

## ЛИТЕРАТУРА

1. Белобородова Е.В. Поражение печени при хронических вирусных гепатитах и их сочетании с алкогольной болезнью и опийной наркоманией. Прогноз течения и исходы: Дисс. ... докт. мед. наук. — Томск, 2007. — 434 с.
2. Ивашкин В.Т. Болезни печени и желчевыводящих путей: Руководство для врачей / Под ред. В.Т. Ивашкина. — 2-е изд. — М.: М-Вести, 2005. — 536 с.
3. Игнатова Т.М. Естественное течение хронической HCV-инфекции // Российский журнал гастроэнтерол., гепатол., колопроктол. — 2002. — Т. 4, № 2. — С.20-37.
4. Майборода А.А., Калягин А.Н., Зобнин Ю.В., Щербатых

Адрес для переписки:

634041, г.Томск, ул. Новгородская, д.44, кв.6. Останко Валентина Леонидовна — очный аспирант кафедры терапии ФПК и ППС, e-mail: valala@yandex.ru; Белобородова Екатерина Витальевна - д.м.н., профессор, Белобородова Эльвира Ивановна - д.м.н., профессор, зав. кафедрой, Гибадулина Ирина Олеговна - д.м.н., доцент.

- А.В. Современные подходы к подготовке оригинальной статьи в журнал медико-биологической направленности в свете концепции «доказательной медицины» // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). — 2008. — Т. 76, №1. — С.5-8.
5. Майер К.П. Гепатит и последствия гепатита: Практич. рук. / Пер. с нем. — М.: ГЭОТАР-Медицина, 2004. — 720 с.
6. Стоткин В.Е., Лопаткина Т.Н., Попова И.В. Факторы риска прогрессирования поражения печени при хроническом гепатите вирусной этиологии // Кремлевская медицина (клинический вестник). — 2000. — № 1. — С.40-44.

© ПИНСКИЙ С.Б., ДВОРНИЧЕНКО В.В., РЕПЕТА О.Р. — 2009

## РЕДКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ МНОЖЕСТВЕННОЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ ПАРААНГЛИОМЫ ШЕИ

С.Б. Пинский, В.В. Дворниченко, О.Р. Репета

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра общей хирургии с курсом урологии, зав. — д.м.н., проф. С.Б. Пинский; Иркутский институт усовершенствования врачей, ректор — д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра онкологии, зав. — д.м.н., проф. В.В. Дворниченко)

**Резюме.** Приводится редкий случай множественной злокачественной параанглиомы шеи — сочетание двусторонних каротидных и интратиреоидной опухолей. Отмечаются трудности клинической и морфологической диагностики. Опухоли были обнаружены и удалены поэтапно с интервалами в 8 и 5 лет после первой и, соответственно, второй операции. Длительность наблюдения составляет 23 года.  
**Ключевые слова:** каротидная параанглиома.

## RARE OBSERVATION OF MULTIPLE MALIGNANT PARANGLIOMA OF NECK

S.B. Pinsky, V.V. Dvornichenko, O.R. Repeta

(Irkutsk State Medical University, Irkutsk State Institute for Medical Advanced Studies)

**Summary.** It is shown the rare case of multiple malignant paranglioma of neck — combination of bilateral carotid and intratireoid tumors. The difficulties of clinical and morphological diagnosis are noted. The tumors were diagnosed and removed step by step with intervals in 8 and 5 years after the first and second operation. The duration of observation amounted to 23 years.

**Key words:** carotid paranglioma.

Среди трех основных групп внеорганных опухолей шеи — нейроэктодермальных, мезенхимальных и дисэмбриональных, особое внимание клиницистов в последнее десятилетие привлекают параанглиомы, ранее известные под названием хемодектомы. Параанглиомы относятся к числу редких заболеваний, этиология и патогенез которых остаются до конца неясными. Их частота не превышает 1% от общего числа внеорганных опухолей шеи, а среди всех онкологических заболеваний головы и шеи — 0,01% [9,10,34]. По данным С.О. Подвязникова и М.А. Кропотова (1991), частота злокачественных параанглиом составила 16,9% от всех наблюдавшихся ими злокачественных внеорганных опухолей головы и шеи.

Среди параанглиом шеи чаще всего встречаются каротидные и реже — вагальные. Каротидные параанглиомы развиваются из параанглионарных клеток в области бифуркации общей сонной артерии и располагаются между ее ветвями. Вагальные параанглиомы исходят из узлового или яремного ганглиев блуждающего нерва, преимущественно локализируются в заднебоковом окологлоточном пространстве, нередко интимно связаны с внутренней сонной артерией, внутренней яремной веной, подъязычным и языкоглоточным нервами. Ряд авторов выделяют атипичные локализации параанглиом шеи, которые чаще возникают в верхнебоковых отделах шеи, характеризуются упорным рецидивированием и высокой частотой злокачественности.

