опухоли значительно чаще диагностируются у женщин и в 20-50% таких наблюдений бывают множественными [5,7]. В общей совокупности пациентов с параганглиомами множественный характер роста выявляется только в 5%. Параганглиомы чаще имеют доброкачественное течение, но в 3-4% имеют злокачественный характер, а в 2-5% случаев могут метастазировать (чаще в наблюдениях с каротидными параганглиомами) [1,3]. Опухоль развивается из параганглионарной ткани, а именно из нервных гребешковых клеток, относящихся к АПУД-системе. В норме клетки АПУД-системы синтезируют медиаторы и гормоны не постоянно, а в ответ на внешние стимулы. При опухолевой трансформации клеток секреция становится нерегулируемой. АПУДомы могут быть гетерогенными как в отношении клеточного состава, так и в отношении секретируемых веществ. Нормальные и опухолевые клетки могут синтезировать: медиаторы (катехоламины, серото-

нин, гистамин, ацетилхолин), пептидные гормоны (АКТГ, пролактин, СТГ, МСГ, ТТГ, ПТГ), гастроэнтеропанкреатические гормоны [1,2,6,17].

Наиболее частая локализация рассматриваемой группы опухолей – это различные регионы области «голова-шея»: яремный гломус (яремное отверстие и луковица яремной вены), среднее ухо (тимпанический гломус) – по ходу тимпанической ветви языкоглоточного нерва и ушной ветви блуждающего нерва, сонная артерия (bulbus caroticus) – каротидные параганглиомы, блуждающий нерв (в области ganglion nodosum) – вагальные параганглиомы, глотка. В казуистических случаях описывается локализация параганглиом в основании сердца. В нейрохирургической практике параганглиомы занимают второе место среди опухолей яремного отверстия, уступая по частоте наблюдений только невриномам [7,16].

Дооперационная биопсия сопряжена с большим риском нарастания неврологического дефицита и кровоизлиянием. Лечение включает хирургическое удаление опухоли с предшествующей, при необходимости, эмболизацией [3,8,9,12,15]. Применение лучевой терапии или радиохимиотерапии целесообразно при злокачественном характере роста или в случае остаточной опухоли. Химиотерапия не имеет существенного значения в лечении параганглиом [14].

Материалы и методы

Работа основана на анализе комплексного обследования и лечения 31 больного с параганглиомами пирамиды височной кости, находившихся на обследовании и лечении в РНХИ им. проф. А.Л.Поленова с 2000 по 2010 гг. Было 29 женщин и 2 мужчин в возрасте от 25 до 68 лет. По классификации Fisch (1978) все опухоли отнесены к типу D2 (опухоль более 2 см в диаметре с интракраниальным ростом). По классификации Curitiba (1988) 8 больных с параганглиомами отнесены к классу I (интрадуральное распространение опухоли), 5 больных – к классу EN (поражение пирамиды и распространение на шею), 5 больных – к классу E (изолированное поражение пирамиды), 7 больных к классу ENI (поражение пирамиды, шеи и интрадуральное распространение), MIXED (распространенные опухоли с поражением всех перечисленных регионов) – 5 больных. У одной больной диагностированы множественные параганглиомы головы, шеи и средостения.

Клиническая картина заболевания была обусловлена направлением роста новообразования и его размерами. Наиболее частым (в 100% наблюдений) клиническим проявлением опухолей этой группы явилось одностороннее снижение слуха, что было обусловлено как ростом опухоли в среднем ухе с разрушением лабиринта, так и компрессией и ишемией кохлеарной порции VIII нерва. Вторым по частоте встречаемости симптомом являлся пульсирующий шум в ухе, больше беспокоивший больных в вечерние и ночные часы, усиливавшийся при подъеме артериального давления. Менее часто в клинической картине заболевания преобладали симптомы раздражения лабиринта в виде несистемного и системного головокружений. При распространении опухоли в область яремного отверстия формировался бульбарный синдром. Реже отмечались мозжечковые симптомы (в 3-х наблюдениях), стволовая ирритационная симптоматика (в 2-х случаях). В 5 наблюдениях опухоль визуализировалась при отоскопическом исследовании. У одной пациентки отмечалась выраженная артериальная гипертензия на фоне продукции опухолью катехоламинов с превышением суточного уровня последних в 10 раз. Всем больным была проведена МРТ и МРТ АГ, 6 больным проведена спиральная КТ. 7 больным проведена АГ и предоперационная эмболизация питающих опухоль сосудов из системы наружной сонной артерии полиэтиленгликолем (Ivalon) или цианокрилатами не менее, чем за 72 часа перед хирургическим вмешательством. 2 больным после предварительной эмболизации проведен курс телегамматерапии в СОД 50 Гр.

