

Хирургическое лечение параганглиом шеи

И.В. Белоцерковский, В.В. Акинфеев, А.Г. Жуковец, Н.М. Тризна

ГУ Республиканский научно-практический центр онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова, Минск

Контакты: Игорь Валерьевич Белоцерковский bcerk@tut.by

Цель работы: разработка рациональной хирургической тактики при каротидных и вагальных параганглиомах (ПГ), позволяющей снизить процент осложнений и улучшить качество жизни пациента.

Материалы и методы исследования: гистологический, ультразвуковое исследование, компьютерная томография, ангиография.

Результаты исследования: в зависимости от вида опухоли и ее локализации предложено выполнять следующие варианты хирургических вмешательств: субадвентициальное удаление ПГ, удаление ПГ с резекцией наружной сонной артерии, удаление ПГ с трансплантацией внутренней сонной артерии. Прогноз прямо связан с локализацией опухоли: лучшие результаты получены у больных с каротидными ПГ.

Ключевые слова: параганглиома, сонные артерии, эмболизация, каротидная ангиография

Surgical treatment of the neck paragangliomas

I.V. Belotserkovsky, V. Akinfeyev, A. Zhukovets, N. Trizna

N.N. Aleksandrov Republican Research and Practical Center of Oncology and Medical Radiology, Minsk

The aim of the study was to find out an optimum diagnostic approach and a rational surgical scheme for treatment of the cervical paragangliomas, which allows decreasing the percentage of complications and making a patient's life quality better.

The most excellent results were got carotid body paragangliomas, so quality of the treatment is depended of the tumor location.

Key words: paraganglioma, carotid arteries, embolization, carotid angiography

Введение

Параганглиома (ПГ) — опухоль, исходящая из клеток параганглиев, органов эндокринной системы, продуцирующих главным образом катехоламины и одновременно являющихся добавочными органами нервной системы, осуществляющими хеморецепторную функцию. Термин «параганглиома» используют в основном по отношению к опухолям из нехромаффинных параганглиев, залегающих в области бифуркации сонных артерий, луковицы внутренней яремной вены, дуги аорты и легочного ствола, а также узловатого ганглия блуждающего нерва. Опухоли из каротидных гломусов в литературе принято называть каротидными хемодектомами. Термин «хемодектома», предложенный R.M. Mulligan (1950), отражает их гистогенетическую связь с компонентами хеморецепторной системы. Хемодектома каротидного тельца, составляющая 18 % всех встречающихся внеорганных опухолей шеи, развивается из каротидного гломуса. Он располагается в виде овального узелка в сосудистом влагалище бифуркации сонной артерии и имеет диаметр приблизительно 5 мм. Гломус содержит островки хеморецепторных клеток, которые окружены сетью сосудистых синусоидов.

В области головы и шеи ПГ развиваются в 4 первичных очагах: каротидное тельце, яремное отверстие, вдоль блуждающего нерва и область среднего уха. Реже встречаемые локализации — турецкое седло, шишковидная железа, кавернозный синус, гортань, орбита, щитовидная железа, носоглотка, нижняя челюсть, мягкое небо [1].

ПГ составляют 0,6 % всех опухолей головы и шеи и 0,03 % всех опухолей [2]. Приблизительно 80 % всех ПГ являются каротидными ПГ или гломусными югулярными опухолями [3].

Классическим клиническим проявлением каротидной ПГ является эластичное, объемное образование на боковой поверхности шеи при отсутствии других симптомов. Образование смещается в горизонтальном направлении, пульсирует [4]. Другие симптомы включают осиплость, стрidor, смещение языка в сторону, головокружение и умеренную дисфагию.