К 1967 г. отечественными авторами было описано более 100, а в мировой литературе — около 500 наблюдений параанглиомы шеи [1], а к 1977 г., соответствен-

но, 120 и 600 случаев этого заболевания [5]. По данным Т.К. Дудицкой (2000), в мировой литературе к 1998 г. приведены сведения о 1700, а к 2003 г. — о 2000 подобных наблюдений [20]. Во многих отечественных публикациях приводятся единичные наблюдения хирургического лечения этого заболевания [24,27,31].

Литературные данные о соотношении параанглиом шеи различной локализации варьируют в широких пределах. По данным Б.М. Втюрина и соавт. (1983), у 22 из 29 больных опухоли исходили из каротидного гломуса, у 5 — из гломуса блуждающего нерва и у 2 — располагались атипично. Г.В. Фалилеев и соавт. (1987) отметили у 56 из 93 больных каротидную, у 32 — вагальную и у 5 — атипичную локализацию опухолей. А.И. Пачес (2000) указывает о 141 наблюдении каротидной и 20 вагальной параанглиомы шеи. По данным И.В. Белоцерковского и соавт. (2005), у 32 (85%) из 38 больных были каротидные и у 6 (15%) — вагальные параанглиомы. Е.Г. Матякин и соавт. (2005) установили у 113 (57%) больных каротидные, у 55 (27,8%) — вагальные, у 17(8,5%) — атипичные и у 13 (6,6%) — множественные параанглиомы цервикальной локализации. В значительном количестве сообщений приводятся данные только о каротидных параанглиомах шеи [14,16,17,24,30].

В подавляющем большинстве наблюдений отмечены односторонние локализации солитарных параанглиом шеи. Вместе с тем, особый интерес представляют множественные (сочетание двух и более локализаций) параанглиомы шеи. Среди множественных чаще всего встречается сочетание двух первичных опухолей различной локализации. Различают множественные спо-

радикальные и множественные семейные (наследственные) формы заболевания. Множественные параангиомы обычно представлены типичными локализациями. Среди всех больных с параангиомами шеи на семейные формы приходится 5-10%. К этиологии наследственных форм заболевания имеют отношение повреждение ряда хромосом, наследуемое по аутосомно-доминантному типу [20,38,40]. При семейных формах двусторонние или множественные локализации параангиома наблюдаются значительно чаще, чем при спорадических. Наследование параангиома в основном прослеживается от отца к детям и очень редко по материнской линии, но у женщин встречается в 2-3 раза чаще, чем у мужчин [20].

В отечественной литературе приводятся единичные наблюдения множественных параангиома, преимущественно каротидных, а в большинстве публикаций они даже не упоминаются. Приводимые данные об их частоте среди всех наблюдений весьма разноречивы. Р.А. Стегайлов и А.В. Гавриленко (1979) выявили двусторонние локализации у 2 из 10 больных с параангиомами шеи. М.Д. Князев и соавт. (1985) отметили двусторонние локализации опухолей у 7 из 32 больных и только в одном случае наследственную форму при двусторонней локализации каротидной параангиомы. Г.В. Фалилеев и соавт. (1987) наблюдали двусторонние каротидные параангиомы у 5 из 93 больных, а наследственную форму опухолей — у 3 больных в одной семье. Ю.В. Бородулин и соавт. (1991) диагностировали двустороннюю параангиому только у 1 из 34 больных. Б.А. Константинов и соавт. (2000) выявили двусторонние каротидные параангиомы у 8 (16,3%) больных. Е.Г. Матякин (2004) отметил семейные параангиомы шеи у 6 больных, 4 из которых имели и множественные локализации опухолей. По данным W. Shamblin и соавт. (1971), двусторонние локализации параангиома шеи были у 6 (6,6%) из 90 больных.

Клинические проявления множественных параангиома шеи существенно не отличаются от таковых при развитии солитарных опухолей. Отмечается относительно более ранний возраст развития множественных семейных параангиома, а также преимущественно первично-множественное и билатеральное поражение. Как и при спорадических формах, множественные семейные параангиомы характеризуются медленным развитием и длительным бессимптомным течением. Нередко единственной жалобой больных, как и при спорадических формах, является наличие случайно обнаруженного опухолевидного образования на шее. Клиническая картина заболевания зависит от размеров опухоли и ее взаимоотношений с различными анатомическими образованиями на шее. По мере роста опухоли появляются симптомы, обусловленные сдавлением артериальных сосудов, а также повреждением блуждающего, подъязычного, возвратных, языкоглоточного и верхнего горланного нервов. Многие авторы отмечают, что множественные семейные параангиомы характеризуются более доброкачественным течением, чем множественные несемейные и спорадические формы. При вагальных параангиомах более выражены, чем при каротидных, неврологические симптомы, обусловленные поражением нервных стволов. Для атипичных по локализации параангиома шеи нет четкой клинической картины, они проявляются симптомами, сходными при других внеорганных опухолях шеи [29].

