

С.М. Завгородній, В.І. Перцов, А.І. Рилов, С.І. Воротинцев, О.С. Доля, М.Б. Данилюк

ПАРААНГЛІОМА: ВИПАДОК СКЛАДНОГО МІЖМАГІСТРАЛЬНОСУДИННОГО РОЗТАШУВАННЯ ПУХЛИНИ

КУ «Запорізька міська клінічна лікарня швидкої медичної допомоги», Запоріжжя

Параангліома – це нейроендокринна пухлина, що секретує катехоламіни (адреналін, норадреналін, дофамін). Дана хромафінна пухлина походить із феохромоцитів і феохромобластів, розташованих у симпатичних і парасимпатичних гангліях, тоді як феохромоцитомата бере свій початок лише з феохромоцитів і феохромобластів мозкового шару надниркових залоз. Розсіяність параангліїв по всьому організму пояснює різноманітну локалізацію параангліом.

Параангліоми класифікуються як симпатичні та парасимпатичні залежно від типу гангліїв, з яких вони походять.

Симпатичні параангліоми походять із парагангліїв вздовж симпатичного стовбура, і їх, як правило, розташовано в грудній клітці, черевній порожнині, у ділянці таза. Парасимпатичні параангліоми розташовуються за ходом парасимпатичних нервів голови, шиї та синусів.

Позанадниркове розташування катехоламінпродукуючих пухлин трапляється лише у 10% випадків, із них 8% – це парааортальні пухлини поперекових параангліїв, сечового міхура та органів малого таза. Лише у 2% випадків пухлини даного виду розташовано у ділянці грудної клітки та черевної порожнини.

Макроскопічно параангліома є щільним або кістозним утворенням округлої форми, має виражену капсулу, діаметр варіює від 1 см до 15 см. У більшості випадків хромафінні пухлини є доброякісними, м'якої консистенції, вагою від 20 г до 300 г. Рідше трапляються дрібні пухлиноподібні утворення. Хромафінні пухлини добре васкуляризовані, не спаяно із сусідніми органами. На перетині вони брудно-червоного кольору, на поверхні є темні плями, обумовлені крововиливами, некрозами та ділянками рубцювання.

Гістологічна структура параангліоми подібна до такої феохромоцитомати мозкового шару надниркової залози. Мікроскопічно пухлина складається з полігональних, неправильної форми та різних розмірів хромафінних клітин. Діаметр останніх варіює від 15 мкм до 45 мкм. Цитоплазма клітин є дрібно-

зернистою, базофільною, рідше еозинофільною. Секреторні зерна містять велику кількість катехоламінів. Форма та розміри ядер є різноманітними.

Клінічну картину за параангліоми, як і за феохромоцитомою, обумовлено надмірною секрецією адреналіну та норадреналіну. Зазвичай домінують симптоми артеріальної гіпертензії (АГ). Залежно від стійкості та проявів АГ розділяють на дві основні форми: пароксизмальну (25-30% випадків) і перманентну (70-75% випадків).

Діагностика: для встановлення правильного діагнозу завжди потрібні лабораторні методи дослідження. Показання до обстеження на наявність параангліоми або феохромоцитоми такі:

- 1) тяжка, стійка АГ, що характеризується кризовим перебігом, неефективністю стандартної гіпотензивної терапії;
- 2) будь-яка форма АГ у дітей;
- 3) підвищення АТ після призначення β-адреноблокаторів або гангліоблокаторів;
- 4) зміни електрокардіограми або лабораторних показників, які можна пояснити підвищенням рівня катехоламінів у крові;
- 5) новоутворення у ділянці надниркових залоз, виявлене за результатами УЗД, КТ, МРТ.

Лабораторна діагностика: основним критерієм діагностики параангліом і феохромоцитом є підвищення рівня катехоламінів у крові, продуктів їх розпаду у сечі та плазмі. Для встановлення локалізації пухлини використовуються ультразвукове сканування, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія, контрастна рентгенографія, мультиспіральна КТ із болюсним контрастуванням.

Лікування: єдиним радикальним методом лікування катехоламінпродукуючої пухлини є хірургічне її видалення. У випадках гострого порушення коронарного кровообігу, вираженої серцево-судинної недостатності операцію може бути відкладено до її зникнення або компенсації стану організму.

Наводимо випадок із власної практики.