Вагальная ПГ проявляется как медленно растущее безболезненное объемное образование на боковой поверхности шеи, обычно расположенное позади угла нижней челюсти (83 % случаев). Парафарингеальное объемное образование и образование на боковой поверхности шеи могут обнаруживаться одновременно (46 % случаев). Менее

Таблица 1. Классификация ПГ

Стадия опухоли	Степень вовлечения сонных артерий	Вид операции	Сложность резекции
I	Локализованная с минимальной спаянностью с сонными артериями	Субадвентициальный подход	Умеренная
II	Частично охватывает сонные артерии	Резекция наружной сонной артерии (НСА)	Сложная
III	Охватывает сонные артерии	Резекция с трансплантацией внутренней сонной артерии (ВСА)	Хирургически сложная с высоким риском операционных осложнений

часто — в 16 % случаев — вагальная ПГ проявляется как солитарное парафарингеальное образование с медиальным смещением претонзиллярных структур [2]. Нарушения со стороны блуждающего нерва отмечаются на поздних стадиях развития болезни, поскольку его волокна обычно распластаются. Вовлечение в процесс других нижних черепно-мозговых нервов (подъязычного, добавочного и языкоглоточного) в виде пареза имеет место на поздних стадиях болезни, обычно через 2 года после появления первых симптомов с частотой 20–50 %. Синдром Горнера (птоз, миоз, ангидроз и энофтальм) со сдавливанием шейных симпатических нервов происходит у 25 % больных [2]. В редких случаях, как отдельный симптом, отмечается паралич голосовой складки [2, 5].

Смертность среди больных с каротидными ПГ составляет 9 % [3, 5]. Частота местных рецидивов и локальной инвазии составляет 17 % для вагальных ПГ и около 10 % — для каротидных [5].

При лечении больных с ПГ шеи применяются все известные в онкологии методы: лучевой, хирургический, лекарственный и их комбинации. Выбор метода зависит от характера опухоли, ее локализации, степени распространенности процесса и общего состояния больного [6].

К середине XX в. лучевая терапия (ЛТ) стала самым первым методом, который стали применять для лечения ПГ [7]. В настоящее время в большинстве клиник методом выбора является хирургический, он вытесняет ЛТ. Несмотря на то, что большинство шейных ПГ считаются радиорезистентными, пациентам с неоперабельной опухолью, остаточной опухолью после операции, а также пациентам, которые отказываются от хирургического лечения, ЛТ может проводиться как паллиативное лечение [8].

Основным методом лечения является хирургический. Reigner (1880) предпринял попытку удаления каротидной ПГ. Первое успешное хирургическое удаление этого образования было сделано Marchand в 1891 г. [9]. Операционный доступ к ПГ шеи осуществляется в верхней трети шеи, вмешательство производится в зоне сонного треугольника — анатомической области со сложным

строением, знание анатомии которой является необходимым условием грамотной и безопасной хирургической техники.

Всесторонняя классификация каротидных ПГ, которая объединяет ангиографическую картину, хирургический подход и возможный послеоперационный исход, в настоящее время широко используется в лечении этих опухолей (табл. 1) [6]. Визуализация с помощью компьютерной томографии (КТ) и (или) магнитно-резонансной томографии (МРТ) необходима для определения оптимальной хирургической тактики лечения каротидных и вагальных ПГ.

Цель исследования: разработка оптимальной хирургической тактики при ПГ шеи, позволяющей снизить процент осложнений и улучшить качество жизни пациента.

Материалы и методы

В основу исследования положены результаты хирургического лечения ПГ шеи. Радикальные хирургические вмешательства выполнены у 38 больных (табл. 2). Женщины составили абсолютное большинство — 27 пациенток, или 70 % всей группы, при этом их большая часть находится в трудоспособном возрасте — до 60 лет. У мужчин прослеживается такая же закономерность: 10 человек в возрасте 60 лет и младше, 1 — старше 60 лет. Также следует отметить значительное число больных младше 40 лет: 12 (31 %) женщин и 6 (18 %) мужчин.

В 32 (84 %) случаях из 38 ПГ шейной локализации имели каротидное происхождение, а в 6 (16 %) — вагальное.