29 больным проведено открытое хирургическое вмешательство. 2 больным проведена суперселективная эмболизация и лучевое лечение. После 2002 года при удалении опухолей яремного отверстия мы использовали модификацию транспирамидного инфралабиринтного доступа в виде комбинированного трансцервикального трансмастоидального подхода, основными этапами которого являются: разрез кожи заушной области с переходом на шею, идентификация крупных сосудов и нервов; мастоидэктомия, удаление верхушки сосцевидного отростка; обнажение сигмовидного синуса и луковицы яремной вены; ограниченная декомпрессия лицевого нерва в мастоидальной его порции; полная декомпрессия лицевого нерва в нижней трети мастоидальной порции; удаление ретрофасциальных и инфралабиринтных клеток височной кости, не повреждая капсулы улитки и полукружных каналов; удаление опухоли. При необходимости проводили резекцию всего сигмовидного синуса и начальных отделов яремной вены. Однако чаще удавалось мобилизовать опухоль от медиальной стенки с сохранением последней, что позволяло не только исключить непосредственные манипуляции на каудальной группе нервов в области яремного отверстия, но и снизить риск послеоперационной ликворреи за счет сохранения твердой мозговой оболочки. Удаление интрадуральной части опухоли проводили из пресигмовидного подхода, который

осуществлялся путем вскрытия твердой мозговой оболочки параллельно сигмовидному синусу и в направлении яремного отверстия. После удаления опухоли дефекты твердой мозговой оболочки и зона резекции пирамиды укрывались надкостнично-мышечно-апоневротическим лоскутом, заготовленным в ходе доступа.

Пять больных оперированы из традиционно-ретросигмовидного доступа. 3 больным с гигантскими опухолями пирамиды височной кости с интра-экстракраниальным ростом была произведена блок-резекция пирамиды с пластикой дефекта перемещенным торако-дорзальным лоскутом. Следующий клинический пример демонстрирует возможность хирургического лечения гигантской гормонально активной параганглиомы путем блок-резекции пирамиды височной кости.

Клинический пример

Женщина 42 лет, умеренного питания и астенического телосложения обратилась в ФГУ РНХИ им. проф. А.Л.Поленова с жалобами на головные боли оболочечно-сосудистого характера, приступы тахикардии, асимметрию лица, припухлость в околоушно-жевательной области, нарушение глотания, глухоту на левое ухо и повышение артериального давления.

Из анамнеза известно, что больна с 1993 года, когда появилось снижение слуха и шум в левом ухе. В феврале 1996 года произведено удаление опухоли из ретросигмовидного доступа, а в июне 1996 года выполнена радикальная операция на ухе с ревизией луковичи яремной вены. С 1998 года появились признаки артериальной гипертензии до 180/100 ммHg, с 2001 – приступы тахикардии. Прогрессирующее ухудшение – с 2002 года, когда появилась припухлость в околоушно-жевательной области и поражение мимической мускулатуры слева по периферическому типу.

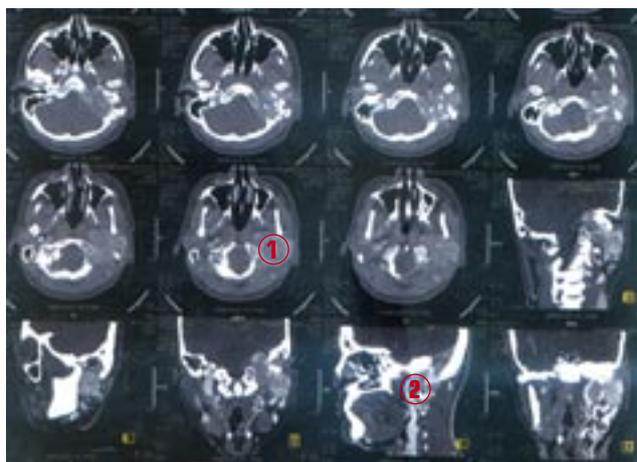


Рис. 1. КТ головного мозга до операции. Визуализируется гигантская опухоль, разрушающая пирамиду височной кости.
1. Опухоль.
2. Внутренняя сонная артерия, эктопированная опухолью

