

ISSN 1607-0763 (Print); ISSN 2408-9516 (Online)
<https://doi.org/10.24835/1607-0763-1389>

Возможности ультразвуковой диагностики параганглиом шеи

© Тимина И.Е. *, Бурцева Е.А., Пяткова И.И., Кармазановский Г.Г.

ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского” Минздрава России;
117997 Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27, Российская Федерация

Цель исследования: оценка результатов ультразвукового исследования, обобщение критериев дифференциальной диагностики различных видов параганглиом в области шеи и разработка стандартного протокола ультразвукового исследования, предоставляющего информацию о резектабельности образований.

Материал и методы. Обследован 91 пациент (100 опухолей) с клиническим диагнозом: неврогенная опухоль шеи. Из 100 образований 71 (71%) составили каротидные параганглиомы, 18 (18%) – вагальные параганглиомы, 10 (10%) – невриномы и 1 (1%) – нейрофиброма. Всем пациентам проведено ультразвуковое исследование структуры опухоли в В-режиме, размеров и распространенности образований относительно основания черепа и цветное доплеровское картирование степени внутриопухолевого кровотока и взаимоотношения образований с сонными артериями.

Исследование позволило систематизировать основные ультразвуковые признаки, характерные для различных неврогенных опухолей шеи, среди которых мы выделили: четкие ровные контуры; наличие капсулы; неоднородную, преимущественно гипоэхогенную структуру с гиперэхогенными включениями, напоминающую “соль–перец”. В дифференциальной диагностике решающую роль играли такие параметры, как локализация образования, особенности внутриопухолевого кровотока и взаимоотношение параганглиом с сонными артериями.

Результаты. Оценка структурных особенностей опухоли в В-режиме не показала значительных отличий разных параганглиом, невриномы и нейрофибром, все образования имели четкие ровные контуры, четко визуализировалась их капсула.

Для 71 (100%) каротидной параганглиомы характерным признаком было расположение в области бифуркации общей сонной артерии с раздвиганием устьев внутренней и наружной сонных артерий, что являлось 100% диагностическим критерием данной группы образований.

Вагальные параганглиомы или невриномы во всех наблюдениях располагались вне бифуркации сонной артерии, хотя и в непосредственной близости к сонным артериям.

Параганглиомы представляли собой гипervasкулярные опухоли с преобладанием артериальных сосудов, в отличие от невриномы и нейрофибром, имеющих более бедную васкуляризацию с преобладанием венозных сосудов в структуре опухоли.

В 8 (44%) случаях вагальные параганглиомы прорастали в адвентицию сонных артерий, что при ультразвуковом исследовании характеризовалось локальным повышением кровотока на этом участке в сочетании с турбулентностью.

Заключение. Предложенный алгоритм ультразвукового исследования дает возможность уже на первом этапе инструментальной диагностики выявить объемные образования, дифференцировать их между собой и с другими образованиями шеи и предположить степень травматичности предполагаемого оперативного вмешательства.

Ключевые слова: параганглиомы шеи; вагальные параганглиомы; невриномы; неврогенное образование; ультразвуковое исследование

Авторы подтверждают отсутствие конфликтов интересов.

Для цитирования: Тимина И.Е., Бурцева Е.А., Пяткова И.И., Кармазановский Г.Г. Возможности ультразвуковой диагностики параганглиом шеи. *Медицинская визуализация*. 2024; 28 (1): 65–75.
<https://doi.org/10.24835/1607-0763-1389>

Поступила в редакцию: 20.07.2023. **Принята к печати:** 27.09.2023. **Опубликована online:** 26.12.2023.



Possibilities of ultrasound diagnostics of paragangliomas of the neck

© Irina E. Timina*, Elena A. Burtceva, Irina I. Pyatkova, Grigory G. Karmazanovsky

A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; 27, Bol'shaya Serpukhovskaya str., Moscow 117997, Russian Federation

The purpose of the study is to evaluate the results of ultrasound examination, generalize the criteria for differential diagnosis of various types of paragangliomas in neck area and the development of a standard ultrasound protocol that provides information about the resectability of formations.

