

Т. К. Дудицкая, Е. Г. Матякин

ПАРААНГЛИОМЫ ШЕИ

НИИ клинической онкологии ГУ РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН, Москва

Параанглиомы шеи являются редкими опухолями. В литературе описано не более 2000 наблюдений. Анализируется материал, включающий наблюдения над 168 больными, у 86 из них имелась параанглиома каротидного тельца, у 50 — блуждающего нерва и у 19 пациентов опухоли не были связаны с основным сосудисто-нервным пучком шеи. Клиническое течение указанных хемодектом зависит от их локализации. Оперативные вмешательства при данной патологии представляют большие трудности из-за непосредственной связи с сосудисто-нервным пучком шеи.

Рассмотрены варианты хирургического лечения, представлены непосредственные и отдаленные результаты.

Ключевые слова: параанглиома шеи, сонные артерии, вагальные параанглии.

Абсолютное количество параанглиом (ПГ) шеи, этих весьма редких опухолей, описанных в специальной литературе, невелико и составило к 2000 г. около 1700. По данным РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН, ПГ встречаются примерно в 23,4% случаев среди всех внеорганных опухолей, локализуемых в этой области.

Материалы и методы

Мы представляем сведения о 168 больных, которые наблюдались нами с 1965 по 2002 г. В отечественной и зарубежной литературе столь репрезентативного клинического материала представлено не было.

Клиническое различие ПГ каротидного тельца (86 наших наблюдений), традиционно называемых хемодектомами, и ПГ блуждающего нерва (50 больных) достаточно подробно рассмотрено в специальной литературе. В практике РОНЦ РАМН, кроме указанных вариантов источников опухолей, принято различать и ПГ, не связанные с сосудисто-нервным пучком шеи — атипичные ПГ. Среди наших больных было 19 таких наблюдений. Множественные каротидные и вагальные ПГ отмечены у 13 пациентов. Распределение наблюдений по полу и локализации опухолей представлено в табл. 1.

В постановке топического диагноза значительную роль играют осмотр, пальпация и ультразвуковое исследование. ПГ каротидного тельца, являющиеся новообразованиями из параанглиев симпатической нервной системы, были представлены пульсирующей опухолью в зоне развилки общей сонной артерии. ПГ, исходящие из гломических структур блуждающего нерва, т. е. из парасимпатической системы, имели чаще всего источником gangl. nodosum интра- или юктавагальной локализации. Вагальные ПГ, располагаясь под

основанием черепа, обычно определяются визуально и пальпаторно как на шее, так и со стороны глотки. Последнее обуславливает деформацию глотки в виде оттеснения ее неизменной слизистой оболочки к средней линии опухоли, расположенной кзади от небной миндалины [2]. Чаше пальпаторно эти опухоли также пульсируют, но в 15% наших наблюдений пульсации в них не выявлялось.

У больных с каротидной ПГ (14%) и с вагальной ПГ (97%) отмечалась симптоматика поражения одного или нескольких черепно-мозговых нервов (IX—XII пар). ПГ блуждающего нерва развиваются длительно и диагностируются обычно только при диаметре 5—8 см. Это мы объясняем тем, что в окологлоточной области имеется некоторый объем рыхлой клетчатки и медленное развитие опухоли, не вызывая сдавления и нарушения функции соседних органов и тканей, определяет длительное отсутствие каких-либо симптомов.

До операции по данным клинического обследования нам удалось различать лишь вагальные и каротидные ПГ. В силу редкости атипичных ПГ шеи их клиническая семиотика не разработана и сводится к общей для прочих внеорганных опухолей этой локализации. Атипичная ПГ чаще выявляется как солидная опухоль боковых отделов шеи. Ангиография обычно не выполняется ввиду отсутствия пульсации и клинически определяемой связи опухоли с магистральными сосудами шеи. Ведущая роль в диагностике ПГ атипичной локализации принадлежит цитологическому исследованию, при котором выявляется опухоль нейрогенной природы. Диагноз «хемодектома» был поставлен до операции только в одном случае, когда была обнаружена опухоль, расположенная позади развилки общей сонной артерии. При этом в области самой развилки во время операции обнаружено неизменное каротидное тельце. Таким образом, и в этом случае отсутствие связи опухоли с параанглием типичной локализации уточнено только в результате операции.