При поступлении клиническая картина заболевания представлена грубым поражением VII, VIII, IX, XII черепных нервов, артериальной гипертензией до 220/100 mmHg, гипергликемией. На КТ и МРТ визуализируется опухоль гигантских размеров 8x8x10 см, разрушающая пирамиду височной кости до внутреннего слухового прохода, распространяющаяся интракраниально, компримируя полушарие мозжечка, а также экстракраниально – в околоушно-жавательную область и паравerteбрально до уровня С2 позвонка. Учитывая описанную выше клиническую картину, гормональная катехоламинная активность опухоли практически не вызывала сомнений, что подтверждено лабораторными исследованиями уровня гормонов и медиаторов, синтезируемых АПУДОмами. Выявлено увеличение базового уровня катехоламинов крови в 3-8 раз.

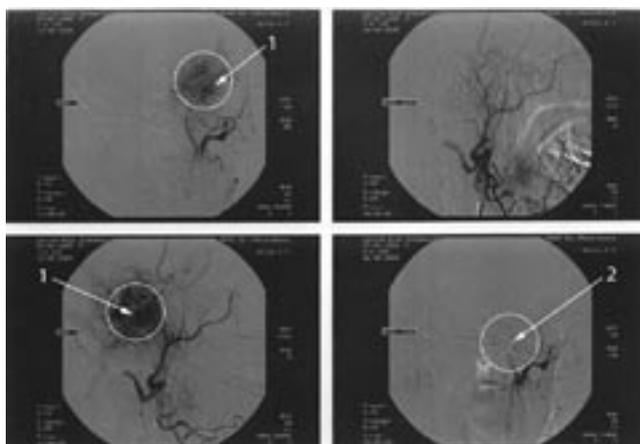


Рис. 2. КАГ до и после эмболизации сосудистой сети опухоли цианакрилатным клеем:

- 1. Собственная сосудистая сеть опухоли**
- 2. Тень эмболизата и отсутствие заполнения приводящих сосудов**

Учитывая размеры новообразования, выраженную сосудистую сеть и гормональную активность опухоли, первым этапом произведена эмболизация сосудов опухоли цианакрилатным клеем. Через 13 суток после первого этапа произведено открытое хирургическое вмешательство: тотальное удаление опухоли левого яремного гломуса с блок-резекцией пирамиды левой височной кости и пораженной твердой мозговой оболочки, сигмовидного и поперечного синусов, устранение дефекта мягких тканей боковой поверхности шеи и основания черепа торако-дорзальным перемещенным лоскутом. При гистологическом исследовании верифицирована параганглиома альвеолярного строения с выраженным полнокровием сосудов по типу «заблачивания» с положительной реакцией на импрегнацию серебром по Паскуале, указывающую на продукцию опухолью катехоламинов. Послеоперационный период протекал гладко, заживление раны первичным натяжением. Несмотря на нормализацию уровня катехоламинов после хирургического вмешательства, у больной сохранялась артериальная гипертензия, причиной которой являлась констриктивная

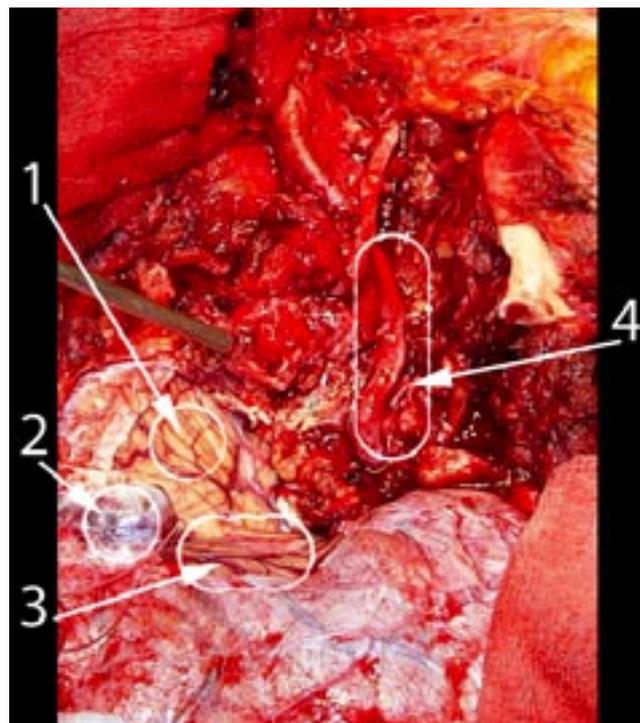


Рис. 3. Общий вид операционной раны после удаления опухоли.