Таблица 2. Распределение больных по возрастным группам и полу

Пол	Возраст			Всего
	До 40 лет	41–60 лет	Старше 60 лет	
Мужчины	6 (18 %)	4 (9 %)	1 (3 %)	11 (30 %)
Женщины	12 (31 %)	11 (30 %)	4 (9 %)	27 (70 %)
Всего	18 (47 %)	15 (40 %)	5 (13 %)	38 (100 %)

Методы диагностики параганглиом головы и шеи

Фактически всем пациентам с ПГ головы и шеи проводился тот или иной метод послойной визуализации — КТ или МРТ. Оба метода одинаково хорошо выявляют эти резко васкуляризированные, мягкотканые объемные образования на сканах с контрастным усилением. Выбор метода исследования или необходимости в другом методе зависит от наличия конкретной аппаратуры в соответствующем учреждении и от предпочтений лечащих врачей и рентгенологов.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) применяется для диагностики ПГ, расположенных только на шее. Ультразвук оптимален для обнаружения и динамического наблюдения шейных ПГ и выявления небольших ПГ. УЗИ боковой поверхности шеи выполняется датчиком 5 МГц для локализации опухоли с последующим исследованием датчиком 7,7–10 МГц для получения изображения с высоким разрешением и характеристики опухоли. Опухоли основания черепа плохо просматриваются при УЗИ из-за помех, создаваемых костными структурами.

Характерным симптомом опухоли каротидного тельца на УЗ-сканах в В-режиме является округло-овальное, четко очерченное, гетерогенно гипоехогенное, солидное объемное образование на боковой поверхности шеи с расширением бифуркации общей сонной артерии (ОСА) [10–12]. При использовании высокоразрешающих датчиков внутри толщи опухоли может быть виден кровоток в мелких сосудах [12, 13].

Типичная КТ-картина каротидных ПГ — четко очерченное мягкотканое объемное образование в пределах каротидного пространства в средней трети шеи. Выраженная гиперваскулярная структура опухоли вызывает гомогенное и интенсивное усиление после внутривенного введения контрастного вещества. Расширение бифуркации ОСА — типичный признак каротидной ПГ. Редкие проявления включают гетерогенность усиления из-за фокальных тромбозов или кровоизлияний в больших опухолях и распространение вверх в верхнюю треть шеи, обнаруживаемое в 8 % случаев каротидных ПГ.

При МРТ-сканировании ПГ-гомогенное и интенсивное усиление отмечается после внутривенного введения контрастного вещества [14]. Множественные змеевидные и игольчатые зоны отсутствия сигнала характерны для ПГ при всех магнитно-резонансных последовательностях, эти зоны вариабельно распределены по всей опухоли и вызваны потоковыми дефектами в крупных внутриопухолевых сосудах [14–16]. Классическое проявление в виде «соли и перца» впервые описано Olsen et al. [16]. Компонент в виде «перца» представлен множественными зонами

отсутствия сигнала, чередующимися с компонентом в виде «соли» — гиперинтенсивными очагами (из-за медленного кровотока или кровоизлияний) как на последовательностях с коротким временем повторения (TR), так и на последовательностях с длинным TR [16, 17]. Этот признак свойствен только ПГ размером больше 1 см и не считается диагностически значимым, потому что он описывается и при других гиперваскулярных поражениях (метастаз почечно-клеточного рака, рака щитовидной железы) [14, 18].

Цифровая субтракционная ангиография является самым надежным предоперационным методом визуализации для оценки инвазии внутренней сонной артерии, что характеризуется ее сужением и неровностью контуров. Несмотря на то, что КТ и МРТ предпочтительны, они не всегда дают полное представление о кровоснабжении опухоли [8]. В то же время цифровая субтракционная ангиография позволяет изучить наличие питающих артерий и коллатеральный кровоток ПГ [2], взаимоотношение опухоли с ВСА и внутренней яремной веной (ВЯВ) и их проходимость ВЯВ [16]. Ангиография всех 4 артерий, кровоснабжающих голову, признана идеальным средством диагностики множественных опухолей, когда 1 очаг уже определен [19]. Ангиография также очень эффективна для определения опухолей малых размеров [2, 20].

Таким образом, почти все современные методы диагностики позволяют визуализировать ПГ шеи. Объем полезной диагностической информации значительно увеличивается при использовании болюсного контрастирования. Отдельные методы дают абсолютно одинаковую информацию, и обязательное использование всех доступных методов не следует считать обоснованным.

Виды проведенных хирургических вмешательств

Субадвентициальное удаление опухоли выполняется в тех случаях, когда опухоль не распространяется глубже адвентициального слоя сонных артерий. Чаще всего это бывает при небольших опухолях 1,5–2,0 см, которые не распространяются дальше развилки ОСА (рис. 1).

