

Каротидная хемодектома: дифференциальная диагностика по данным ультразвукового исследования

Д.С. Дружинин, Н.В. Пизова

ГБОУ ВПО Ярославская государственная медицинская академия Минздравсоцразвития России

Контакты: Дмитрий Сергеевич Дружинин ddc19yar@yandex.ru

Каротидная хемодектома (опухоль каротидного гломуса «chemodectoma caroticum») — в большинстве случаев доброкачественная, медленно растущая, васкуляризируемая опухоль, представляющая из себя одну из наиболее распространенных параганглиом головы и шеи. В результате ультразвукового обследования 18 тыс. пациентов, направленных по разным причинам, было выявлено 2 случая каротидной хемодектомы, подтвержденной ангиографически. В статье приведены современные представления о частоте, этиологии, патоморфологии, клинических проявлениях хемодектомы, а также основные ультразвуковые дифференциально-диагностические критерии.

Ключевые слова: каротидная хемодектома, каротидный гломус, ультразвуковая диагностика

Carotid chemodectoma: differential diagnosis according to ultrasound data

D.S. Druzhinin, N.V. Pizova

Yaroslavl State Medical Academy, Ministry of Health and Social Development of Russia

Carotid chemodectoma (“chemodectoma caroticum”, a carotid glomus tumor) is a benign slow-growing, vascularized tumor that is one of the most common paragangliomas of the head and neck. The ultrasound examination of 18 000 patients referred for various reasons revealed 2 cases of carotid chemodectoma verified by angiography. The paper gives the current ideas of the rate, etiology, pathomorphology, and clinical manifestations of chemodectoma, as well as its major ultrasound differential diagnostic criteria.

Key words: carotid chemodectoma, carotid glomus, ultrasound diagnosis

Каротидная хемодектома (опухоль каротидного гломуса «chemodectoma caroticum») — в большинстве случаев доброкачественная, медленно растущая васкуляризируемая опухоль, представляющая из себя одну из наиболее распространенных параганглиом головы и шеи [6]. Согласно литературным данным, она составляет 65 % от всех параганглиом головы и шеи [11]. Частота распространения этой патологии — 1–2 случая на 100 тыс. населения [32]. Нами было проведено ультразвуковое дуплексное и триплексное сканирование артерий шеи приблизительно у 18 тыс. человек. За весь период наблюдений выявлено 2 случая опухолевидных васкуляризируемых образований шеи. В обоих случаях выявленное образование было хемодектомой, что было подтверждено ангиографией. У других исследователей частота выявления опухолей шеи — 6 случаев на 25 тыс. исследований [1].

Впервые анатомическое упоминание об опухоли каротидного гломуса было сделано Albercht von Haller в 1743 г. [25]. Первая попытка хирургического удаления хемодектомы была предпринята Рейгнером (Reigner) в 1880 г., которая завершилась смертью пациента [20]. В 1886 г. Maudl впервые провел успешную операцию по удалению хемодектомы, с развившимся затем ослож-

нением в виде афазии и гемипареза [7]. Первая операция по удалению опухоли с сохранением внутренней сонной артерии и без развития осложнений была проведена в США Scudder в 1903 г. [31]. В течение последующего времени оперативные вмешательства по поводу опухолей шеи сопровождались высокой летальностью от 20 до 40 %. В 1957 г. Hayes Martin рекомендовал отказаться от проведения операций с диагностической целью [23]. С 1970 г., с развитием технологий сердечно-сосудистой хирургии, широким внедрением методов нейровизуализации, летальность по поводу хирургического удаления хемодектомы составляет менее 10 % [8, 13, 22, 28].