- 1. Полушарие мозжечка.**
- 2. Перевязанный сигмовидный синус.**
- 3. Базальная поверхность височной доли.**
- 4. Внутренняя сонная артерия на всем протяжении до вхождения в кавернозный синус**

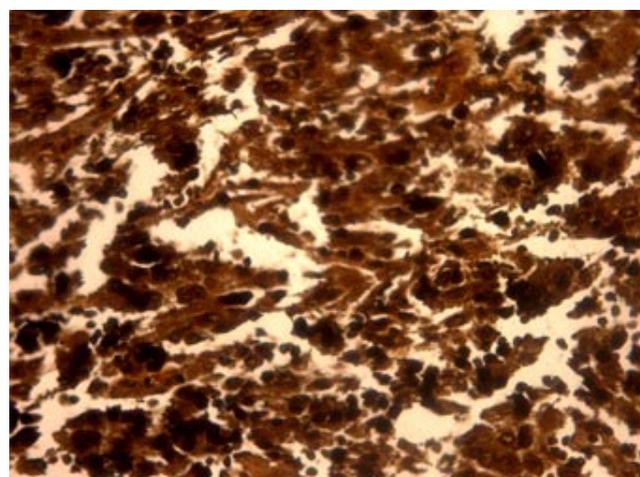


Рис. 4. Микропрепарат удаленной опухоли. Ув. x 400. Положительная реакция на импрегнацию серебром по Паскуале, указывающая на продукцию опухолью катехоламинов

вазопатия. На фоне приема β -блокаторов отмечалась нормализация АД, ЧСС и уровня глюкозы крови. Данные контрольного нейровизуализационного комплекса исследования через 8 месяцев после хирургического лечения подтверждают тотальное удаление опухоли и отсутствие рецидива. Больная вернулась к прежней работе через 2 месяца после операции. Через 3 года после удаления опухоли по

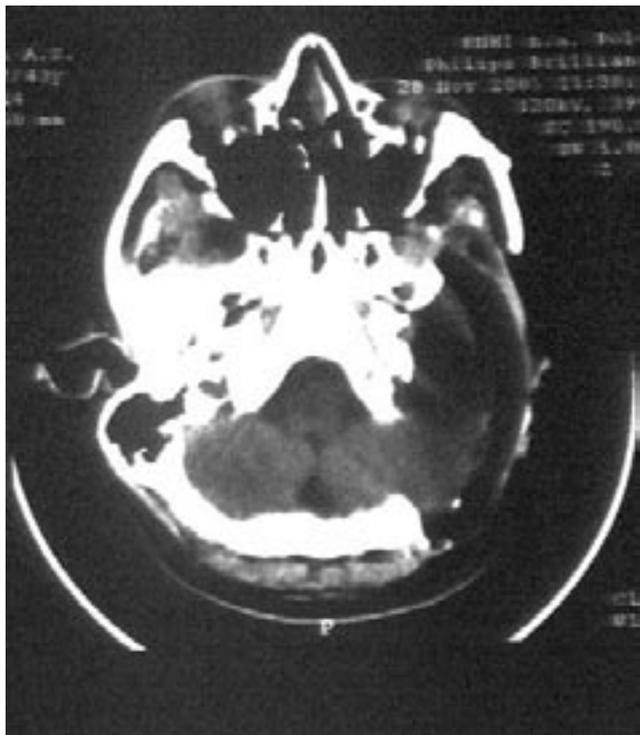


Рис. 6. КТ после операции. Состояние после тотального удаления опухоли и блок-резекции пирамиды. Отсутствие рецидива

настоянию больной нами проведена коррегирующая пластика мимической мускулатуры и контурная пластика височной области с использованием ксенопротеза. Катамнез прослежен на протяжении 7 лет. Клинических и рентгенологических данных за рецидив опухоли нет, работает по специальности.