Хвора М. 1982 р. н. (31 рік), госпіталізована у КУ «Запорізька міська клінічна лікарня швидкої ме-

дичної допомоги» (03.09.2013) зі скаргами на періодичне підвищення артеріального тиску, тремор, пітливість. Появу даних симптомів ні з чим не пов'язує. З анамнезу відомо, що перші симптоми з'явилися 2011 року, коли хвора відзначила періодичну появу нападів запаморочення, мерехтіння мушок перед очима, пітливість, підвищення АТ. У зв'язку зі збільшенням частоти нападів пацієнтка звернулася до поліклініки за місцем мешкання. Виконано ультразвукове сканування черевної порожнини: у заочеревинному просторі, між нижньою порожнистою веною та аортою, над устям правої ниркової артерії – гіпоехогенне утворення 49×33 мм, помірно неоднорідної консистенції із чіткими, рівними контурами. З огляду на це хворій виконано комп'ютерну томографію органів черевної порожнини: КТ-ознаки позаорганного пухлинного утворення, розташованого заочеревинно із частковим стисканням нижньої порожнистої, ворітної та лівої ниркової вен (рис. 1). Пацієнтку направлено в КУ «Запорізька міська клінічна лікарня швидкої медичної допомоги», де рекомендовано дообстеження та госпіталізацію для хірургічного лікування.

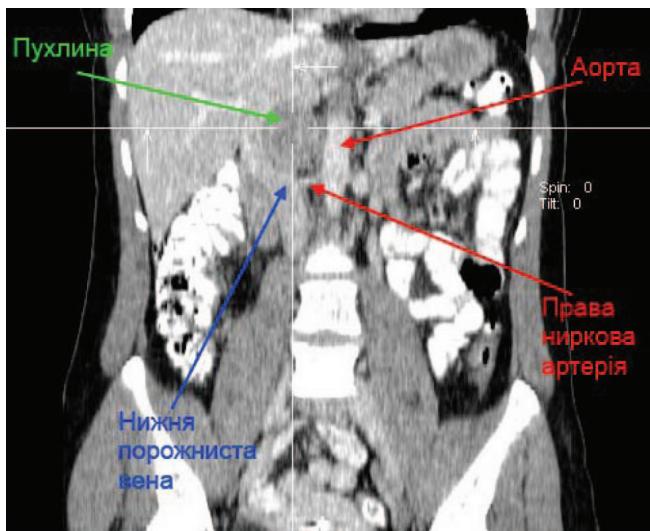


Рис. 1. КТ-ознаки позаорганного пухлинного утворення.

Результати дообстеження:

катехоламіни:

- адреналін (добова сеча): >819 нмоль/добу (норма <110 нмоль/добу);

- норадреналін (добова сеча): 1281,7 нмоль на добу (норма <535 нмоль/добу);

адренкортикотропний гормон: 18,17 пг/мл (норма 7,2-63,3 пг/мл);

кортизол: 16,32 мкг/дл (норма 6,4-21,0 мкг/дл).

17α-оксипрогестерон: 6,95 нг/мл (норма 0,1-2,3 нг/мл).

З урахуванням скарг, даних анамнезу, результатів лабораторного та інструментального обстеження пацієнтці вирішено провести хірургічне лікування. З метою премедикації використовували гідазепам 0,1 per os ввечері напередодні операції (04.09.2013) і вранці у день операції (05.09.2013 р.). На операційному столі додаткова премедикація включала метоклопрамід 10 мг, дімедрол 10 мг, дексаметазон 4 мг, фентаніл 0,2 мг, сибазон 5 мг. Проте цілком виключити вплив передопераційного стресу не вдалося, про що свідчила помірна артеріальна гіпертензія (АТ 150/90 мм рт. ст.) і тахікардія (ЧСС 100-120 уд./хв.). Тому після катетеризації підключичної вени праворуч та епідурального простору на рівні Th10-Th11 фракційно вводили клофелін до загальної дози 50 мкг.

Індукцію анестезії проводили фентанілом 4,0 мкг/кг, пропофолом 2,0 мкг/кг і кетаміном 0,15 мкг/кг. Міоплегію здійснювали атракурію бесилатом у дозі 0,4 мкг/кг. Після інтубації трахеї для вентиляції легень добирали режим, що забезпечував нормокапнію. Загальний наркоз підтримували інгаляцією парів севофлюрану 3-4% об. у потоці киснево-повітряної суміші 1 л/хв.

Для інтраопераційної аналгезії внутрішньовенно вводили фентаніл у дозі 10 мкг/кг/год. і кетамін у дозі 0,15 мкг/кг/год., а також однократно епідурально – 100 мг 2% розчину лідокаїну та 0,1 мг фентанілу.

Міоплегію підтримували атракурієм однократно (5 мг через 15 хв. від початку операції).