Каротидный гломус является производным из мезодермальных элементов третьей жаберной дуги и нервных элементов, происходящих из нервного гребня эктодермы, которые дают начало хеморецепторов клетки [27, 33]. У взрослого человека нормальный каротидный гломус представляет из себя структуру красновато-коричневого цвета овальной формы диаметром приблизительно 3–5 мм, окруженную фиброзной капсулой, весом менее 15 мг [2, 19]. В большинстве литературных источников указывается на расположение каротидного гломуса в адвентиции, рядом с бифур-

кацией сонной артерии, однако, по мнению Maxwell et al., а также некоторых хирургов, он расположен к периферии в тканях, примыкающих к адвентиции [24]. Это представляется важным, так как манипуляции в адвентиции и более глубоких слоях стенки сонной артерии провоцируют опасные кровотечения. Каротидный гломус обильно кровоснабжается из системы наружной сонной артерии, восходящей глоточной артерии [34].

При микроскопическом исследовании имеет дольчатую структуру. Каждая долька состоит из нескольких гломерулярных клеток (клетки типа I) и окружающих гломерулярные клетки поддерживающих клеток (клетки типа II). Микрогемациркуляторное русло клубочков представляет собой сложную сеть мелких и крупных капилляров и артериовенозных шунтов. К клубочкам подходят афферентные (чувствительные) волокна языкоглоточных нервов, которые образуют синаптические связи с частью гломерулярных клеток — один аксон может иннервировать 10–20 гломерулярных клеток. Остальные гломерулярные клетки иннервируются эфферентными симпатическими волокнами, идущими от симпатического сплетения сонной артерии или лишены иннервации [10, 14]. Каротидный гломус представляет собой хеморецептор, стимулируемый гипоксией, гиперкапнией и ацидозом. Одни гломерулярные клетки выполняют функцию сенсорных хеморецепторов — структур, воспринимающих информацию о химическом составе крови, протекающей по микрогемациркуляторному руслу клубочков, другие осуществляют функцию модуляторов чувствительности хеморецепторов [14].

В литературе выделены 3 типа опухоли каротидного гломуса: семейная, sporадическая и гиперпластическая. Наиболее распространена sporадическая форма (80–85%), средний возраст начала заболевания 40–45 лет [18]. Семейный тип (10–15%) чаще развивается среди пациентов молодого возраста (20–30 лет), описаны редкие случаи возникновения у детей [15], гиперпластический тип распространен у пациентов с хронической гипоксией (проживающих в высокогорных районах, с хроническими обструктивными заболеваниями легких, врожденными пороками сердца и др.) [30]. Соотношение между мужским и женским полом различается среди пациентов, проживающих выше 2000 м над уровнем моря (1 : 8,3) и на уровне моря (1 : 1,0–1,4) [4]. Среди случаев sporадического возникновения односторонние опухоли выявлены в 95% случаев. У пациентов с семейным характером хемодектом в 30% случаев были выявлены двусторонние опухоли [26].

Этиология развития хемодектомы на сегодняшний день остается неуточненной. В литературе обсуждаются данные о роли хронической гипоксии и наследственной предрасположенности [36]. Среди пациентов с семейным типом верифицированы мутации в 4 генах,

кодирующих субъединицы фермента сукцинатдегидрогеназы, входящей в цикл Кребса [5]. Дефект синтеза сукцинат дегидрогеназы приводит к увеличению концентрации внутриклеточных медиаторов и фактора роста эндотелия сосудов, что приводит к гиперплазии, ангиогенезу и неоплазии [32]. Среди пациентов со sporадическим типом опухоли не исключается возможность образования мутации в половых хромосомах за счет геномного импринтинга, снижения пенетрантности или повторных мутаций в половых хромосомах [5]. Остается неуточненным механизм развития опухоли у пациентов с гиперпластическим типом [5].

В большинстве случаев опухоль светло-серого или буровато-красного цвета, окружена соединительнотканной капсулой, чаще односторонняя шаровидной или продолговатой формы. Расположена под грудиноключично-сосцевидной мышцей в области переднего треугольника шеи, кожа над опухолью не изменена. Характерной особенностью хемодектомы является ее смещаемость в горизонтальном и отсутствие смещаемости в вертикальном направлении, невозможность отвести опухоль от пульсирующего сосуда и передаточная пульсация над опухолью. Иногда может определяться шум, но отсутствие шума не исключает опухоли. Хемодектома относится к медленно растущим опухолям и может оставаться бессимптомной в течение нескольких лет. Так, по данным исследования J.C. Jansen et al., с использованием метода последовательной обработки данных средняя скорость роста опухоли составляет 0,83 мм/год [16].