Злокачественные формы опухоли отмечаются как при солитарных, так и при двусторонних и множественных параангиомах шеи. Данные различных авторов о частоте злокачественных вариантов параангиома шеи существенно отличаются — от 5-6% до 50% и более [1,8,16,17,25,33,36]. Е.Г. Матякин и соавт. (2005) отметили клинически злокачественный вариант развития у 3 из 7 случаев множественных параангиома.

Следует отметить, что и до настоящего времени нет четких и достоверных морфологических критериев зло-

качественности, коррелирующих с клиническими проявлениями. Это дает основание считать, что критерием злокачественности должны служить не морфологические, а клинические признаки — появление рецидивов и метастазов [1,19,21,25,26].

В ряде сообщений приводятся противоречивые данные о частоте и путях метастазирования злокачественных параангиома шеи. По мнению А.И. Пачес (2000), при злокачественной параангиоме метастазы наблюдаются только в регионарных лимфатических узлах. Однако злокачественные параангиомы способны метастазировать и в отдельные органы, но это встречается крайне редко. М.Д. Князев и соавт. (1985) выявили метастазы у 4 из 32 больных, из них у 2 — в шейных лимфатических узлах и у 2 — в легких и органах средостения. Р.И. Гунько (1989) отметил отдаленные метастазы в 7,4%. С.О. Подвязников и М.А. Кропотов (1991) отметили в различные сроки наблюдения после хирургического лечения злокачественных параангиома регионарные метастазы у 36,4%, а отдаленные — у 40,9% больных. W. Shamblin и соавт. (1971) указывают о 3,2% местных метастазах и 3,2% отдаленных с поражением легких, костей, печени и других органов. Об отдаленных метастазах при злокачественной параангиоме сообщают и многие другие авторы [6,12,14]. Сроки обнаружения метастазов составляют от 1 года до 10-15 лет.

В Иркутском областном онкологическом диспансере за последние 10 лет были оперированы 12 больных с каротидными параангиомами. У 11 из них были односторонние локализации опухолей, и только в одном случае диагностированы множественные параангиомы. В доступной литературе мы встретили только одно описание сочетания параангиома щитовидной железы с двусторонними параангиомами каротидных телец (D. Naegert и соавт., 1974). Приводим наше наблюдение.

*Больная С., 25 лет, поступила в областной онкологический диспансер (ООД) 15.03.1985 г. с направительным диагнозом: левосторонний подчелюстной лимфаденит. В декабре 1984 г. по месту жительства была произведена тонзилэктомия в связи с частыми ангинами. Жалобы при поступлении на наличие опухолевидного образования на шее слева, которое впервые обнаружила 2 года назад с тенденцией к медленному росту. При обследовании в верхней трети шеи слева под углом нижней челюсти впереди кивательной мышцы обнаружена плотная с ограниченной подвижностью безболезненная опухоль в диаметре до 2,5 см, увеличенные шейные лимфатические узлы. При пальпации щитовидная железа увеличена, плотной консистенции, без наличия явных образований. По данным пункционной биопсии: цитогарма весьма подозрительна на рак, исходящий из эпителия щитовидной железы.*

*С предположительным диагнозом «рак щитовидной железы (микрокарцинома), метастазы в лимфатические узлы шеи слева» 16.01.1985 г произведена операция. При ревизии в области бифуркации общей сонной артерии обнаружено опухолевидное образование размерами 3х2 см, которое муфтообразно охватывает и интимно спаяно с сонными артериями. При попытке выделения обильное кровотечение. Выполнена гемитиреоидэктомия слева и биопсия опухоли. При гистологическом исследовании: в левой доле щитовидной железы хронический тиреоидит, в биоптате — злокачественная параангиома каротидного синуса с признаками атипизма и инвазивного роста.*

*В послеоперационном периоде отмечен парез левой половины гортани. В связи с диагностированной злокачественной каротидной параангиомой шеи слева принято решение о проведении комбинированного лечения: предоперационной лучевой терапии с последующим оперативным вмешательством. С 9.04. по 16.05.85 г. прошла курс дистанционной лучевой терапии в СОД 40 Гр. Облучение перенесла удовлетворительно.*

*14.06.85 г. из трансфеморального доступа выполнена катетеризация левой сонной артерии и каротидная ангиография. Заключение: сужение левой общей сонной артерии в области каротидного синуса. Больше данных за экстравазальное сдавление.*

*В последующем проводилась комплексная предоперационная подготовка. С учетом локализации опухоли и возможного объема предстоящей операции важное значение придавали предварительной тренировке сосудов путем систематичес-*

кого прижатия сонной артерии с целью улучшения внутри-мозгового коллатерального кровообращения по Маттасу.