Material and methods. 91 patients (100 tumors) with a clinical diagnosis of neurogenic neck tumor were examined, of which 71 (71%) were carotid paragangliomas, 18 (18%) – vagal paragangliomas, 10 (10%) – neurinomas and 1 (1%) – neurofibroma. All patients underwent ultrasound examination, including examination of the tumor structure in B-mode, assessment of the size and prevalence formations relative to the base of the skull and color Doppler mapping to assess the degree of intra-tumor blood flow and the relationship of formations with carotid arteries.

The study allowed us to systematize the main ultrasound signs characteristic of various neurogenic neck tumors, among which we identified: clear, even contours; the presence of a capsule; a heterogeneous, predominantly hypoechoic structure with hyperechoic inclusions resembling “salt-pepper”. The following parameters played a crucial role in differential diagnosis: localization of formation, features of intra-tumor blood flow and the relationship of paragangliomas with carotid arteries.

Results. Evaluation of the structural features of the tumor in the B-mode did not show significant differences between various paragangliomas, neurinomas and neurofibromas, all formations had clear, even contours, their capsule was clearly visualized. For carotid paragangliomas in all 71 (100%) observations, the characteristic feature was the location in the bifurcation area of the common carotid artery, with the mouths of the internal and external carotid arteries moving apart, which was 100% the diagnostic criterion of this group of formations. Vagal paragangliomas or neurinomas in all cases were located outside the bifurcation of the carotid artery, although in close proximity to the carotid arteries. The nature and degree of intra-tumor vascularization is another argument in the differential diagnosis of paragangliomas, which, unlike other neurogenic tumors, are highly vascularized tumors. The study of the nature of the intracellular blood flow showed that arterial paragangliomas predominate vessels, unlike neurinomas and neurofibromas, have significantly poorer vascularization with a predominance of venous vessels in the structure of the tumor. In 8 (44%) cases, vagal paragangliomas sprouted into the adventitia of the carotid arteries, which was characterized by a local increase in blood flow in this area in combination with turbulence during ultrasound.

Conclusion. The proposed algorithm of ultrasound examination of neurogenic formations in the neck area makes it possible already at the primary stage instrumental diagnostics to identify volumetric formations, differentiate them between themselves and with other neck formations and to assume the degree of traumatism of the proposed surgical intervention.

Keywords: paragangliomas of the neck; vagal paragangliomas; neurinomas, neurogenic education; ultrasound examination

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Timina I.E., Burtseva E.A., Pyatkova I.I., Karmazanovsky G.G. Possibilities of ultrasound diagnostics of paragangliomas of the neck. *Medical Visualization*. 2024; 28 (1): 65–75. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-1389>

Received: 20.07.2023.

Accepted for publication: 27.09.2023.

Published online: 26.12.2023.

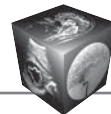
Введение

Точность и безопасность ультразвукового исследования (УЗИ) делают его методом диагностики первой линии в выявлении параганглиом шеи. Квалифицированно выполненное УЗИ может дать ответ на вопрос о происхождении образования в области шеи и возможности его резектабельности.

Диагностика параганглиом шеи вследствие их достаточно редкой встречаемости и скудности

клинической симптоматики очень часто вызывает трудности при выполнении УЗИ. Понимание происхождения параганглиом чрезвычайно важно и, безусловно, дает ключ к алгоритму диагностики.

Неорганные опухоли шеи также чрезвычайно разнородны и в зависимости от их генеза подразделяются на нейроэктодермальные (неврогенные), мезенхимальные (фиброзные, жировые, мышечные, сосудистые) или дисэмбриональные (тимомы, тератомы). Согласно гистологической



классификации Г.В. Фалилеева (1970), среди нейрогенных опухолей выделяют невриномы, нейрофибромы, ганглионевромы, менингиомы и параганглиомы [1].