В 10% случаев хемодектома сочетается с параличом черепно-мозговых нервов (подъязычного, языкоглоточного, возвратного гортанного нервов), вовлечением ветвей шейного сплетения, симптомом Горнера, дисфагией [9]. Редким симптомом опухоли каротидного гломуса является лихорадка [12].

Выделяют ангиоматозную, альвеолярную, смешанную и атипичную формы хемодектом. Злокачественные хемодектомы наблюдаются у 15–20% больных [35]. В разных наблюдениях от 2–9% каротидная хемодектома может малигнизироваться с образованием метастазов [35]. Все параганглиомы подразделяются на неинвазивные, локально инвазивные и метастатические. Местная инвазия опухоли каротидного гломуса в окружающие ткани или ее быстрый рост не свидетельствуют о злокачественном характере. Наличие метастазов в лимфатические узлы (ЛУ), а также наличие отдаленных метастазов говорит о злокачественном характере опухоли и имеет неблагоприятный прогноз [27]. Данные пункционной биопсии (ядерный полиморфизм, нейроваскулярная инвазия, высокий индекс митоза, некрозы) могут быть характерны как для доброкачественного, так и злокачественного течения [4].

Согласно анатомической классификации, хемодектомы по W.R. Shamblyn et al. (1971) [33] выделяют

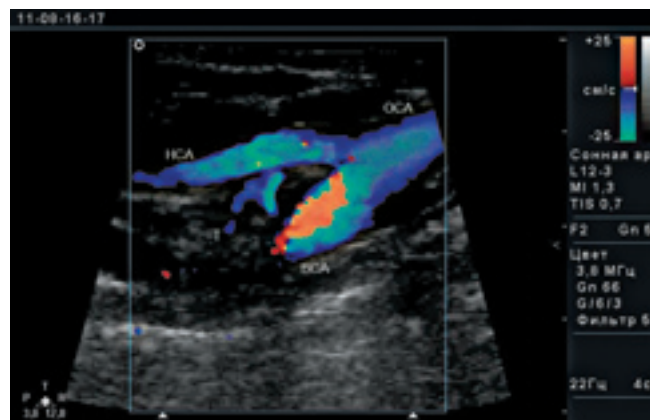
несколько типов опухоли: I тип («малая» опухоль) — опухоль тесно соприкасается со стенками обеих сонных артерий. Размер опухоли (в диаметре) до 2,5 см. II тип («большая» опухоль) — опухоль находится в плотной спаянности с адвентацией сонных артерий (удаление расценивается как трудновыполнимое), размером $> 2,5$ см, но < 5 см. III тип («большая» опухоль) — опухоль находится в интимной спаянности с адвентацией сонных артерий (степень операционного риска расценивается как высокая). Опухоль полностью окутывала сонные артерии, размер > 5 см. Типы II и III требуют оперативного вмешательства [3].

Для подтверждения диагноза хемодектомы используют ультразвуковое дуплексное и триплексное сканирование сонных артерий (как скрининговый метод выявления малых опухолей) и методы нейровизуализации. Некоторые авторы указывают на сложность диагностики опухоли ультразвуковыми методами [17]. Другие авторы свидетельствуют о точности методов ультразвукового дуплексного и триплексного сканирования в диагностике первичных опухолей сосудов [2]. Методы магнитно-резонансной томографии являются стандартом диагностики хемодектомы. Она основана на характерной локализации и зернистости (по типу «соль и перец») на T1-взвешенных изображениях [17]. Для уточнения типа опухоли, согласно классификации W.R. Shamblyn et al., необходимо проведение рентгеноконтрастной ангиографии, так как это имеет первостепенное значение для определения опухоли высокого операционного риска. В связи с тем, что клиническая, ультразвуковая, томографическая картины опухоли каротидного гломуса специфичны, проведение пункционной биопсии не рекомендовано из-за риска обильных кровотечений или повреждения ветвей черепных нервов [29].