Таблица 1

Число мужчин и женщин в зависимости от локализации опухоли

Локализация ПГ	Мужчины	Женщины	Всего	
			абс.	%
Вагальные	13	37	50	29,8
Каротидные	31	55	86	51,2
Атипичные	4	15	19	11,3
Множественные	4	9	13	7,7
Всего	52 (31%)	116 (69%)	168	100

Дифференцировать ПГ шеи, как правило, приходится с гемангиомами шеи, аневризмами сонных артерий и другими нейрогенными и обильно кровоснабжаемыми, т. е. пульсирующими, новообразованиями шеи. В наших наблюдениях это были: капиллярная ангиоперителиома, круглоклеточная саркома, злокачественная эктодермальная опухоль, невринома. Диагноз во всех этих случаях был уточнен только после окончательного гистологического исследования. По данным литературы, большинство больных ПГ шеи подвергаются паллиативному лучевому лечению, хотя известно, что стойкое излечение приносит только хирургическое вмешательство. В значительном количестве публикаций о хирургическом лечении анализируются единичные наблюдения (часто случайных операционных находок) с акцентом на технических особенностях операций и осложнениях хирургических вмешательств. Если на первых этапах для установления диагноза ведущими являются признаки, выявляемые при доплерографии, то для решения вопроса об операбельности «золотым стандартом» являются данные ангиографии и рентгенологического исследования основания черепа, преимущественно компьютерной томографии.

Результаты и обсуждение

В РОНЦ оперировано 150 больных ПГ шеи, которым выполнено 219 операций, из них радикальных — 135 (93%). В 8 случаях операции были нерадикальными, 7 больным нами выполнена биопсия. До обращения в наше учреждение у 46 пациентов произведены хирургические вмешательства в объеме эксплорации, биопсии или неполного удаления опухоли. В последующем в нашем институте у 34 пациентов было выполнено радикальное хирургическое вмешательство. Этот факт указывает на частые диагностические ошибки, отсутствие навыков операции при данной патологии в стационарах общехирургического профиля и, следовательно, необходимость оперировать этих больных в условиях специализированного учреждения.

Применяемая нами активная хирургическая тактика при ПГ обусловлена тем, что это единственный способ радикального излечения заболевания. В то время как длительное сущес-

твование даже клинически доброкачественной опухоли создает угрозу вовлечения в процесс IX—XII пар черепно-мозговых нервов и магистральных сосудов шеи с нарушением мозгового кровообращения, угрозу разрушения костей основания черепа и распространения в полость черепа, стеноза гортани, трахеи, пищевода и, наконец, озлокачествления и диссеминации процесса. Тесное взаимоотношение с сосудисто-нервным пучком шеи, распространение опухолей под основание черепа всегда обуславливают чрезвычайно высокий риск операции. Причинами отказа от операции у 18 больных были — неоперабельное состояние первичной или рецидивной опухоли (4); наличие отдаленных метастазов (2); тяжелые сопутствующие заболевания (2); плохая переносимость пережатия общей сонной артерии (3); отказ пациентов от операции (7).

Следует отметить различие в ходе операций удаления каротидных параганглиом в отечественной и зарубежной практике. Схема Williams M. D., предложенная в 1992 г., рекомендует различать 3 момента операции:

- 1) выделение центральных отделов сонных артерий;
- 2) перевязка артерии каротидного тельца;
- 3) мобилизация опухоли; выделение черепно-мозговых нервов из опухоли.

В нашей практике сложилось представление о целесообразности другой последовательности действий. В первую очередь мобилизуется из мягких тканей шеи конгломерат в целом — магистральные сосуды шеи вместе с опухолью. Тем самым ликвидируются другие источники кровоснабжения опухоли, помимо артерии каротидного тельца, которые, как мы убедились, всегда имеются. И тем самым «напряжение» капсулы опухоли, определяемое прежде всего давлением крови в ней, уменьшается, снижая опасность травмы магистральных сосудов. Выделение нижнего полюса опухоли сопровождается перевязкой ветвей наружной сонной артерии и лицевой вены, что также облегчает доступ к глубоким отделам шеи. Общая и, по возможности, внутренняя сонные артерии берутся на провизорные лигатуры. Затем постепенно, по мере мобилизации опухоли, круг манипуляций сужается

к зоне бифуркации общей сонной артерии, где на последних этапах перевязываем артерию каротидного тельца. Выделение нервов мы осуществляем параллельно с мобилизацией сосудов из опухоли. Если опухоль окутывает общую или внутреннюю сонные артерии, рассекаем над сосудами и мобилизуем также от нижнего полюса кверху. Необходимость выполнения функционально-щадящих операций при ПГ шеи определяется слишком серьезными нарушениями, наступающими вследствие пересечения сосудов и нервов шеи. Таким образом выполняется обычно энуклеация опухоли с максимальным сохранением магистральных сосудов и нервов.

