

М. Алиев, И. А. Гилязутдинов, Р. Ш. Хасанов // Практическая медицина. – 2005. - № 2. – С. 31-2

3. Зайцев А.М. Лечение метастатического поражения головного мозга / А. М. Зайцев, М. И. Куржупов, Е. А. Потапова, О. Н. Кирсанова // Исследования и практика в медицине. – 2015. - № 2. – С. 9-14

4. Коновалов А. Н. Опухоли центральной и периферической нервной системы / А. Н. Коновалов, А. В. Козлов, В. А. Черкаев, В. Н. Шиманский. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – С. 524

УДК 616-006.488

**Громова Е.А., Орифи М., Филимонова П.А., Дубских А.О., Тарханов А.А.
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ПАРААНГЛИОМ**

Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Gromova E.A., Orifi M., Filimonova P.A., Dubskikh A.O., Tarkhanov A.A.
BENIGN AND MALIGNANT PARAGANGLIOMAS: CLINICAL
PRESENTATION AND TREATMENT OUTCOMES IN 38 PATIENTS**

Department of nervous disease, neurosurgery and medical genetic.
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: gl.elizaveta@yandex.ru

Аннотация. Параганглиомы - опухоли нейроэндокринного происхождения, характеризующиеся широким разнообразием локализаций. В статье представлен анализ 38 случаев доброкачественных и злокачественных параганглиом, выявленных за период с 2010 г. по 2019 г. на базе Свердловского областного онкологического диспансера.

Annotation. Paragangliomas are tumors of neuroendocrine system. Tumors are characterized by a wide variety of localizations. The article presents an analysis of 38 cases of benign and malignant paragangliomas detected between 2010 and 2019 at the Sverdlovsk Regional Oncology Center.

Ключевые слова: параганглиома, хемодектома, нейроэндокринные опухоли.

Key words: paraganglioma, chemodectoma, neuroendocrine tumors.

Введение

Параганглиомы – опухоли нейроэндокринного происхождения, исходящие из клеток параганглиев, органов эндокринной системы.

Параганглиомы характеризуются широким разнообразием локализаций: интраабдоминальные, забрюшинные, в грудной клетке, в полости малого таза, а также в различных областях головы и шеи: тимпанические, югулярные, орбитальные, назофарингеальные, ларингеальные, каротидные, вагальные [4, 7]. Наиболее часто встречающейся разновидностью параганглиом головы и шеи является каротидная, составляющая 57 - 80% от всех параганглиом головы и шеи [1, 2, 3]. Оценку заболеваемости параганглиомами трудно оценить из-за их редкости и сложности диагностики гормонально неактивных неоплазий, однако, согласно некоторым источникам, она варьируется от 0,2 до 0,8 на 100000 населения [4]. Диагностика параганглиом затруднена в виду скудных клинических проявлений. Так, единственным симптомом часто является эластическое опухолевое образование на боковой поверхности шеи [1, 2]. Одним из основных методов лечения параганглиом является хирургическое удаление опухоли, так как есть высокий риск малигнизации и нарушения функций близлежащих органов в случае продолженного роста опухоли [5]. Однако оперативное вмешательство может быть опасным ввиду риска развития обильного кровотечения в связи с богатой сетью кровоснабжения опухоли.

Цель исследования - оценка клинической картины, применяемых диагностических методов, хирургического риска и результатов лечения у пациентов с доброкачественными и злокачественными параганглиомами.

Материалы и методы исследования

За период с 2010 по 2019 годы в ГАУЗ СО "Свердловский областной онкологический диспансер" было выявлено 38 пациентов с гистологически подтвержденным диагнозом доброкачественной или злокачественной параганглиомы. Исследование проводилось путем про- и ретроспективного анализа данных медицинской документации. Критерием включения являлись гистологически подтвержденные случаи вне зависимости от локализации опухоли. С целью верификации диагноза использовались следующие методы диагностики: компьютерная томография с контрастным усилением (72,4% пациентов), магнитно-резонансная томография (69% пациентов). Селективная ангиография использовалась в 100% случаев. Для оценки функционального состояния онкологических больных использовался индекс Карновского. В работе использована классификация типов гломусных опухолей по U. Fisch и D. Mattox. Статистическая обработка данных проводилась с использованием программы Gretl 1.9.92, MS Excel 2007 (Microsoft, США).