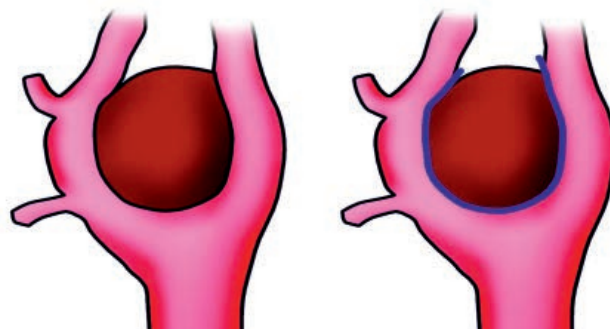


Рис. 1. Схема субадвентициального удаления опухоли

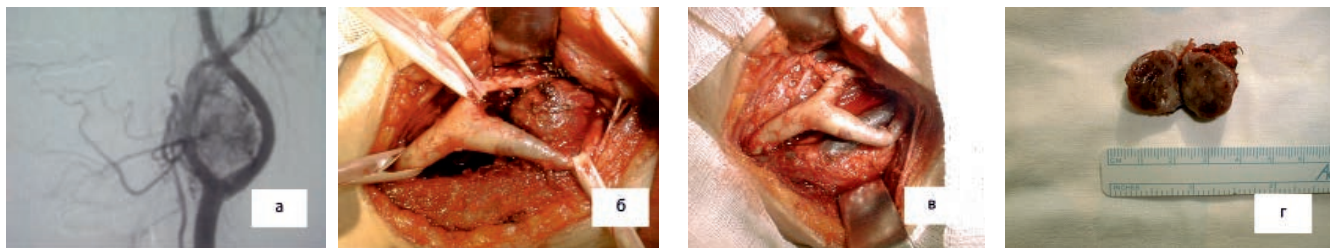


Рис. 2. Субадвентициальное удаление ПГ: а – ангиограмма; б, в – этапы операции; г – макропрепарат

Оптимальной является ситуация, когда удается выделить и взять на турникеты ВСА и НСА выше верхнего полюса опухоли. Следует помнить, что выполнять манипуляции со стенкой сонных артерий нужно крайне деликатно, так как даже не повредив стенку артерии при удалении опухоли можно получить грозные послеоперационные осложнения в виде тромбоза ВСА из-за отрыва атеросклеротической бляшки или размождения артерии инструментами. По ходу выделения опухоли возникает необходимость в перевязке одной или нескольких ветвей НСА. По возможности нужно попытаться сохранить подъязычный и языкоглоточный нервы (рис. 2).

Удаление ПГ с резекцией НСА. Необходимость резекции НСА возникает в тех случаях, когда опухоль седловидно или муфтообразно охватывает ее ствол, прорастая не только адвентициальный, но и мышечный слой, т. е. когда отделение опухоли без повреждения стенки НСА невозможно (рис. 3).

Подобная ситуация диагностируется в основном интраоперационно, поскольку современные методы лучевой диагностики не позволяют послойно визуализировать стенку артерии (рис. 4). Если удастся выделить стенку НСА на протяжении 0,5–1,0 см от бифуркации, то становится возможным ее лигирование.

Если невозможно лигирование НСА, то проводится наложение сосудистых зажимов на ОСА и ВСА, после чего выполняется резекция НСА от места бифуркации с наложением сосудистого шва на область дефекта.