Длительное наблюдение наших пациентов подтверждает адекватность такой тактики. В ходе операции мы применяем ряд приемов для обеспечения функционально-щадящего режима — гидравлическую препаровку, блокаду блуждающего нерва, пережатие сосудов провизорными турникетами и т. д. Для расширения хирургического доступа к основанию черепа мы используем также пересечение заднего брюшка двубрюшной мышцы, других мышц пучка Риолана и удаление шиловидного отростка.

Задача обеспечения адекватного кровоснабжения головного мозга является главной в определении возможностей хирургического лечения при эксплорации каротидных хемодектом шеи. Радикальное удаление последних выполнено у 79 больных, считая и ПГ множественной локализации. Макроскопический вариант роста опухолей и возможность сохранить сосуды шеи были представлены, в соответствии с классификацией Shamblin W. R. [4], следующим образом:

1 вариант. Магистральные сосуды шеи сохранены. Выполнено 24 операции. Наибольший размер опухоли составлял 2,5—3,0 см. Попытки операций ранее были осуществлены у 3 из этих пациентов, но в представленных гистологических препаратах опухоли обнаружено не было. В нашем учреждении операция была выполнена наиболее атравматично с учетом щадящей тактики предыдущего хирурга.

2 вариант. У 28 больных была необходимость резецировать наружную сонную артерию с наложением краевых швов на область бифуркации. Размер опухоли колебался от 3,5 до 8,0 см. У 9 пациентов с малыми размерами опухолей ранее были предприняты попытки хирургического вмешательства и определялась значительная деформация зоны бифуркации общей сонной артерии.

3 вариант. Операции сопровождалась резекцией развилки общей сонной артерии у 27 человек. Из них у 11 больных была предпринята ранее попытка удаления ПГ по месту жительства. Размер опухоли в случаях, потребовавших резекции сосудов и их пластического замещения, колебался от 3,5 до 12 см. При малых размерах опухоли мы были вынуждены произвести резекцию развилки общей сонной артерии, когда до обращения в наше учреждение производились нерадикальные операции. При опухоли значительных размеров морфологические изменения сосудистой стенки и расположение под основанием черепа не позволяли восстановить целостность внутренней сонной артерии.

Нами было отмечено, что полного соответствия между размером опухоли и возможностью сохранения магистральных сосудов шеи и черепно-мозговых нервов нет. Окончательная

оценка варианта расположения сосудов в отношении опухоли возможна только в ходе хирургического вмешательства. Если сосуды располагались на поверхности опухоли, то создавались объективные предпосылки для их сохранения. Однако объемная опухоль, обрастающая сосуды и нервы, как правило, вынуждала произвести их резекцию. Очевидно, что исход операции зависел в значительной мере и от последствий предыдущего хирургического вмешательства.

Метод восстановления магистрального мозгового кровотока зависел прежде всего от величины дефекта и степени дегенеративных изменений артериальной стенки, причем всегда отдавалось предпочтение аутопластике. Были применены следующие варианты анастомоза и протезирования при удалении каротидных параганглиом — «конец в конец» (у 10 больных), фрагмент v. jugularis ext. (у 2 больных), фрагмент v. saphena magna (у 1 больного), аллопротезирование (у 1 больного).

При вагальных ПГ нами выполнено 37 операций. На первых этапах операции также выделяются магистральные сосуды и берутся на провизорные лигатуры. Однако важнейшей задачей является адекватное выделение опухоли в области основания черепа. Классификации клинических вариантов этой локализации ПГ не предложено. На основании наших наблюдений и операционных находок нам представляется целесообразным различать следующие варианты ПГ блуждающего нерва, окончательная оценка которого возможна также только при операции:

1 вариант роста опухоли паравагально из paraganglion nodosum juxtavagale без вовлечения в процесс магистральных сосудов и нервов и без признаков инфильтративного роста. Так, у 4 больных скудно кровоснабжаемая опухоль, расположенная парафарингеально под основанием черепа, удалена типично для других опухолей этой локализации путем отведения элементов сосудисто-нервного пучка шеи и последующего вывихивания ее из-под челюсти в рану.