Результаты и обсуждение

В послеоперационном периоде у больных данной группы не отмечено летальных исходов, гнойно-септических и геморрагических осложнений. В двух наблюдениях отмечалось подпапоневротическое скопление ликвора без сопутствующей ликворреи, купированное консервативными методами. У 22 из 25 больных, оперированных транспирамидным доступом, проведено тотальное удаление опухоли, что соответствует 78% радикальных операций. При этом отмечалась положительная динамика со стороны бульбарного синдрома, стволовых симптомов, быстрая послеоперационная реабилитация. В 6 наблюдениях отмечалось нарастание дисфункции лицевого нерва, у половины из них - стойкое, потребовавшее применения восстановительной хирургии. В группе больных, оперированных традиционным ретросигмовидным доступом, тотального удаления новообразования удалось достичь лишь в одном наблюдении (20% наблюдений). В послеоперационном периоде положительная динамика в отношении бульбарного синдрома отмечена только в одном случае. В группе больных, оперированных традиционным ретросигмовидным доступом, тотального удаления новообразования не удалось достичь ни в одном наблюдении: оставлены час-

ти опухоли в области луковицы яремной вены, каудальной группы нервов. В таких случаях, несмотря на предоперационную эмболизацию, удаление новообразования в этой зоне сопровождалось массивным кровотечением, затруднявшим работу с применением микрохирургической техники, а также выраженными гемодинамическими реакциями из-за раздражения каудальной группы нервов. В послеоперационном периоде положительная динамика в отношении бульбарного синдрома отмечена только в одном случае. Таким образом, применение комбинированного трансмастоидального трансцервикального доступа статистически значимо ($\chi^2=6,59$, $p=0,01$) повышает степень радикальности удаления параганглиом пирамиды височной кости.

При статистическом анализе уровня качества жизни в послеоперационном периоде у больных данной группы отмечено, что статистически значимых изменений как в шкалах физического, так и психологического здоровья не отмечено.

Однако, при сопоставлении уровня качества жизни пациентов с поражением каудальной группы нервов и парезом мимической мускулатуры отмечено значительное снижение качества жизни в шкалах психического благополучия. При сравнении корреляции возраста больных и поражения каудальной группы нервов с качеством жизни выявлена достоверная обратная связь, особенно выраженная в крайних возрастных группах сравнения.

Заключение

Поражение пирамиды височной кости и особенно яремного отверстия – не столь частая патология и может быть обусловлена целым рядом новообразований, как то: менингиомы, невриномы, метастазы, гиганто-клеточные опухоли, хондросаркомы, плазмоцитомы, эпидермоидные кисты. Наиболее частой причиной поражения яремного отверстия и, как следствие – каудальной группы нервов являются параганглиомы. Учитывая неэффективность или малую эффективность химиотерапии, лучевого лечения, а при больших размерах новообразования – и радиохимирургии, в настоящее время основным методом лечения данной группы больных является хирургический. Операцией выбора является радикальное удаление опухоли. Основной проблемой хирургии опухолей яремного отверстия вообще и параганглиом в частности являются сложные топографо-анатомические взаимоотношения между новообразованием, магистральными сосудами, черепными нервами, а при интракраниальном росте - и стволом головного мозга. Массивное кровоснабжение опухоли затрудняет тотальное удаление и применение микрохирургической техники, обязательной для сохранения черепных нервов. Наш опыт показывает, что одностороннее применение традиционных как нейрохирургических, так и отоларингологических подходов к данной группе новообразований не только не эффективно, но и пагубно для целого ряда больных. Это обусловлено невозможностью тотального удаления большинства

новообразований, располагающихся в зоне «пограничных интересов» нескольких хирургических специальностей. Неудачные операции увеличивают риск рецидива и осложняют повторные хирургические манипуляции в этой зоне. Попытки удаления опухолей, исходным ростом которых является луковица яремной вены и яремное отверстие, из ретросигмовидного доступа обречены на неудачу из-за нескольких принципиальных положений. Во-первых: несмотря на предоперационную эмболизацию, основная масса опухоли имеет различные источники кровоснабжения как из системы наружной, так и внутренней сонной артерии, что не позволяет «обескровить» опухоль на ранних этапах хирургического вмешательства. Использование же коагуляции в непосредственной близости черепных нервов, безусловно, приводит к утрате функции последних. Во-вторых: отсутствие декомпрессии каудальной группы нервов в яремном отверстии, где они, как правило, грубо компремированы опухолью, не позволяет надеяться на улучшение их функции после операции, а проведение лучевой терапии при таких условиях еще более усугубляет неврологический дефицит. И последнее: удаление опухоли, расположенной большей частью экстрадурально, из интрадурального доступа по меньшей мере нелогично. Большой части этих недостатков лишены так называемые «базальные» транспирамидные доступы. Применение таких доступов, несмотря на значительные технические трудности при их выполнении, делает возможным успешное хирургическое лечение параганглиом пирамиды височной кости. Залогом хорошего функционального результата является планомерное обследование больного с применением современных средств нейровизуализации и оценка кровоснабжения опухоли, на основании которых определяют целесообразность предоперационной эмболизации, адекватный направлению роста опухоли оперативный подход и способ надежного герметичного закрытия дефекта основания черепа после удаления опухоли. На основании проведенного анализа очевидно, что динамика значений модулей качества жизни по шкалам Карновского и EORTC QLQ-C30 отчетливо свидетельствует о сопряженности этих показателей со степенью радикальности операции и купирования бульбарного синдрома, а последние, в свою очередь зависят от методики проводимого хирургического лечения. Радикальное хирургическое вмешательство позволяет получить не только хороший ближайший, но и удовлетворительный отдаленный результат, что, собственно, и является целью лечения данной группы больных. Таким образом, убедительно доказана насущная необходимость применения комбинированных транспирамидных доступов в хирургии параганглиом пирамиды височной кости.