Хід операції: після обробки операційного поля виконано верхньо-серединну лапаротомію. За результатами ревізії виявлено у правому підпечінковому просторі заочеревинно розташований пухлиноподібний вузол щільної консистенції, діаметром до 4 см. Вузол було розташовано між нижньою порожнистою веною та аортою, причому він відтісняв нижню порожнисту вену латерально та стискав ліву ниркову вену. Ворітна вена проходила над верхнім полюсом пухлини (рис. 2). Виконано мобілізацію дванадцятипалої кишки за Кохером-Клермоном, пухлину оголено шляхом розтину очеревини над нею (рис. 3). На етапі виділення пухлини відзначались епізоди підвищення АТ до 180/110 мм рт. ст. і збільшення ЧСС до 126 уд./хв., що вимагало додаткового повільного болюсного внутрішньовенного введення 25 мг ебрантилу.

Пухлиноподібний вузол відсепаровано від нижньої порожнистої та ворітної вен, виділено ніжку пухлини, власну судинну артеріальну гілку, що

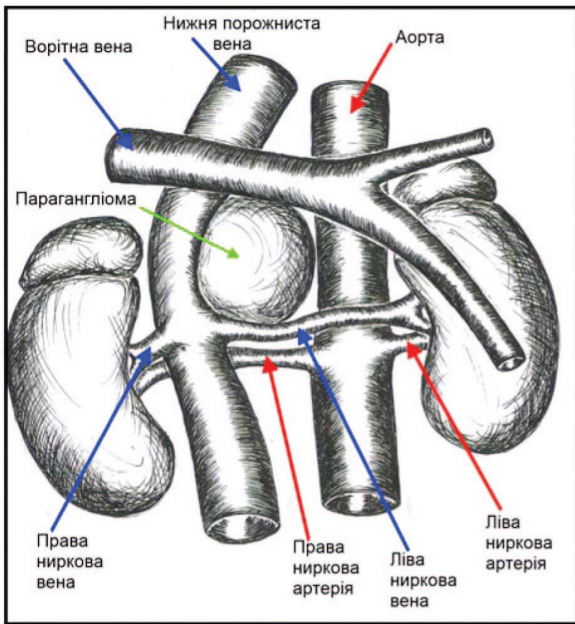


Рис. 2. Схема розташування пухлини.

відходила від аорти на 2 см вище за праву ниркову артерію, перев'язано, відрізано. Пухлину вилучено разом із капсулою (рис. 4). Після видалення пухлини для корекції гіпотензії спочатку використовували інфузію адреналіну 1 мг/год. і фракційне введення мезатону по 200 мкг кожні 3-5 хв. Контроль на гемостаз – сухо.

Із місця розташування пухлини взято на гістологічне дослідження два лімфатичні вузли. Підпечінковий простір і порожнину малого таза дреновано поліхлорвініловими дренажами, які було виведено через контрапертури на передній черевній стінці. Операційну рану пошарово зашито.

По закінченні операції та екстубації проводили



Рис. 3. Парагангліома.

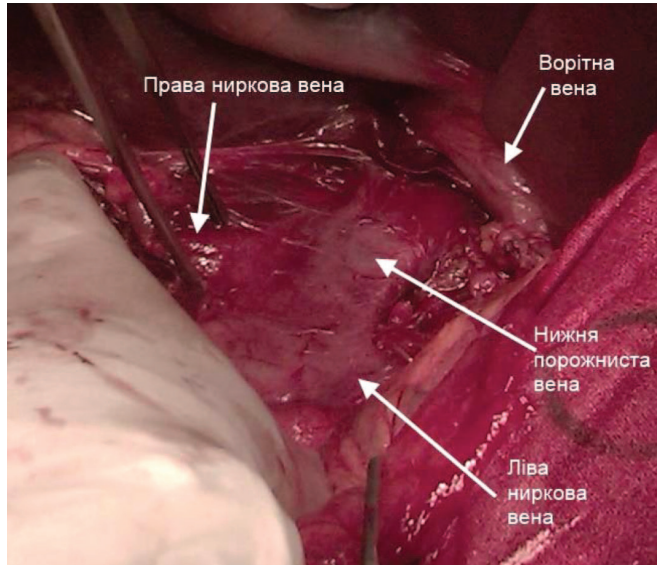


Рис. 4. Місце розташування пухлини.

безперервне введення вазоактивних препаратів (адреналін – 1 мг/год. і мезатон 4 мг/год.).

Опис макропрепарату: щільне пухлиноподібне утворення до 4 см у діаметрі, синюшно-сірого кольору з вираженою капсулою (рис. 5).

У ранній поопераційний період впродовж чотирьох годин швидкісне дозування мезатону було зменшено до 3 мг/год., а через 10 годин зупинено введення адреналіну з продовженням інфузії мезатону зі швидкістю 2 мг/год.