Параганглиомы представляют собой группу нейроэндокринных опухолей, которые возникают в парасимпатических и симпатических ганглиях, рассеянных по всему организму от черепа до тазового дна. Возникающие из параганглионарных клеток, выполняющих различные регуляторные задачи в организме, включая функции хеморецепторов, позволяющих реагировать организму на такие стрессы, как гипоксия, гиперкапния и гипергликемия, эти опухоли ранее назывались хемодектомами. Сейчас в литературе используется термин “параганглиомы”, исходя из того, что опухоли происходят из параганглионарных клеток. Параганглиомы головы и шеи составляют примерно от 65 до 70% всех параганглиом и 0,6% среди всех случаев рака головы и шеи [2, 3]. Общая заболеваемость параганглиомами составляет от 0,3 до 1 на 100 000 человек и в настоящее время они отнесены к орфанным заболеваниям [4].

В области головы и шеи параганглионарные клетки преимущественно сконцентрированы в 4 очагах: в каротидном тельце, в адвентиции луковицы внутренней яремной вены, вдоль анатомического хода блуждающего нерва и *ganglion nodosum nervi vagi*, в области среднего уха по ходу барабанной ветви IX черепного нерва и ушной ветви X черепного нерва.

Наиболее частой параганглиомой является опухоль, исходящая из каротидного гломуса, – каротидная параганглиома, на долю которой, по данным различных авторов, приходится около 62–90% параганглионарных новообразований в области головы и шеи. На втором месте находится вагальная хемодектома, частота встречаемости которой достигает от 7 до 40% всех параганглиом головы и шеи. В подавляющем большинстве случаев параганглиомы клинически протекают бессимптомно и не более чем в 5% случаев могут вызывать симптомы гиперкатехолемии, такие как сердцебиение, гипертония, беспокойство [2].

Цель исследования: оценка результатов УЗИ, обобщение критериев дифференциальной диагностики различных видов параганглиом в области шеи и разработка стандартного протокола УЗИ, дающего информацию о резектабельности образований.

Материал и методы

В отделении ультразвуковых методов диагностики и лечения НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского за период январь 2011 г. – декабрь 2021 г.

обследован 91 пациент (100 опухолей) с клиническим диагнозом: неврогенная опухоль шеи, из которых 67 (74%) составили женщины, 24 (26%) – мужчины. Возраст пациентов находился в диапазоне 19–79 лет (средний возраст $46,5 \pm 13,5$ года). У 9 (9,9%) больных диагностировано двустороннее поражение.

Протокол УЗИ у пациентов с неврогенными опухолями шеи включал следующие аспекты:

1. Оценка структуры опухоли (однородная/неоднородная), эхогенности, контуров (четкие/нечеткие, ровные/неровные), визуализация капсулы.
2. Оценка размеров и локализации опухоли.
3. Топография сонных артерий (СА) и их взаимоотношение с опухолью (с учетом расположения опухоли относительно бифуркации СА, протяженности поражения каротидных артерий и степени их обращения).

4. Расположение верхнего полюса опухоли относительно основания черепа.

5. Состояние дистального (свободного от опухоли) участка внутренней сонной артерии (ВСА) (диаметр, протяженность до входа в череп, характеристики кровотока, оценка анатомического хода).

6. Оценка степени интенсивности и характера внутриопухолевого кровотока с определением основных питающих сосудов (ветви наружной сонной артерии (НСА), щитошейный ствол, позвоночная артерия).

7. Характеристики кровотока по СА для определения наличия или отсутствия их сдавления, прорастания опухолевой тканью.

У пациентов с каротидными параганглиомами для планирования хирургического вмешательства принципиальным моментом исследования является определение взаимоотношения образования с СА. В своей работе мы использовали классификацию Л.А. Атанасяна (1969) [5], согласно которой выделяют 4 варианта взаимоотношений между опухолью и СА:

- 1 – опухоль раздвигает СА и довольно рыхло связана с адвентицией;
- 2 – опухоль муфтообразно охватывает НСА;
- 3 – опухоль муфтообразно охватывает ВСА;
- 4 – опухоль охватывает и сдавливает бифуркацию и все ветви СА.