12.09.85 г. — операция. В области развилки сонной артерии выявлена опухоль размером 3 x 2 см, интимно спаянная с бифуркацией сонной артерии и в виде муфты охватывающая наружную и внутреннюю сонные артерии. С техническими трудностями произведено радикальное удаление опухоли с резекцией общей сонной артерии и аллопротезированием кровеносных сосудов. При гистологическом исследовании удаленной опухоли картина злокачественной параангиомы. Послеоперационное течение без осложнений. Мозговые нарушения не выявлены. Выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение ООД.

В течение первых 3 лет после операции проходила контрольные обследования в ООД каждые 6 месяцев, с 1989 по 1999 гг. — один раз в год. При клиническом, лабораторном и инструментальном обследовании рецидив заболевания и метастазы не отмечались. С ноября 1999 г по 10 ноября 2002 г. на контрольные обследования не являлась.

10 ноября 2002 г. при очередном осмотре выявлено образование в правой доле щитовидной железы. Для обследования 13.01.03 г. госпитализирована в ООД. При поступлении общее состояние удовлетворительное, жалобы на периодически возникающие головные боли, одышку при физической нагрузке, чувство онемения конечностей. При обследовании на шее слева данных за рецидив удаленной параангиомы нет. Левая доля щитовидной железы не пальпируется. В правой доле щитовидной железы определяется узловое образование, плотной консистенции, безболезненное. При УЗИ: левая доля и перешеек щитовидной железы отсутствуют, в средней трети правой доли образование 3,1 x 2,1 см, сниженной эхогенности, неоднородной структуры, с нечеткими контурами. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. При цитологическом исследовании обнаружены элементы периферической крови. При полном клиническом обследовании, консультации смежных специалистов, другой онкологической патологии не выявлено.

20.01.2003 г. Операция — гемитиреоидэктомия справа. Во время операции возникло обильное кровотечение, произведена гемотрансфузия. При морфологическом исследовании: правая доля щитовидной железы 4 x 3 x 3 см содержит опухоль 3 x 3 x 2 см, коричневатого-желтоватого цвета. Расстояние от опухоли до краев ткани железы от 0,5 до 1 см. Заключение: злокачественная параангиома. Послеоперационный период протекал гладко. Выписана в удовлетворительном состоянии через 7 суток после операции. С 3.02.03 г по 27.02.03 г. проведена лучевая терапия на область шеи в СОД 50 Гр.

В течение 5 лет после операции находилась под динамическим наблюдением ООД с ежегодными контрольными обследованиями, включая УЗИ шеи и щитовидной железы, биохимические и рентгенологические исследования. В этот период рецидивы заболевания и метастазы не отмечались.

8.03.2008 г. при очередном контрольном обследовании больная предъявила жалобы на появление в правой половине шеи безболезненного, медленно увеличивающегося в размерах образования, которое выявила 3 месяца назад. 18.03.08 г. госпитализирована в ООД для полного клинического обследования, при котором в верхней трети шеи справа в подчелюстной области обнаружено образование в диаметре до 3 см, умеренно подвижное, плотно-эластической консистенции, безболезненное. Щитовидная железа и лимфатические узлы шеи не пальпируются. При УЗИ в режиме цветного доплеровского картирования: в подчелюстной области справа овальное гипозоногенное образование с четкими волнистыми контурами, слабо неоднородной структуры, 39 x 18 мм, с выраженным кровотоком по периферии; признаки поражения шейных лимфоузлов справа. При цитологическом исследовании пунктата образования — элементы периферической крови. Выявлены сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения 1 ФК; артериальная гипертензия 2 степень, 2 стадия, риск 3; послеоперационный гипотиреоз в стадии медикаментозной компенсации; парез левой половины гортани; атеросклероз церебральных артерий и экстракраниальных сосудов, астено-депрессивный синдром, хронический панкреатит, киста правой почки. Онкологическая патология внутренних органов не выявлена.

Во время обследования 23.03.08 г. появились клинические признаки острогормонального нарушения мозгового кровообращения. При КТ головного мозга с контрастным усилением очаговой патологии головного мозга не выявлено. Заключение невропатолога: ишемический инсульт в правом каротидном бассейне, легкий левосторонний гемипарез, диплопия, вестибулярно-координаторные нарушения, генерализованное тревожное

депрессивное расстройство.