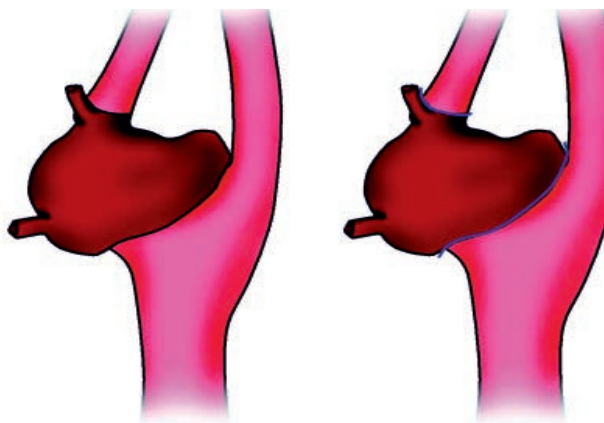


Рис. 3. Локализация ПГ с муфтообразным охватыванием НСА и схема ее резекции

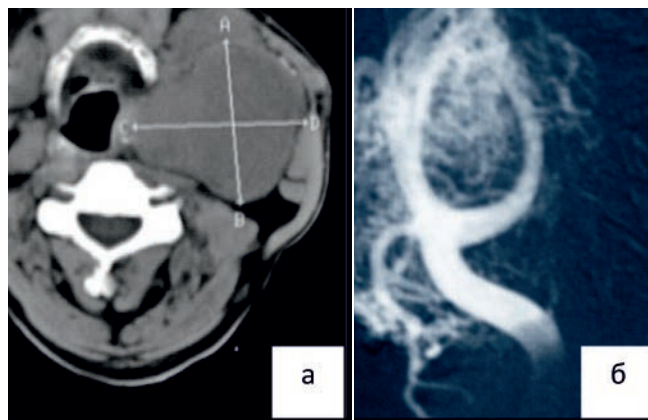


Рис. 4. Поражение НСА: а – КТ, б – ангиография

Опухоль удаляется одним блоком вместе с ветвями НСА, которые дистальнее лигируются (рис. 5).

Удаление ПГ с трансплантацией ВСА – наиболее сложная и редко встречающаяся ситуация (1–5 % случаев), однако к ней нужно быть всегда готовым, что требует хороших ангиохирургических навыков у оперирующего хирурга либо включения в состав операционной бригады сосудистого хирурга с опытом работы на брахиоцефальных артериях. Проблема трансплантации ВСА возникает в тех случаях, когда опухоль полностью или на две трети охватывает ствол ВСА, прорастая ее мышечную стенку, и при выделении

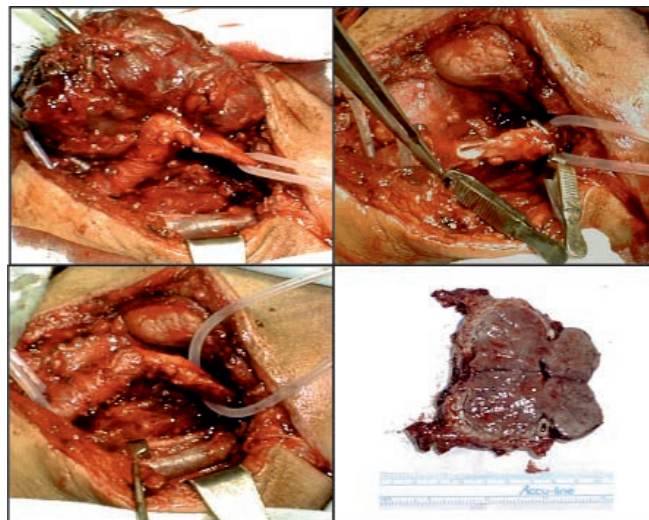


Рис. 5. Этапы удаления ПГ с резекцией НСА

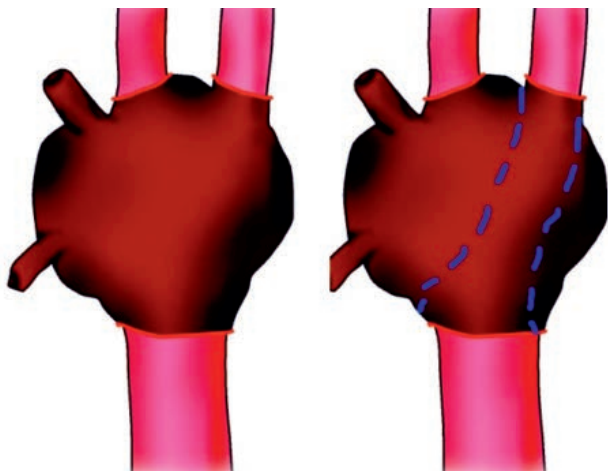


Рис. 6. Опухоль охватывает все сонные артерии, схема трансплантации ВСА

образования неизбежно происходит разрыв стенки сосуда (рис. 6).

Успешно осуществить протезирование ВСА возможно при наличии ее свободного от опухоли участка на расстоянии 1,5–2,0 см от основания черепа. В качестве протеза с одинаковым успехом можно использовать аутовену (чаще всего — большую подкожную вену бедра) или синтетический протез (рис. 7).