Результаты

Распределение 100 образований в зависимости от результатов гистологического исследования опухоли было следующим: каротидные параганглиомы – 71 (71%), вагальные параганглиомы – 18 (18%), невриномы – 10 (10%), нейрофиброма – 1 (1%).



Ультразвуковая картина при исследовании в В-режиме была схожей у всех диагностированных нейрогенных образований и представлена легковизуализируемым солидным образованием, неоднородным по структуре, преимущественно имеющим пониженную эхогенность (гипоэхогенное) с наличием множественных мелких гиперэхогенных вкраплений. Чередование гипо- и гиперэхогенного компонента напоминает “соль-перец” по аналогии с описанием компьютерных и магнитно-резонансных томограмм. Во всех случаях контуры образования были четкими и ровными. При больших размерах образования границы могли терять четкость в местах плотного прилегания к паравerteбральным мышцам. Все опухоли имели четко выраженную капсулу различной толщины (рис. 1).

Оценка структурных особенностей опухоли в В-режиме не показала значительных отличий различных параганглиом, невриноме и нейрофибромы. Более того, не было никаких отличительных признаков в пользу злокачественного или доброкачественного характера опухоли. Ни в одном из наблюдений при первичном обращении пациентов мы не выявили вторично измененных лимфатических узлов.

Локализация образований позволяла заподозрить тот или иной вид опухоли. Так, каротидные параганглиомы располагались в сонном треугольнике, в области бифуркации общей сонной артерии (ОСА), раздвигая устья ВСА и НСА, что являлось 100% диагностическим критерием этих образований.

Вагальные параганглиомы или невриномы были расположены вне каротидной бифуркации, хотя и в непосредственной близости и контакте с СА.

Нейрофиброма в нашем наблюдении располагалась паравerteбрально и имела связь с позвоночными сосудами в виде сосудистого пучка, исходящего из костного канала позвоночника между поперечными отростками IV–V шейных позвонков (рис. 2).

Вторым этапом УЗИ было изучение внутриопухолевого кровотока в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК). Параганглиомы, как каротидные, так и вагальные, во всех наблюдениях являлись гипervasкулярными образованиями и при исследовании в режиме ЦДК были буквально пронизаны многочисленными, преимущественно артериальными сосудами (рис. 3).

В невринах васкуляризация значительно слабее и в структуре опухоли определялись преимущественно венозные сосуды (рис. 4).

Ретроспективный анализ результатов УЗИ показал, что никаких различий в особенностях струк-

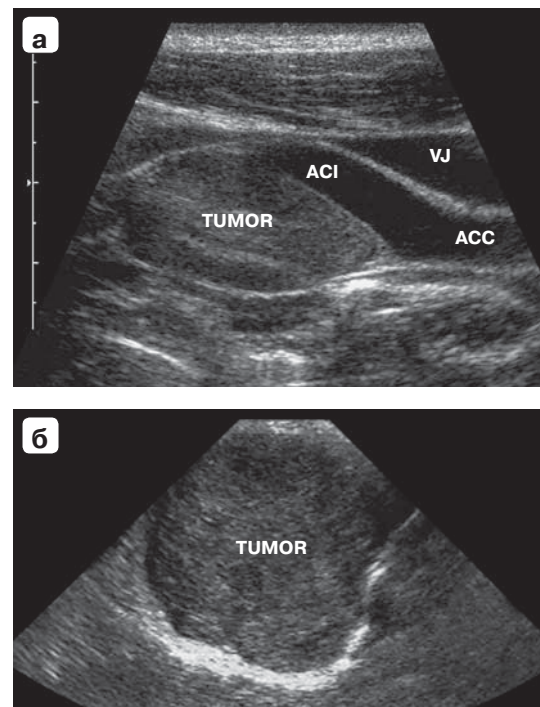


Рис. 1. Ультразвуковое изображение в В-режиме. **а** – каротидная параганглиома небольших размеров, расположенная в каротидной бифуркации (ACC – общая сонная артерия, ACI – внутренняя сонная артерия, VJ – внутренняя яремная вена); **б** – невринома.