Больная направлена в неврологическое отделение для проведения специализированного лечения с рекомендацией повторной госпитализации в ООД после купирования неврологических расстройств.

После проведенного лечения в специализированном неврологическом стационаре 26.05.08 г. вновь госпитализирована в ООД. По данным ультразвуковой доплерографии выявлен клинически значимый рестеноз левой общей сонной артерии, изменение кровотока по позвоночным артериям при ротационных пробах. С учетом отсутствия роста опухоли (по данным УЗИ) и высокого риска развития повторного ишемического инсульта, решено продолжить лечение в неврологическом отделении.

20.10.08 г. поступила в ООД для оперативного лечения по поводу метастазов злокачественной параангиомы в подчелюстные лимфатические узлы шеи справа. При поступлении отмечено значительное улучшение общего состояния, церебральных жалоб не предъявляет.

30.10.08 г. — операция, во время которой обнаружена опухоль 3 x 2 см в области бифуркации и впереди общей сонной артерии, бурого цвета. На поверхности опухоли находится подвижный нерв, который выделен и отведен в сторону. При выделении опухоли обильное кровотечение. Произведено удаление опухоли и лимфодиссекция справа. Заключение гистологического исследования: картина доброкачественной параангиомы каротидного синуса. В лимфатических узлах признаки реактивной смешанной лимфоидной гиперплазии.

В первые сутки после операции отмечено ограничение подвижности языка за счет послеоперационной невротизации подъязычного нерва. В целях профилактики аспирации наложена трахеостома и установлен пищеводный зонд, которые удалены 14.11.08 г. после полного восстановления самостоятельного питания. Больная выписана 17.11.08 г. в относительно удовлетворительном состоянии под наблюдение онколога, эндокринолога и невропатолога. Контрольное обследование в ООД через 6 месяцев.

Для представленного наблюдения, наряду с исключительной редкостью, характерны ряд особенностей. Прежде всего, это трудности диагностики как первоначальной каротидной параангиомы шеи слева, так и других ее локализаций. И до настоящего времени всеми авторами признаются существующие трудности в диагностике параангиомы шеи, которую необходимо дифференцировать с невриномами, лимфосаркомками, туберкулезным лимфаденитом, боковыми кистами шеи, метастазами рака различной локализации (прежде всего, щитовидной железы) и другими многочисленными мягкоткаными внеорганными опухолями шеи. В ряде описанных наблюдений больные были оперированы по поводу предполагаемого рака щитовидной железы с метастазами в лимфатические узлы шеи [4,15,20], что имело место и в нашем наблюдении.

В литературе существует противоречивая оценка значимости и опасности цитологического исследования пунктата опухоли для диагностики параангиомы шеи. В нашем наблюдении, как и у многих других авторов, цитологическая диагностика оказалась неинформативной, так как материал был представлен только элементами периферической крови. Основными методами в распознавании каротидных параангиом являются ультразвуковое сканирование с доплеровским картированием, компьютерная томография и ангиографические исследования. При первом обращении у нашей больной правильный дооперационный диагноз — злокачественная каротидная параангиома слева был поставлен по данным УЗИ-исследования, каротидной ангиографии и открытой биопсии опухоли, произведенной во время операции по поводу предполагаемой опухоли щитовидной железы. Диагноз верифицирован результатами послеоперационного морфологического исследования.

Вторая особенность приведенного нами наблюдения заключается в трудностях определения патогенеза развития параангиомы в щитовидной железе и в противоположном (справа) каротидном синусе, которые возникли, соответственно, через 8 лет после первой операции и через 5 лет после второй операции — удаления опухоли в щитовидной железе.

Известно, что при множественных параангиомах шеи вторые опухоли могут возникать или быть обнаружены одновременно с первой, или в различные сроки после выявления первой. В ряде случаев вторые и третьи опухоли могут возникать даже через 10 и более лет после первой [20]. Вместе с тем, по мнению большинства авторов, в связи с трудностями морфологической диагностики злокачественности параангиома шеи, критерием злокачественности в большей степени должны служить не морфологические, а клинические признаки – появление рецидивов и метастазов при длительном наблюдении за больными после радикального лечения [1,20,21,22,25,29]. Регионарные и отдаленные метастазы могут появляться синхронно с первичной опухолью или выявляться в различные сроки после ее обнаружения – в среднем от 3 до 20 лет [12,41]. Противоречивые литературные данные о частоте и путях метастазирования злокачественных параангиома шеи (преимущественно в пределах регионарных шейных лимфатических узлов), значительно осложняют определение истинного характера множественных параангиома, нередко выявляемых последовательно в различные сроки. По мнению Г.И. Чиж (1977), которое разде-

ляют и ряд других авторов, подобные наблюдения следует классифицировать как первичное полиорганное поражение параангиолярной ткани, создающее ложное представление о метастатических формах параангиома шеи.