2 вариант. Опухоль невозможно отделить от блуждающего нерва, и во время операции он пересечен (8 больных). Все другие элементы сосудисто-нервного пучка сохранены.

3 вариант. Пересечены n. vagus и несколько черепно-мозговых нервов каудальной группы, которые были вовлечены в опухоль (15 больных). Сосуды сохранены или восстановлены.

4 вариант. Магистральные сосуды и все нервы каудальной группы пересечены из-за обрастания опухолью у 10 больных. Пластически восстановление магистрального кровотока было невыполнимо по техническим условиям.

У 10 больных в результате операции наступило полное прекращение кровотока во внутренней сонной артерии, что составляет 27,8% всех операций при ПГ вагальной локализации. Однако это не повлекло за собой нарушения мозгового кровообращения ни в одном случае, что мы связываем с «тренировкой» кровоснабжения головного мозга самой медленно развивающейся опухолью.

Объем операции у больных с атипичной ПГ шеи, как правило, сводится при первом хирургическом вмешательстве к иссечению опухоли в пределах здоровых тканей. Опухоли обычно имеют хорошо выраженную капсулу, макроскопически напоминают невриному. Интервал между первой операцией и выявлением рецидива составлял в среднем около 15 лет, в то время как интервалы между повторными рецидивами со-

ставляли 2 года и менее. Всего у 19 пациентов с атипичными опухолями выполнено 39 операций, из них 3 — биопсии по поводу первичной опухоли. Повторные хирургические вмешательства производились в объеме иссечения опухоли в пределах здоровых тканей и/или операции типа Крайла, т. е. каждый раз представлялись радикальными. В последующем проводилась дистанционная гамма-терапия. Учитывая агрессивность развития опухолей атипичных локализаций, нами признано целесообразным проведение комбинированного лечения — превентивного вмешательства на лимфоузлах шеи с последующей дистанционной гамма-терапией на область шеи. Новообразования нижней трети шеи (у 3 больных) отличались наиболее агрессивным течением. Полихимиотерапия и лучевое лечение применялись у этих пациентов также неоднократно, но эффекта не было отмечено.

До настоящего времени операции по удалению ПГ шеи сопровождаются значительным количеством осложнений. В литературе указываются наиболее часто кровотечения, нарушения мозгового кровообращения, приводящие к гибели больных. Показатель летальности к 70 годам достигал 30%, а в последние годы сведения о летальности после подобных хирургических вмешательств снизились вдвое. Согласно данным литературы, наиболее опасное осложнение во время операции — кровотечение (1—2%). В послеоперационном периоде описаны тромбоэмболии, явления восходящего тромбоза. В наших наблюдениях таких осложнений не было.

Инсульт, связанный с перевязкой магистрального сосуда шеи, среди наших больных наблюдался в 2 случаях (0,7%), причем в одном случае закончился трагично, в другом — выздоровлением. Динамические нарушения мозгового кровообращения разной степени тяжести и разной продолжительности отмечены более часто и лишь при удалении каротидных хемодектом (2,6%). Указанных осложнений после операций по поводу параганглиом шеи атипичной локализации не отмечено. Кровотечение отмечалось в ближайший послеоперационный период из мелких сосудистых веточек артериального типа у 3 больных (2%). Стеноз гортани, вызванный гематомой, был у 1 больной. Первым этапом в разрешении экстренной ситуации было наложение трахеостомы, затем ревизия раны и остановка кровотечения. Другими показаниями к наложению трахеостомы были угнетение дыхания после операции большого объема (Крайла) из-за отека мягких тканей шеи (2 больных) и пневмоторакса (1 больная).

Были прослежены 153 (91,1%) больных в сроки от 1,5 до 37 лет после первичного обследования и лечения (или без лечения). В целом, сроки местных рецидивов заболевания колебались от 3 до 10 лет у 23 больных. Гематогенное метастазирование отмечено у 5 (3,2%) больных.