Результаты исследования и их обсуждение

Группа исследования составила 38 пациентов, из них 9 мужчин (23,7%) и 29 женщин (76,3%). По нашим данным злокачественная параганглиома встречается относительно редко - в 7,9% из всех исследованных случаев (3 пациента) (рис.1). Наиболее распространенной локализацией параганглиом являлась брахиоцефальная локализация (92,1%, 35 случаев), из них преобладает локализация в области сонного гломуса (каротидная) - 42,1%. Другие локализации опухоли встречались гораздо реже: югулярная - 26,3% (10

пациентов), тимпаническая – 13,2 % (5 пациентов), югулотимпаническая – 10,5% (4 пациента), забрюшинная – 2,6% (1 пациент). У двоих пациентов (5,3%) первичная локализация опухоли не установлена. Двусторонняя локализация параганглиом была выявлена в 5,7% случаев (рис. 2). По данным ряда авторов 70,7% односторонних параганглионарных опухолей располагаются справа [6]. В нашем исследовании не было получено убедительной разницы в поражении правой или левой стороны у пациентов.

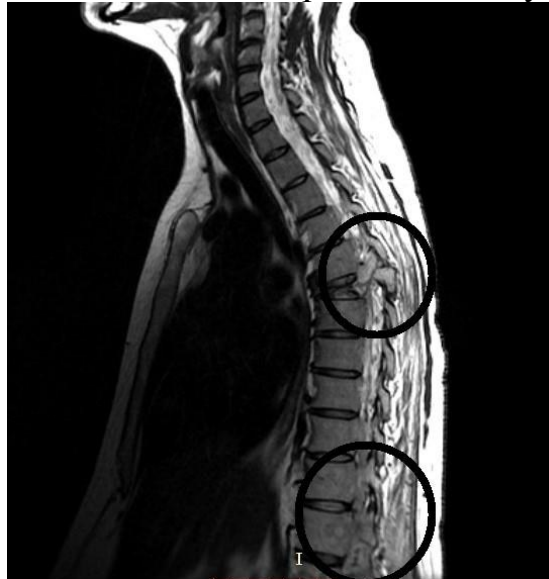


Рис. 1. Пациентка А., 44г. Жалобы на боль в пояснично-крестцовой области, онемение и слабость в правой голени. Ds: Метастазы параганглиомы Th5, Th6, Th10, Th11, L1-S3



Рис. 2. Пациент П., 45л. Жалобы на нарушение глотания, повышение АД.
Ds: Каротидная параганглиома слева

Параганглиома - труднодиагностируемая опухоль, так как при отсутствии ее биохимической активности, классические клинические проявления со стороны сердечно-сосудистой системы могут отсутствовать.

В 81,3% случаев каротидная параганглиома явилась находкой при обследовании пациентов или единственной жалобой явилось видимое пальпируемое опухолевое образование в области шеи. Клинические проявления при каротидных параганглиомах отсутствовали в 43,8% случаев. Более ярко выражена клиническая картина при югулярных, тимпанических и юголотимпанических параганглиомах. Клиническая симптоматика при данных вариантах опухоли в 92,3% случаев была представлена преимущественно слуховыми, бульбарными и вестибулярными симптомами. Следует отметить, что пациенты с параганглиомами имеют высокий уровень функционального состояния и высокий уровень трехлетней выживаемости. Функциональный статус пациентов оценивался с помощью индекса Карновского и составил $84\% \pm 11,8$.

По результатам селективной ангиографии основным источником кровоснабжения параганглиомы головы и шеи в 65,7% случаев (23, n=35) являются ветви наружной сонной артерии (НСА): в 15 случаях из 35 (42,9%) в кровоснабжении параганглиомы была заинтересована восходящая глоточная артерия, в 5 (14,3%) - затылочная артерия, в 1 (2,9%) - задняя ушная. Кровоснабжение из бассейна ВСА наблюдалось только в сочетании с бассейном НСА или ВББ. Кровоснабжение из вертебро-базиллярного бассейна осуществлялось позвоночной артерией (1 случай, 2,9%).

В группе исследования по классификации U. Fisch и D. Mattox преобладали опухоли группы C (54,5%), и D (45,5%).