Список литературы

1. Калинин А.П., Майстренко Н.А., Ветшев П.С. Хирургическая эндокринология: Руководство. – СПб., 2004. – 960 с.
2. Лавин Н. Эндокринология: Руководство. – М.: Практика, 1999. – С. 877-890.
3. Complex tumor of the glomus jugulare: criteria, treatment, and outcome / Al-Mefty O, Teixeira A. // J. Neurosurg - 2002 - Dec. - Vol. 97 - №6 - P. 1356-1366.
4. Diagnosis and management of paragangliomas of the skull base / C.G.Jackson, P.F.Harris, M.E.Glasscock et al. // Am J Surg. - 1990 - Apr. - Vol. 159. - №4. - P. 389-393.
5. DNA flow cytometry of hereditary and sporadic paragangliomas (glomus tumours) / A. G. van der Mey, C. J. Cornelisse, J.Hermans et al. // Br J Cancer. – 1991 - February. - Vol. 63. - №2. – P. 298–302.
6. Glomus jugulare tumors / J.H. Robertson, G. Gardner, Jr. E.W. Cocks // Clin Neurosurg. – 1994. - №41. – P. 39-61.
7. Glomus tumors: diagnosis and surgery/ M.E. Glasscock, C.G.Jackson // Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord). – 1979. - Jan-Feb. - Vol. 100. - №1. – P.131-136.
8. Inferior mastoidectomy-hypotympanic approach for surgical removal of glomus jugulare tumors: an anatomical and radiologic study emphasizing distances between critical structures / A.J. Maniglia, R.C. Sprecher, C.A.Megerian et al. // Laryngoscope - 1992 - Apr. - Vol. 102. - №4. - P. 407-414
9. Infratemporal fossa approach for glomus tumors of the temporal bone / U.Fisch // Ann Otol Rhinol Laryngol - 1982 - Sep-Oct. - Vol.91. - P.474-479.
10. Jugulare foramen tumors: diagnosis and treatment/ R.Jaramina, J.J.Maniglia, Y.B.Fernandes // Neurosurg Focus - 2004.
11. Long-term results after lateral cranial base surgery / D.S.Poe, C.G.Jackson, M.E.Glasscock et al. // Laryngoscope - 1991 - Apr. - Vol. 101. - №4. - P. 372-378.
12. Rehabilitation of cranial nerve deficits after neurotologic skull base surgery / J.L.Netterville, F.J.Civantos // Laryngoscope – 1993 - Nov. - Vol. 103. - №11. - P. 45-54.
13. Radiation or surgery for chemodectoma of the temporal bone: a review of local control and complications / S.C.Springate, R.R.Weichselbaum // Head Neck – 1990 - Jul-Aug. - Vol. 12. - №4. - P. 303-307.
14. Surgery for glomus tumours at the skull base / G.J.Spector, S.Sobol // Otolaryngol head Neck Surg. - 1980 - Sep-Oct. - Vol. 88. - № 5. – P. 524-534.
15. Surgical management of large glomus jugulare tumours: infra and trans-temporal approach / D.A.Moffat, D.G.Hardy // J laryngol Otol -1989 - Dec. - Vol. 103. - №12. – P. 1167-1180.
16. The glomus tumor and its biology/ A.J.Gulya // Laryngoscope - 1993 – Nov. - Vol. 103. - №11. - P. 7-15.
17. The paraganglionic: chemoreceptor system. Physiology, pathology and clinical medicine / F.G.Zak, W.Lawson. - New York: Springer-Verlag, 1982.