Fig. 1. Ultrasound image, B-mode. **a** – carotid paraganglioma small size, located in carotid bifurcation (ACC- common carotid artery; ACI- internal carotid artery; VJ- internal jugular vein); **б** – neurinoma.

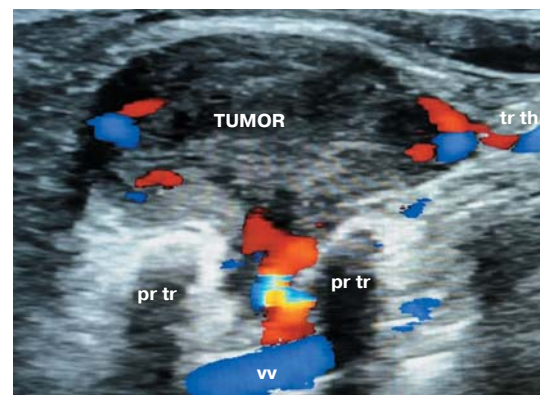


Рис. 2. Ультразвуковое изображение в режиме ЦДК. Нейрофиброма, расположенная паравerteбрально, кровоснабжение опухоли происходит из щитошейного ствола и сосудов, исходящих из сегмента V₂ позвоночных артерии и вены (pr tr – поперечные отростки шейных позвонков; vv – позвоночная вена).

Fig. 2. Ultrasound image, color Doppler mapping mode. Neurofibroma located in paravertebral region, blood supply from truncus thyrocervicalis and blood vessels from V₂ segment of vertebral artery and vein (pr tr – transverse processes of the cervical vertebrae; vv – vertebral vein).

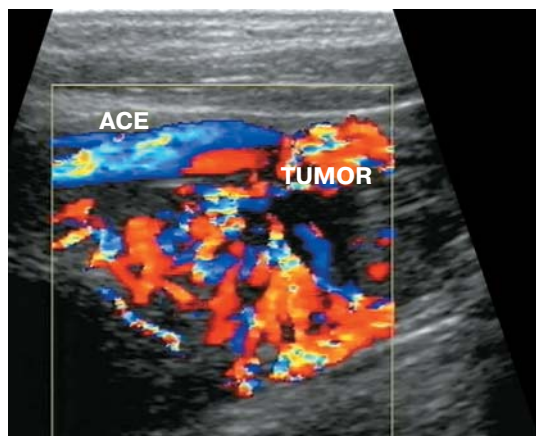
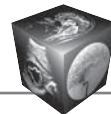


Рис. 3. Ультразвуковое изображение в режиме ЦДК. Каротидная хемодектома. Внутриопухолевый кровоток (ACE – наружная сонная артерия).

Fig. 3. Ultrasound image, color Doppler mapping mode. Carotid paraganglioma. Intratumor blood flow (ACE- Artery carotid externa).

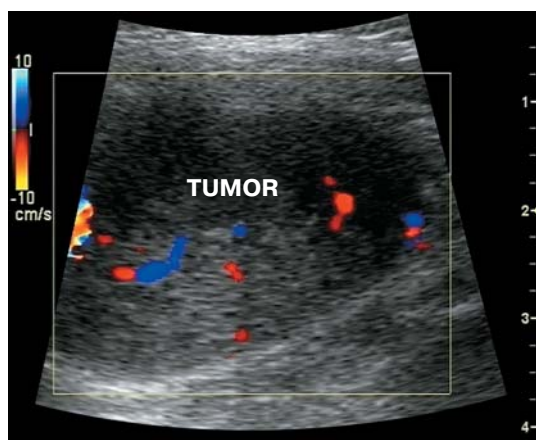


Рис. 4. Ультразвуковое изображение в режиме ЦДК. Невринома. Внутриопухолевый кровоток.

Fig. 4. Ultrasound image, color Doppler mapping mode. Nevrinoma. Intratumor blood flow .

туры опухоли и характере внутриопухолевого кровотока у пациентов со злокачественным течением заболевания не выявлено.