В доступной литературе мы не встретили сообщений о метастазах злокачественных параангиома шеи в щитовидную железу. Вместе с тем, приводится сравнительно большое количество первичных параангиома щитовидной железы, в том числе и злокачественных [13,18,23,28,32,35,37].

Диагностированные в различные сроки (с интервалами в 8 и 5 лет) параангиомы трех локализаций (двусторонние каротидные и щитовидной железы), отсутствие морфологических признаков озлокачествления правосторонней каротидной опухоли, гистологически не подтвержденные метастазы в регионарных лимфатических узлах шеи, не установленные рецидивы заболевания после их радикального удаления при длительном наблюдении за больной в течение 23 лет, дают основание интерпретировать наше наблюдение как первично множественные параангиомы шеи с различными вариантами морфологического строения.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Атанасян Л.А. Хемодектома. – М.: Медицина, 1967. – 92 с.
2. Белоцерковский И.В., Залуцкий И.В., Акинфеев В.В. Современные подходы к лечению гиперваскулярных опухолей головы и шеи // Междисциплинарный подход к диагностике и лечению опухоли орофарингеальной зоны, головного мозга и органа зрения. – Челябинск, 2005. – С.4-5.
3. Бородулин Ю.В., Долгушин Б.И., Колесникова Е.К., Подвязников С.О. Современные методы диагностики в распознавании и оценке распространенности каротидных хемодектом // Советская медицина. – 1991. – № 8. – С.74-77.
4. Бородулин Ю.В., Лабешкий И.И., Колесникова Е.К., Подвязников С.О. Современные методы распознавания и оценки распространенности вагальных хемодектом // Вестник оториноларингологии. – 1992. – № 1. – С.24-26.
5. Бульгин В.И., Лавров В.А., Коваленко В.И. Лечение каротидных хемодектом // Хирургия. – 1977. – № 11. – С.120-123.
6. Втюрин Б.М., Халиков Т.Х. Наблюдение атипически злокачественной хемодектомы шеи с метастазами в легкие // Клиническая хирургия. – 1976. – № 8. – С.55-56.
7. Втюрин Б.М. Риск хирургического лечения хемодектом шеи и возможности его снижения // Вестник хирургии. – 1977. – № 5. – С.20-23.
8. Втюрин Б.М., Лушников Е.Ф., Дроздовский Б.Я. и др. Клинико-морфологическое сопоставления в оценке злокачественности хемодектом шеи // Вестник оториноларинг. – 1983. – № 3. – С.71-76.
9. Габуния Р.И., Фалилеев Г.В., Туманов Л.Б., Джумаев М.Г. Компьютерная томография в диагностике параангиома шеи // Вестник оториноларинг. – 1984. – № 5. – С.46-49.
10. Голосков Н.П. Динамика мозгового кровообращения при хирургическом лечении параангиома шеи // Вопросы онкологии. – 1992. – № 1. – С.26-33.
11. Гунько Р.И. Метастазы злокачественной хемодектомы шеи в кости // Вестник рентгенол. и радиолог. – 1989. – № 6. – С.79-80.
12. Дудицкая Т.К. Параангиомы шеи: клиника, диагностика и лечение: Дисс. ...докт. мед. наук. – М., 2000.
13. Ермулович Я.В., Лейбин Л.С. Хемодектома щитовидной железы, симулировавшая узловую зоб // Проблемы эндокринологии. – 1968. – № 6. – С.53-55.
14. Зенков В.П., Давыдов И.А. Диагностика и лечение каротидных хемодектом // Вопросы онкологии. – 1978. – № 1. – С.90-91.
15. Исайчев Б.А., Шрайбман М.М. О хемодектомах, симулировавших опухоль щитовидной железы // Клиническая хирургия. – 1970. – № 5. – С.45-47.
16. Князев М.Д., Глухов А.И., Степаненко А.Б., Махсудов А.Т. Хирургия опухолей каротидной железы // Клиническая медицина. – 1985. – № 1. – С.55.
17. Константинов Б.А., Гавриленко А.В., Скрылев С.И., Степанов Р.Р. Хирургическое лечение больших каротидной хемодектомы // Хирургия. – 2000. – № 2. – С.4-8.
18. Лурье А.С. Хирургия злокачественных новообразований щитовидной железы // Хирургия. – 1979. – № 6. – С.79-82.
19. Матякин Е.Г. Параангиомы шеи // Энциклопедия клинической онкологии. – ООО «РСС-2004», 2004. – С.593-604.
20. Матякин Е.Г., Дан В.Н., Шубин А.Д. и др. Параангиомы шеи (хемодектома). – М.: Вердана, 2005. – 240 с.
21. Маят В.С., Маят В.В. О каротидной хемодектоме // Хирургия. – 1987. – № 4. – С.133-135.
22. Москаленко Ю.Д., Спиридонов А.А., Клионер Л.И. и др. Реконструктивная хирургия сонных артерий при радикальном удалении каротидных хемодектом // Клиническая хирургия. – 1985. – № 7. – С.15-17.
23. Одиноква В.А., Калинин А.П. Хемодектомы щитовидной железы // Хирургия. – 1969. – № 12. – С.84-87.
24. Панасенко В.И., Покидкин В.А., Лапин А.А. Хирургическое лечение опухоли каротидного гломуса // Хирургия. – 1990. – № 4. – С.41-43.
25. Пачес А.И. Опухоли головы и шеи. – М.: Медицина, 2000. – 480 с.
26. Подвязников С.Д., Кропотов М.А. Особенности клинического течения злокачественных опухолей головы и шеи // Советская медицина. – 1991. – № 8. – С.71-74.
27. Стегайлов Р.А., Гавриленко А.В. Диагностика и лечение хемодектом // Вопросы онкологии. – 1979. – № 9. – С.7-11.
28. Уранова Е.В., Трегубова Х.Л. К вопросу о хемодектомах // Архив патологии. – 1962. – № 10. – С.18-24.
29. Фалилеев Г.В., Джумаев М.Г., Дудицкая Т.К. и др. Хемодектома шеи // Хирургия. – 1987. – № 9. – С.30-34.
30. Чиж Г.И., Огородникова Л.С., Зубкова Т.В. К вопросу о хемодектоме // Вестник оториноларингологии. – 1977. – № 4. – С.72-75.
31. Шубин А.А., Грязнов О.Г., Тер-Хачатурова И.Е., Шутихина И.В. Опыт хирургического лечения каротидных хемодектом // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1997. – № 2. – С.183-184.
32. De Lellis R.A. Paraganglioma // Pathology, Genetics Tumours of Endocrine Organs. – Lion.: JARC Press, 2004. – С.117-118.
33. Druck N.S., Spector J.I., Ciralsky R., et al. // Arch. Otolaryngol. – 1976. – Vol. 108. – P.634-636.
34. Jackson G.G., Harris P.P., Glasscock. Diagnosis and management of paragangliomas of the skull base // Amer.J.Surg. – 1990. – № 4. – P.389-393.
35. Kay S., Montague J.W., Dodd R.W. Nonchromaffin paraganglioma (chemodectoma) of thyroid region // Cancer. – 1975. – Vol. 36. – P.582-585.
36. Lack E., Cubilla A., Woodruff J. Chemodectomas // Cancer. – 1977. – Vol. 39. – P.397.
37. Mitsudo S.M., Grajowez M.D., Baibi H., Silver C. Malignant paraganglioma of the thyroid gland // Arch.Pathol.Lab.Med. – 1987. – Vol. 111. – P.378-380.
38. Ridge B., Brewster D., Darling R., et al. Familial carotid body tumors: incidence and implications // Ann.Vasc.Surg. – 1993. – Vol. 7, № 2. – P.190-194.
39. Shamblin W., Remine W., Sheps S., Harrison E. Carotid body tumors (chemodectoma) // Amer.J.Surg. – 1971. – Vol. 122. – P.732-739.
40. Sobol S., Dailey J. Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature // Otolaryngol-Head-Neck-Surg. – 1990. – Vol. 102, № 4. – P.382-390.
41. Zbaren P., Lehman W. Carotid body paraganglioma with metastases // Laryngoscope. – 1985. – P.450-459.