В лечении используют лучевую терапию и оперативное удаление опухоли. При выборе метода лечения руководствуются следующими факторами: двусторонний характер, наличие других параганглиом шеи, наличие рецидивов опухоли, возраст, состояние здоровья пациента, а также предпочтения самого пациента. Основная задача лучевой терапии — остановить или замедлить прогрессию. Хирургическая резекция после применения методов лучевой терапии часто бывает затруднительна из-за развития лучевого фиброза опухоли [21].

Ниже мы приводим описание клинической картины у пациентов с выявленной хемодектомой по данным ультразвукового дуплексного сканирования.

Пример 1. Пациентка К., 22 лет, обратилась к неврологу с жалобами на несистемное головокружение, чувство дурноты, диффузные головные боли, болезненность в области шеи, усиливающуюся при повороте головы. По данным ультразвукового дуплексного сканирования сонных артерий в области бифуркации сонных артерий было ви-



Небольшая опухоль каротидного гломуса в области бифуркации ОСА (T (tumor) — хемодектома)

зуализировано округлое образование однородной, гипоехогенной структуры с мелкими гиперэхогенными включениями (см. рисунок). Наружная сонная артерия отходит от общей сонной артерии под тупым углом, имеет перегиб сразу за устьем, внутренняя сонная артерия после бифуркации отходит вниз (феномен «раздвигания»). При использовании энергетического доплеровского картирования в области образования регистрируется интенсивное окрашивание. Дифференциальная диагностика была проведена с опухолями щитовидной железы, увеличенными бифуркационными ЛУ. У пациентки была проведена рентгеноконтрастная ангиография с подтверждением диагноза, была выполнена успешная операция по удалению опухоли. Послеоперационный период протекал гладко, симптомы головокружения и головных болей прекратились. При повторном ультразвуковом исследовании в динамике признаков опухоли не обнаружено.

Пример 2. Пациентка, 48 лет, проходила ультразвуковое дуплексное сканирование в плановом порядке по поводу эпизодов повышения артериального давления, головных болей сжимающе-давящего характера. При дуплексном сканировании в месте бифуркации, в промежутке между внутренней и наружной сонными артериями, было обнаружено округлое образование неоднородной структуры (преимущественно гипоехогенное с четкими контурами). При пальпации в области шеи в месте бифуркации видимых образований, утолщений не обнаружено. При использовании цветowego доплеровского картирования и энергетического доплеровского картирования было обнаружено интенсивное окрашивание.

В обоих случаях пациентам было проведено исследование уровня катехоламинов в крови и их экскреция с мочой, а также ангиография. В первом клиническом случае было принято решение об оперативном вмешательстве на основании возраста пациентки, видимого утолщения в области шеи, наличия болезненности при повороте головы, головокружения. Во втором случае опухоль была малых размеров, клинические проявления не выражены, вследствие чего рекомендовано наблюдение.

Дифференциальная диагностика хемодектом

Признак	Хемодектома	Бифуркационные ЛУ		Опухоли щитовидной железы
		Нормальные	Измененные	
Локализация	В месте бифуркации общей сонной артерии. Феномен «раздвигания» внутренней и наружной сонных артерий	Передние поверхностные ЛУ шеи располагаются рядом с передней яремной веной и сосредоточены на поверхностной фасции. Передние глубокие узлы располагаются рядом с щитовидной железой, трахеей и др. Расположены группами		Очаговое (локальное, фокальное, дискретное) изменение эхогенности и экоструктуры ткани железы
Размер	Варьирует от 0,5 см до 5 см и более	Менее 7 мм по короткой оси, менее 10 мм по длинной оси	Более 7 мм по короткой оси и более 10 мм в длину	5 мм и более
Форма	Округлая форма с четкими контурами	Плоская. Отношение длина : ширина $\geq 2 : 1$ (четкие контуры)	Округлая. Передне-задний размер приблизительно равен длине (контуры четкие)	Чаще неправильная
Структура	Однородная, чаще изо- или гипоехогенной структуры (гиперэхогенных не встречается)	Эхогенное образование с вогнутыми «жировыми» воротами и гипоехогенной корой	Часто без эхогенных ворот с некротизированными зонами и кальцификатами	Различная, в зависимости от типа опухоли
Васкуляризация	Выраженная, равномерно по всей площади опухоли	Сосудистый рисунок в периферических отделах упорядочен, сосуды (артерии) определяются вдоль капсулы и радиально от ворот к периферии	Неоднородный (местами отсутствует) сосудистый рисунок	Различна, чаще неравномерна