Следующим этапом УЗИ являлась оценка взаимоотношения опухоли с СА.

Одним из наиболее характерных признаков каротидных параганглиом, как уже было сказано выше, является то, что, исходя из каротидного гломуса и располагаясь в каротидной бифуркации, по мере своего роста она раздвигает ВСА и НСА. Согласно классификации Л.А. Атанасяна, из 71 каротидной параганглиомы I тип выявлен у 33 (46%) пациентов, II тип – у 9 (13%), III тип – у 5 (7%), IV тип – у 24 (34%). При IV типе размер образова-

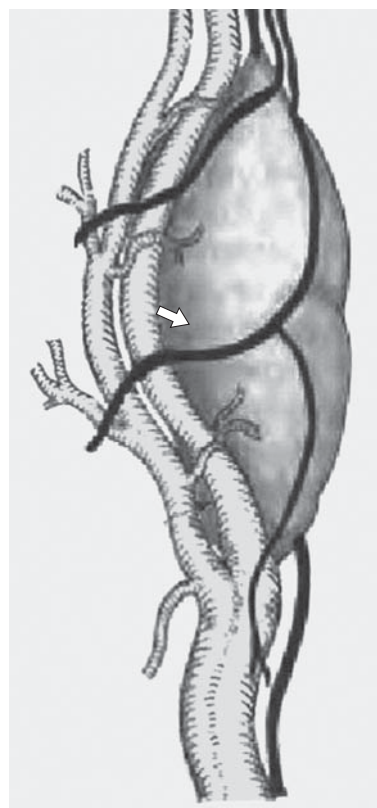


Рис. 5. Вагальная параганглиома, ее взаимоотношение с СА. Опухоль, отодвигающая ВСА и НСА, не раздвигая их.

Fig. 5. Vagal paraganglioma, relationship with carotid artery. Tumor that pushed away ICA and ACE, without pushing them apart.

ний во всех наблюдениях превышал 34 мм, находясь в диапазоне от 34 до 100 мм.

Вагальная хемодектома может происходить из одного из ганглиев блуждающего нерва или возникать в любом месте по ходу блуждающего нерва, но обычно в области его узловатого узла или в надподъязычной зоне. Характерной особенностью вагальных параганглиом является рост опухоли по периневрию блуждающего нерва, плотный контакт с ВСА с оттеснением ее кпереди и кнутри по мере роста опухоли и распространением ее в окологлоточное пространство, что обусловлено именно заднелатеральным ходом блуждающего нерва по отношению к ВСА и НСА, давая такой результирующий эффект и заставляя смещаться эти сосуды кпереди, не раздвигая их (см. рис. 3). Вагальные параганглиомы больших размеров могут окутывать бифуркацию СА (никогда не раздвигая ВСА и НСА!) и внедряться в основание черепа (рис. 5).

Среди наших пациентов у 12 (67%) опухоль локализовалась в надподъязычной зоне, при этом