Адрес для переписки:  
664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Пинский Семен Борисович – зав. кафедрой общей хирургии, профессор,  
тел. (3952) 228-829, Дворниченко Виктория Владимировна - д.м.н., профессор, зав. кафедрой онкологии.

© ФИРСОВА Л.В., ДЕНИСОВА А.А. – 2009

## СЛУЧАЙ ФЛЕБОТРОМБОЗА ПОДВЗДОШНОЙ АРТЕРИИ, РАЗВИВШЕГОСЯ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ПО ПОВОДУ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА У РЕБЕНКА С МЕЗЕНХИМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ И ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ СЛОЖНОГО ГЕНЕЗА

Л.В. Фирсова, А.А. Денисова

(Иркутская государственная областная детская клиническая больница, гл. врач – В.М. Селиверстов, Иркутский государственный институт усовершенствования врачей, ректор – д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра детской хирургии, зав. – д.м.н., проф. В.Н. Стальмахович)

**Резюме.** В статье описан случай флеботромбоза подвздошной артерии, развившегося после операции по поводу врожденного порока сердца у ребенка с соединительнотканной дисплазией и гематогенной комбинированной тромбофилией сложного генеза. Развернутое исследование всех вероятных в данной ситуации комплексных изменений гемостаза позволило диагностировать сочетание пяти нарушений в системе гемостаза, что сыграло большую роль в предупреждении рецидивов тромбозов, обеспечило адекватное лечение и качество жизни больной.