Основным методом лечения параганглиом являлся хирургический, который включает эндоваскулярные методики (эмболизация) и открытое удаление опухоли. В нашем исследовании 33 пациентам из 35 случаев опухоли головы и шеи (94,3%) была использована селективная эмболизация артерий, кровоснабжающих опухоль. В 51,5% эмболизация представляла собой самостоятельный метод лечения с целью уменьшения васкуляризации параганглиомы с последующей остановкой ее роста, уменьшением размера опухоли, выраженности неврологических проявлений и болевого синдрома. В остальных случаях эмболизация применялась в качестве предоперационной подготовки для снижения риска интраоперационных кровотечений.

Большинство пациентов (31 пациент, 93,9%, n=33) удовлетворительно перенесли эмболизацию сосудов опухоли. В двух случаях (6,1%) наблюдались осложнения в послеоперационном периоде в виде развития преходящего пареза лицевого нерва (1 случай) и ишемического инсульта в бассейне базиллярной артерии (1 случай).

По нашим наблюдениям открытое хирургическое вмешательство (удаление/резекция первичной опухоли) было проведено у 17 пациентов (44,7%, n=38). В трех случаях у пациентов с метастазами опухоли в различные отделы позвоночного столба, потребовалось применение паллиативной операции в виде декомпрессивной ламинэктомии с частичным или полным удалением метастатической опухоли.

У 31,3% (n=16) пациентов в послеоперационном периоде развились осложнения, такие как: гипестезия в зоне иннервации III ветви тройничного нерва (1 случай; 6,3%), периферический парез шейной ветви лицевого нерва (1 случай; 6,3%), синдром Тапия – 1 случай; 6,3%, дисфония (1 случай, 6,3%), периферический парез щечной ветви лицевого нерва (1 случай; 6,3%), свищ послеоперационной раны (2 случая, 12,5%).

Трехлетняя выживаемость пациентов составила 96,7% (n=30). Летальный исход наблюдался у одной пациентки 48 лет с метастазами злокачественной параганглиомы в кости скелета через 2 года после паллиативной операции.

Выводы

Клинические проявления параганглиомы разнообразны и зависят от ее локализации. При югулярных, тимпанических, югулотимпанических хемодектомах преобладающими симптомами являются гипоакузия/анакузия и дисфония, тогда как при каротидных хемодектомах чаще всего основным проявлением является наличие видимого пальпируемого опухолевого образования. Частым клиническим проявлением вне зависимости от локализации параганглиомы является дисфагия. Основные источники кровоснабжения параганглиомы – ветви наружной сонной артерии, в особенности восходящая глоточная артерия. Основным методом лечения параганглиомы являются методы микроваскулярной и открытой хирургии, которые были удовлетворительно перенесены большинством пациентов.

Список литературы:

1. Абдулгасанов Р.А. Современные принципы диагностики и лечения параганглиом (хемодектом) шеи / Р.А. Абдулгасанов, З.И. Газимагомедов // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний – 2016. - №1. – С. 75
2. Белоцерковский И.В. Хирургическое лечение параганглиом шеи / И.В. Белоцерковский, В.В. Акинфеев // Опухоли головы и шеи. – 2011. – Т.2. – С. 26-32
3. Бука Г.Ю. Опыт лечения каротидных хемодектом / Г.Ю. Бука, А.Б. Строило, П.В. Мирошниченко // Хирургия Донбасса. – 2013. - №1. – С.46
4. Voedeker C.C., Ridder G.J., Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment [Электронный ресурс] // Familial Cancer – 2005. - №4. URL: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs10689-004-2154-z> (Дата обращения: 14.12.2019)
5. Гужин В.Э. Хирургическое лечение параганглиом шеи / В.Э. Гужин, А.В. Черепанов, В.М. Джафаров // Хирургия. – 2018. - №3. – С. 70
6. Константинов Б.А. Хирургическое лечение каротидной хемодектомы / Б.А. Константинов, А.В. Гавриленко, С.И. Скрылев, Р.Р. Степанов // Хирургия. – 2000. -№2. – С. 4-8
7. Пинский С.Б. Параганглиомы шеи / С.Б. Пинский, В.В. Дворниченко, О.Р. Репета // Сибирский медицинский журнал. – 2009. - №2. – С. 10