Через 40 годин по операції пацієнтка вже не потребувала вазопресорної підтримки, і її було переведено для подальшого лікування до профільного відділення, де проводили планову консервативну терапію: антибактеріальні та обезболюючі препарати, інфузійна терапія, стимуляція пери-

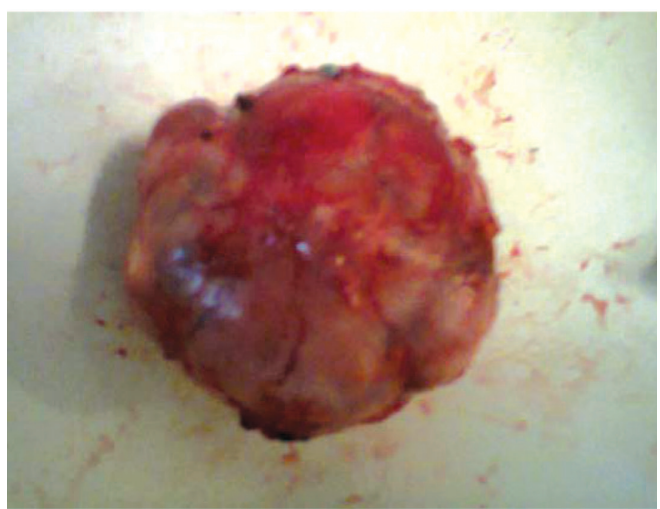


Рис. 5. Макропрепарат парагангліоми.

стальтики. До дренажів було підключено активну аспірацію.

Поопераційний період перебігав без ускладнень, перистальтика відновилася на другу добу, дренажі з черевної порожнини видалено на 5-ту добу, шви знято на 10-ту добу. Рани загоїлися первинним натягом.

Патогістологічний висновок: пухлиноподібний вузол, парагангліома; у л/в пухлинного росту не виявлено.

Контрольне ультразвукове сканування черевної порожнини та органів малого таза: патології не виявлено.

Пацієнтку у задовільному стані виписано з хірургічного стаціонару. На момент виписки лабораторні показники були у межах норми, функція кишечника та діурез – у нормі, рани загоїлися первинним натягом.

ВИСНОВОК

Описаний випадок успішного радикального лікування парагангліоми ще раз демонструє розмаїття локалізації пухлини даного виду, що може значно ускладнити її діагностику та видалення. Також можна сміливо сказати, що на даному етапі єдиним ефективним радикальним методом лікування даної патології є хірургічне видалення пухлини.

РЕЗЮМЕ

Парагангліома: случай сложного межмагистральнососудистого расположения опухоли

С.Н. Завгородний, В.И. Перцов, А.И. Рылов, С.И. Воротынцев, О.С. Доля, М.Б. Данилюк

Описан клинический случай успешного хирургического лечения пациентки с параганглиомой при сложном межмагистральнососудистом расположении опухоли. Указаны результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, описана техника выполнения хирургического вмешательства и методика проведения общего наркоза, а также реакции организма пациентки во время удаления опухоли и методы стабилизации состояния, ведение послеоперационного периода с коррекцией артериального давления после удаления параганглиомы.

Ключевые слова: параганглиома, феохромоцитомы, хромоафинная опухоль, катехоламини, адреналин, норадреналин, дофамин, адренокортикотропный гормон, кортизол.

SUMMARY

Paraganglioma: case of a complex between vascular trunk location of the tumor

S. N. Zavgorodniy, V. I. Pertsov, A. Rylov, S. I. Vorotyntsev, O. S. Dolia, M. Danylyuk

Describes a clinical case of successful surgical treatment of patients with paraganglioma, a complex between vascular trunk location of the tumor. Include the results of laboratory and instrumental methods, described the technique of surgical intervention and methods of general anesthesia in this pathology. The paper said reaction body of the patient at the time of tumor removal and stabilization methods. Described postoperative care with correction of blood pressure after removal paragngliom.

Key words: parahanhlioma, pheochromocytoma, chromaffin tumor, catecholamines, epinephrine, norepinephrine, dopamine, adrenocorticotrophic hormone, cortisol.

Дата надходження до редакції 17.09.2013 р.

ОГОЛОШЕННЯ

**Український науково-практичний центр ендокринної хірургії,
трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України
оголошує конкурс на заміщення вакантних посад у відділах:**

дитячої та підліткової ендокринології

науковий співробітник - 1 місце

клінічної ендокринології

провідний науковий співробітник - 1 місце

молодший науковий співробітник - 1 місце

ендокринної патоморфології

завідувач відділу - 1 місце

профілактики та лікування цукрового діабету

молодший науковий співробітник - 1 місце

ендокринної гінекології

науковий співробітник - 1 місце

ендокринної хірургії

провідний науковий співробітник - 1 місце

старший науковий співробітник - 1 місце

імунології і трансплантології

провідний науковий співробітник - 2 місця

**Документи на конкурс подавати за адресою: 01021, Київ, Кловський узвіз, 13а,
вченому секретарю.**

Тел. для довідок: (044) 254-53-18.