**Ключевые слова:** тромбофилия, соединительнотканная дисплазия, флеботромбоз, дети, описание случая.

## THE CASE OF FLEBOTHROMBOSIS AFTER SURGICAL CORRECTION OF CONGENITAL HEART DISEASE IN A CHILD WITH MESENCHYMAL DYSPLASIA AND THROMBOPHYLIA OF COMPLEX ORIGIN

L.V. Firsova, A.A. Denisova

(Irkutsk Regional Children Hospital. Irkutsk State Medical Institute of Postgraduate Education)

**Summary.** A case of flebothrombosis after surgical correction of congenital heart disease in a child with mesenchymal dysplasia and thrombophilia of complex origin is described in the article. Investigation of complex changes in hemostasis make it possible to verify combination of hemathologic disturbances that prevented thromboembolism and improved management, outcome and quality of life of the patient.

**Key words:** thrombophilia, mesenchymal dysplasia, flebothrombosis, children.

Наследственная тромбофилия – это многопричинное заболевание, характеризующееся повышенной вероятностью внутрисосудистого образования сгустков, обусловленного нарушениями механизмов свертывания и противосвертывания крови, а также фибринолитической системы. Следствием нарушений в системе гемостаза является повышенная склонность к раннему появлению и рецидивированию тромбозов и облитераций кровеносных сосудов, ишемиям и инфарктам органов.

Врожденная тромбофилия возникает как следствие молекулярных дефектов в системе ингибирования свертывания крови и, реже, в самом процессе коагуляции. Классификацию основных видов врожденных тромбофилий можно представить следующим образом.

Формы, обусловленные нарушениями сосудистотромбоцитарного гемостаза. Гипертромбоцитозы. Формы с повышенной агрегацией тромбоцитов. Формы, связанные с повышением продукции и полимерности фактора Виллебранда. Синдромы вязких (липких) тромбоцитов либо генетически обусловленные, либо симптоматические – при других видах тромбофилий [6].

Формы, обусловленные дефицитом или аномалиями физиологических антикоагулянтов. Три типа дефицита антитромбиновой активности: I – низкий (около 50%) функциональный и иммунологический уровень антитромбина, II – присутствие вариантов антитромбина, которые затрагивают либо реактивный центр, либо гепаринсвязывающий центр, либо и то и другое (плейотропия) [4]. С 1990 года описано несколько вариантов мутаций гена антитромбина, находящегося в хромосоме 1 в положении 1g23-25, которые ведут к дефициту типа I, и более 100 случаев, характеризующихся дефектами типа II [2]. Дефицит и аномалии протеина С и S-общего и свободного. Ввиду непрерывного

внутрисосудистого свертывания крови даже в физиологических условиях в процессе эволюции возникли мощные антикоагуляционная и фибринолитическая системы. В частности, важную антикоагуляционную функцию выполняет система протеина С, в которой кофакторную роль выполняет протеин S [4]. Протеин С является проферментом сериновой протеазы, циркулирующим в крови, для синтеза которого в печени необходим витамин К. В активном центре у него каталитическую функцию выполняет гидроксильная группа аминокислоты серина. Его активация происходит под действием другой, сериновой же, протеазы тромбина в процессе свертывания крови параллельно с активацией факторов VIII и V. Активированный протеин С предотвращает чрезмерное распространение коагуляционного каскада путем расщепления и инактивирования факторов VIIIa и Va. Данные реакции протекают на поверхности эндотелиальных клеток, выстилающих внутреннюю поверхность кровеносных сосудов. На наружной мембране этих клеток находится эндотелиальный белок тромбомодулин, который связывает и тромбин, и его субстрат – протеин С. Этот механизм позволяет соблюдать равновесие между жидким состоянием крови и образованием сгустков за пределами кровеносных сосудов. Гомозиготная недостаточность протеина С проявляется тяжелой тромбоэмболией уже в периоде новорожденности. Она известна как *purpura fulminans* и обусловлена тромбированием сосудов и некротическими изъязвлениями тканей. Гетерозиготная недостаточность протеина С проявляется повышенным риском венозных тромбозов. Частота гетерозиготного дефекта протеина С выше, чем гомозиготного, и составляет около 0,1-0,3% в общей популяции [2]. Сходным образом проявляется и дефицит протеина S. К данным формам