В группе каротидных ПГ прослежены 78 из 89 пациентов (87,6%) от 2 до 36 лет. Среди оперированных больных каротидной хемодектомой смерть от заболевания наступила у 4 (4,4%) больных, 1 больная из них умерла в ближайший послеоперационный период от инсульта (1,1%). Смерть других 3 больных от рецидива и метастазов наступила через 11, 12 и 13 лет после операции.

Для вагальных ПГ характерно в целом столь же благоприятное течение заболевания. Прослежено 44 из 60 (73,3%) паци-

ентов от 2 до 25 лет. Умерли от основного заболевания 6 (10%) пациентов. Смерть наступила от местного прогрессирования в сроки от 1 года до 6 лет. Обращало на себя внимание большее количество местнораспространенных процессов в сравнении с каротидными хемодектомами, приводящих к гибели больных. Это одно из обстоятельств, заставляющих расширять показания даже к пробным и паллиативным операциям при этом варианте ПГ.

Клинические проявления при атипичной локализации ПГ значительно отличаются от таковых при описанных выше вариантах локализации. Прослежены все 19 больных. Из них умерли в сроки от 2 до 5 лет после последней операции 10 человек. Двое живы при наличии прогрессирующего местного рецидива, 2 больных выбыли из-под наблюдения через 5 и 9 лет безрецидивного течения заболевания, 5 больных живут без признаков рецидива и метастазов 1—4 года после операции. Таким образом, доказана агрессивность заболевания у 12 больных, что составляет 63,1%. В то же время малые сроки безрецидивного течения заболевания у остальных пациентов не убеждают в благополучном исходе.

Заключение

Хирургическое лечение больных с ПГ шеи является одной из сложнейших областей хирургии. Несмотря на явные успехи в этой области, очевидны проблемы хирургического лечения обсуждаемых опухолей всех локализаций. Круг проблем, отмечаемый при типичной локализации новообразований, разрешен на нашем опыте в сравнении с мировой практикой вполне удовлетворительно (послеоперационная летальность составила 1,1%). Но описываемая группа пациентов с атипичными ПГ шеи не находит удовлетворительной лечебной помощи в сравнении с больными с ПГ других локализаций ни при использовании хирургической тактики, ни при применении всего остального арсенала онкологических средств.

При отсутствии убедительных критериев злокачественности, что до сих пор остается характерным в отношении ПГ, целесообразна и в дальнейшем описательная оценка результатов. Однако полагаем, что нам удалось выявить первую группу этих заболеваний (ПГ атипичной локализации), в которой прогноз определяется прежде всего локализацией новообразования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Джумаев М. Г. Хемодектомы шеи: Дис... канд. мед. наук. — М., 1984.
2. Дудицкая Т. К. Парафарингеальные опухоли, клиника, диагностика и лечение: Дис... канд. мед. наук. — М., 1984.
3. Дан В. Н., Матякин Е. Г., Кононов Е. С. и др. Предварительная эмболизация при хирургическом лечении хемодектом шеи // *Ангиология и сосудистая хирургия*. — 2000. — Т. 6. — С. 109—115.
4. Shamblin W. R., ReMine W. H., Sheps S. G. et al. Carotid Body Tumor // *Clinicopathologic Analysis of Ninety Cases Am J Surg*. — 1971. — Vol. 122, N 32. — P. 739.
5. Williams M. D., Philips M. J., Nelson W. R. Carotid body tumor. // *Arch. Surg*. — 1992. — Vol. 127, N 8. — P. 963—968.

Поступила 20.05.2003

T. K. Duditskaya, E. G. Matyakin

PARAGANGLIOMAS OF THE NECK

Institute of Clinical Oncology, N. N. Blokhin RCRC, Moscow

Paragangliomas of the neck are rare tumors. There are not more than 2000 cases reported in the literature. The paper analyzes 168 cases including 86 with paragangliomas of the carotid body, 50 with paraganglioma of the vagus nerve and 19 with tumors not related to the ground neurovascular bundle of the neck. Clinical course of the chemodectomas depends upon tumor site. Surgery for this pathology is difficult due to direct link to the neurovascular cervical bundle.

The paper considers various surgical procedures, immediate and follow-up treatment outcomes.

Key words: paraganglioma of the neck, carotid artery, vagal paraganglia.