На основании выявленных случаев нами был разработан диагностический алгоритм на основе применения методов ультразвукового дуплексного и триплексного сканирования, который представлен в таблице.

Таким образом, хемодектома (параганглиома) является редкой нехромаффинной опухолью, возникающей из ткани хеморецепторов. Метод ультразвукового дуплексного сканирования позволяет диагностировать опухоль на основании феномена «раздвигания» вну-

тренней и наружной сонных артерий, характерной локализации в месте бифуркации, наличия обильной неравномерной васкуляризации при цветовом доплеровском или энергетическом доплеровском картировании, а также дифференцировать опухоль с другими образованиями (бифуркационные ЛУ, опухоль щитовидной железы). При подозрении на наличие хемодектомы пациенту необходимо проведение рентгеноконтрастной ангиографии с целью уточнения диагноза.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лелюк В.Г., Лелюк С.Э. Ультразвуковая ангиология, 3-е изд., доп. и перер. М.: Реал Тайм, 2007. С. 308.
2. Тамар Г. Основы сенсорной физиологии. Пер. с англ. М.: «Мир», 1976. 520 с. Руководство для студентов ВУЗов и специалистов по нейрофизиологии.
3. Arya S., Rao V., Juvekar S., Dcruz A.K. Carotid body tumors: objective criteria to predict the Shamblyn group on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* Aug 2008; 29(7):1349–54.
4. Barnes L., Tse L.L.Y., Hunt J.L. Carotid Body Paragangliomas. In: *Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors*. IARC. 2005:364–5.
5. Baysal B.E., Myers E.N. Etiopathogenesis and clinical presentation of carotid body tumors. *Microsc Res Tech* 2002 Nov 1;59(3):256–61.
6. Bishop G.B., Urist M.M., Gammal T., Peters G.E., Maddo W. Paragangliomas of the neck. *Arch Surg* 1992;127:1441–5.
7. Byrne J.J. Carotid body and allied tumor. *Am J Surg* 1958;95:371–84.
8. Dickinson P.H., Griffin S.M., Guy A.G., McNeill I.F. Carotid body tumor: 30 years experience. *Dr J Surg* 1986;73:14–6.
9. Isik A.C., Imamoglu M., Erem C., Sari A. Paragangliomas of the head and neck. *Med Princ Pract* 2007;16(3):209–14.
10. Fahim M. Cardiovascular sensory receptors and their regulatory mechanisms. *Indian J Physiol Pharmacol* 2003;47(2):124–46.
11. Georgiadis G.S., Lazarides M.K., Tsalkidis A., Argyropoulou P., Giatromanolaki A. Carotid body tumor in a 13-year-old child: Case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 2008 Apr; 47(4):874–80.
12. Ghoreishi M., Akbar-Beigi A., Tahery D., Sehhat S. Fever as the main presenting symptom of a carotid body tumor. *Arch Iran Med* 2008 Mar;11(2):214–7.
13. Hallet J.W., Nora J.D., Hallier L.H., Cherry K.J., Pairolero P.C. Trend in neurovascular complication of surgical management for carotid body and cervical