Результаты и обсуждение

В нашем исследовании субадвентициальное удаление опухоли с сохранением сонных артерий удалось произвести в 68 % случаев. Это 26 наблюдений, из которых ПГ каротидной и вагальной локализации отмечались в 20 и 6 случаях соответственно. Реже наблюдалось более интимное сращение опухоли с прилегающим участком НСА, что потребовало резекции участка НСА в блоке с новообразованием. Этот вариант хирургического вмешательства осуществлен у 9 (24 %) больных при ПГ каротидной локализации (рис. 8).

Еще более редкий вариант оперативного

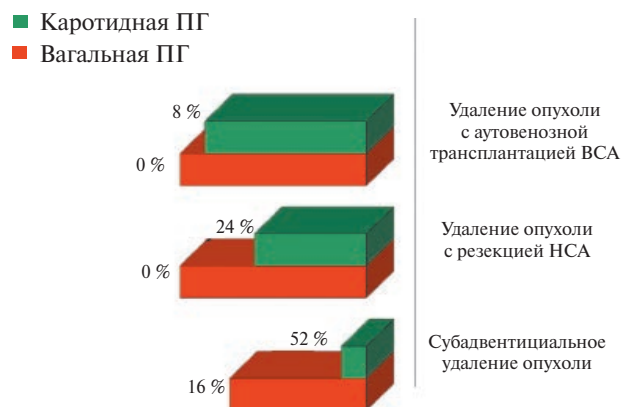


Рис. 8. Варианты хирургического лечения ПГ



Рис. 7. Удаление ПГ с трансплантацией ВСА

вмешательства включал удаление опухоли с резекцией участков ВСА и НСА и последующей пластикой ВСА аутовеной. Такая операция выполнена 3 (8 %) пациентам — в случаях, когда опухоль исходила из каротидного параганглия.

В рассматриваемой группе (38 больных) послеоперационной летальности не было. Осложнения наблюдались у 19 пациентов, при этом проходящий характер нарушений отмечен у 8, стойкий — у 11 (рис. 9). Наиболее часто отмечалось возникновение послеоперационного пареза гортани (неподвижность голосовой складки), что обусловлено прорастанием опухолью *n. vagus*. Стойкий парез гортани отмечен у 6 больных в подгруппе пациентов с субадвентициальным удалением опухоли, а также по 1 случаю при удалении опухоли с резекцией НСА и при пластике аутовеной. Парез подъязычного нерва развился у 4 пациентов и имел стойкий характер у 2. Ишемическое поражение головного мозга отмечено в 2 случаях, при этом проходящий характер нарушения — у 1 больного при проведении пластики ВСА. Стойкая неврологическая симптоматика наблюдалась также в 1 случае — при проведении субадвентициального удаления опухоли — и была обусловлена отделением атероматозной бляшки от интимы артерии с развитием ишемического инсульта эмболического характера.

Заключение

ПГ — редкие заболевания области головы и шеи, составляющие только 0,6 % всех опухолей этой

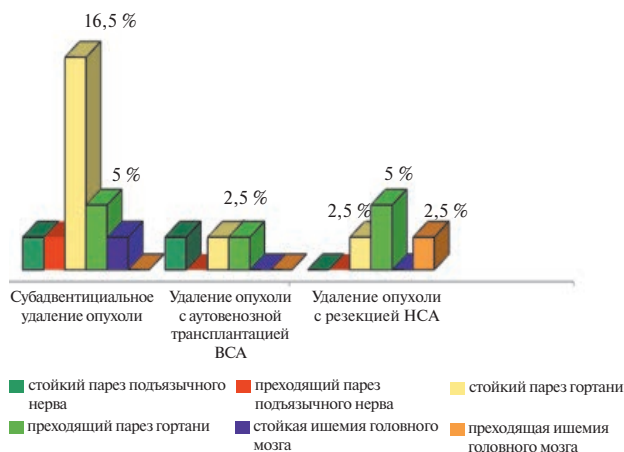


Рис. 9. Послеоперационные осложнения хирургического лечения ПГ

зоны. Большинство из них — доброкачественные. Несмотря на это ПГ шеи представляют сложную проблему для лечения из-за локализации в области прохождения сонных артерий. Это связано с тем, что при оперативном лечении, которое является основным методом, в той или иной степени всегда приходится проводить хирургические манипуляции с этими артериями.