- paragangliomas: a fifty-years experience with 153 tumor. *J Vasc Surg* 1988;7:284–7.
14. Hayashida Y., Gonzalez C., Kondo H., eds. *The Arterial Chemoreceptors*. Springer, 2006; 362 p.
15. Jani P., Qureshi A.A., Verma S., Walker L. Familial carotid body tumours: is there a role for genetic screening? *J Laryngol Otol* 2008 Sep;122(9):978–82.
16. Jansen J.C., van den Berg R., Kuiper A., van der Mey A.G., Zwinderman A.H., Cornelisse C.J. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 2000 Jun 15;88(12):2811–6.
17. Knight T.T. Jr, Gonzalez J.A., Rary J.M., Rush D.S. Current concepts for the surgical management of carotid body tumor. *Am J Surg* 2006 Jan;191(1):104–10.
18. Kotelis D., Rizos T., Geisbusch P., Attigah N., Ringleb P., Hacke W. et al. Late outcome after surgical management of carotid body tumors from a 20-year single-center experience. *Langenbecks Arch Surg* 2009 Mar;394(2):339–44.
19. Lack E.E. Anatomy and physiology of peripheral arterial chemoreceptors. In: *Pathology of adrenal and extra-adrenal paraganglia*. Philadelphia: W.B Saunders; 1–14.
20. Lahey F.M., Warren K.V. Tumor of carotid body. *Surg Gynecol Obstet* 1947; 85:281–8.
21. Makeieff M., Raingeard I., Alric P., Bonafe A., Guerrier B., Marty-Ane Ch. Surgical management of carotid body tumors. *Ann Surg Oncol* 2008 Aug;15(8):2180.
22. McPhersen G.A., Hallyday A.W., Mansfield A.O. Carotid body tumor and other paragangliomas: diagnosis and management in 25 patients. *Br J Surg* 1989;76:33–6.
23. Martin H. *Surgery of Head and Neck tumor*. New York: Paul B. Hoeber Inc; 1957:20–80.
24. Maxwell J.G., Jones S.W., Wilson E., Kotwall C.A., Hall T., Hamann S. Carotid body tumor excisions: adverse outcomes of adding carotid endarterectomy. *J Am Coll Surg* 2004 Jan;198(1):36–41.
25. Mitchell R.O., Richardson J.D., Lamberth G.E. Characteristics, surgical management and outcome in 17 carotid body tumor. *Am Surg* 1996;62:1034–7.
26. Muhm M., Polterauer P., Gstöttner W. et al. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997;132:279–84.
27. Pryse-Davies J., Dawson I.P., Westbury G. Some morphologic, histochemical, and chemical observations on chemodectomas and the normal carotid body, including a study of the chromaffin reaction and possible ganglion cell elements. *Cancer* 1964;17:185–202.
28. Robison J.G., Shagets F.V., Becket W.C., Spies J.B. A multidisciplinary approach to reducing morbidity and operative blood loss during resection carotid body tumor. *Surg Gynecol Obstet* 1986;168:166–70.
29. Rosa M., Sahoo S. Bilateral carotid body tumor: the role of fine-needle aspiration biopsy in the preoperative diagnosis. *Diagn Cytopathol* 2008 Mar;36(3):178–80.
30. Sajid M.S., Hamilton G., Baker D.M. A multicenter review of carotid body tumour management. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007 Aug;34:127–30.
31. Scudder C.L. Tumor of the inter carotid body. A report of one case, together with one case in the literature. *Am J Med Sci* 1903;126:384–9.
32. Sevilla Garcia M.A., Llorente Pendas J.L., Rodrigo Tapia J.P. et al. Head and neck paragangliomas: revision of 89 cases in 73 patients. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007 Mar;58(3):94–100.
33. Shamblyn W.R., Remine W.H., Sheps S.G., Harrison H.G. Carotid body tumor (chemodectoma): clinicopathologic analysis of 90 cases. *Am J Surg* 1971;122:732–9.
34. Terry A., Day John K. Joe. Primary Neoplasms of the neck. In: *Cummings: Otolaryngology: Head & Neck Surgery*, 4th, St Louis: Elsevier-Mosby;2005:113.
35. Wang S.J., Wang M.B., Barauskas T.M., Calcaterra T.C. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:202–6.
36. Theron T. Knight Jr, Jose Andres Gonzalez, John M. Rary, Daniel S. Rush. Current concepts for the surgical management of carotid body tumor. *Am J Surg* 2006;191(1):104–10.