Анализ результатов выполненных хирургических вмешательств показал, что тщательное обследование с обязательным выполнением методов послойного сканирования с болюсным контрастированием позволяет точно оценить распространенность опухоли и спланировать объем хирургического вмешательства, в том числе — пластические операции на сосудах.

Каротидная ангиография и предоперационная эмболизация ветвей НСА, кровоснабжающих опухоль, позволяют более точно определить источники кровоснабжения и уменьшить кровоток в опухоли, что облегчает ее выделение во время операции и позволяет проводить более щадящие вмешательства без перевязки сонных артерий. Грамотное использование возможностей современных методов лучевой диагностики, предоперационное планирование объема вмешательства, контролируемый гемостаз во время операции позволяют избежать тяжелых интра- и послеоперационных осложнений, таких как кровотечение и инсульт. Прогноз прямо связан с локализацией опухоли: лучшие результаты у больных с каротидными ПГ.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Lack E.E. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. Atlas of tumor pathology. J. Rosai, eds. Ser 3, fasc 19. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1997. P. 303–409.
2. Borba L.A., Al-Mefty O. Intravagalparagangliomas: report of four cases. *Neurosurgery* 1996;38:569–75.
3. Klierer K.E., Cochran A.J. A review of the histology, ultrastructure, immunohistology and molecular biology of extra-adrenal paragangliomas. *Arch Pathol Lab Med* 1990;114:308.
4. Leonetti J.F., D.E. Brackmann. Glomusvagal tumor: the significance of early vocal cord paralysis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;100:533–7.
5. Lack E.E., Woodruff J.M. Paragangliomas of the head and neck region: a pathologic study of tumors from 71 patients. *Hum Pathol* 1979;10:191–218.
6. Hodge K.M., Byers R.M., Peters L.J. Paragangliomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;4:872–7.
7. Brown J.S. Glomusjugulare tumors: methods and difficulties of diagnosis and surgical treatment. *Laryngoscope* 1967;77:26–67.
8. Anand V.K., Leonetti J.P., Al-Mefty O. Neurovascular considerations in surgery of glomus tumors with intracranial extensions. *Laryngoscope* 1993;103:722–8.
9. Zbaren P., Lehmann W. Carotid body paraganglioma with metastases. *Laryngoscope* 1985;95:450–4.
10. ReMine W.H., Weiland L.H., ReMine S.G. Carotid body tumors: chemodectomas. Current problems in cancer / R.C. Hickey eds. Chicago, III: Year Book Medical, 1978. P. 3–27.
11. Derchi L.E. et al. Carotid body tumors: US evaluation. *Radiology* 1992;182:457–9.
12. Jansen J.C. et al. Color Doppler imaging of paragangliomas in the neck. *J Clin Ultrasound* 1997;25:481–5.
13. H. Makarainen et al. Sonographic patterns of carotid body tumors. *J Clin Ultrasound* 1986;14:373–5.
14. Som P.M. et al. Tumors of the parapharyngeal space and upper neck: MR imaging characteristics. *Radiology* 1987;164:823–9.
15. Van den Berg R. et al. The value of MR angiography techniques in the detection of head and neck paragangliomas. *Eur J Radiol* 2004;52:240–5.
16. Olsen W.L. et al. MR imaging of paragangliomas. *AJR* 1987;148:201–4.
17. Som P.M., Curtin H.D. The parapharyngeal space. Head and neck imaging. Eds. 3rd ed. St. Louis, Mo: Mosby, 1996;2:915–51.
18. Vogl T.J. et al. Glomus tumors of the skull base: combined use of MR angiography and spin-echo imaging. *Radiology* 1994;192:103–10.
19. Gardner P. et al. Carotid body tumors, inheritance, and a high incidence of associated cervical paragangliomas. *Am J Surg* 1996;172:196–9.
20. Myssiorek D., Palestro C.J. ¹¹¹Indium pentetreotide scan detection of familial paragangliomas. *Laryngoscope* 1998;108:228–31.