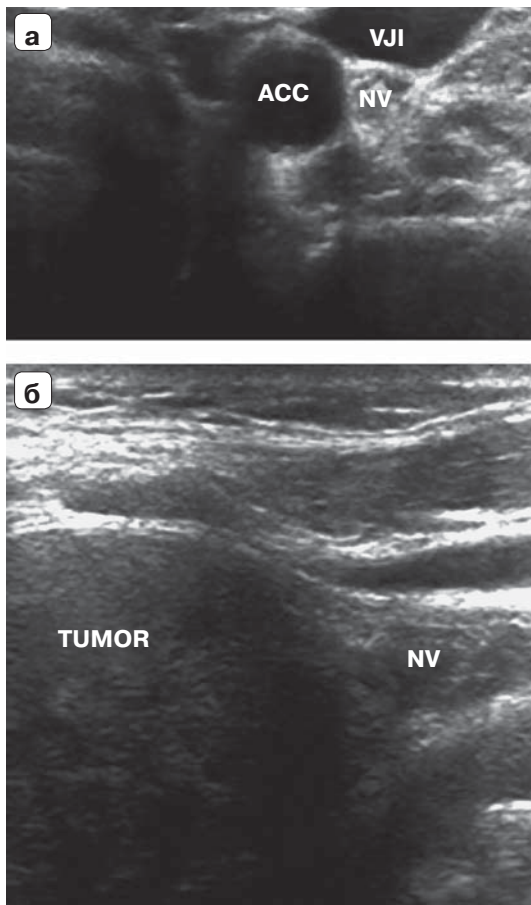


Рис. 6. Ультразвуковое изображение в В-режиме. **а** – в поперечном сечении изображение ОСА и внутренней яремной вены, между которыми визуализируется ствол блуждающего нерва; **б** – визуализируется в продольном сечении ствол блуждающего нерва, который, расширяясь, переходит в опухолевую массу вагальной параганглиомы (ACC – общая сонная артерия; VJI – внутренняя яремная вена; NV – блуждающий нерв).

Fig. 6. Ultrasound image, B-mode. **a** – cross-section image ACC and jugular vein, between which trunk of the vagus nerve; **b** – longitudinal section trunk of the vagus nerve, which expands and crosses to tumor mass of vagal paragangliomas (ACC – common carotid artery; VJI – vein jugular interna, NV – nervus vagus).

у 2 пациентов опухоль окутывала бифуркацию ОСА, у 6 – ВСА и НСА в начальном отделе были погружены в опухоль на $1/3$ – $2/3$ диаметра с признаками гемодинамически значимой экстравазальной компрессии СА. В остальных 4 случаях ВСА и НСА, тесно контактируя с капсулой опухоли, были ею оттеснены.

На рис. 6 представлена вагальная параганглиома, располагающаяся в надподъязычной области. Можно визуализировать и связь опухоли со стволом блуждающего нерва.

Несколько реже (у 6 (33%) пациентов) рост вагальной параганглиомы происходил из нодозного узла блуждающего нерва, при этом ВСА и НСА располагались в структуре образования, ближе к ее латеральному контуру. Из них в 2 случаях ВСА располагалась в центральной части опухоли, отмечались признаки экстравазальной компрессии ВСА, что свидетельствовало о прорастании опухоли в адвентицию сосуда. Следует отметить, что у всех пациентов с вагальными параганглиомами независимо от размеров образования каротидная бифуркация не раздвинута, а ВСА и НСА в той или иной степени были смещены.

Невриному характеризуют следующие особенности: визуализация опухоли удлиненной или округлой формы с четкими ровными контурами, в капсуле, следующей за длинной осью нерва. Смещение сосудистых структур является регулярным и характерным для пораженного нерва: смещение ОСА или ВСА кпереди при шванном блуждающего нерва и медиальное смещение ВСА при шванномах подъязычного нерва [6].

Так, в наших наблюдениях в 5 (50%) случаях невриномы находились на 2–4 см выше бифуркации СА, при этом ВСА и НСА располагались по боковой (медиальной) стенке образования. В остальных 5 (50%) наблюдениях невриномы были на уровне бифуркации ОСА, при этом образование оттесняло ВСА и НСА кпереди. Ни в одном наблюдении у пациентов со шванномами не выявлено признаков экстравазальной компрессии СА.

Во всех наблюдениях мы оценивали невриномы как гиповаскулярное образование с преобладанием в их структуре сосудов с венозным кровотоком.

В планировании хирургического удаления опухоли огромное значение имеет выявление на экстракраниальном уровне дистального отдела ВСА, располагающегося вне опухоли, поэтому одним из основных этапов исследования становится визуализация свободного дистального отдела ВСА, который находится вне образования и имеет неизменный спектр кровотока (рис. 7).

Компрессия и прорастание опухолевых масс в адвентицию СА являются важнейшим фактором, предполагающим выполнение реконструктивного сосудистого этапа хирургического вмешательства. Ультразвуковым критерием компрессии и прорастания опухоли в адвентицию СА становится регистрация локального изменения кровотока в виде повышения скорости кровотока более 150 см/с и признаки турбулентности потока крови (рис. 8).

У 2 (3%) пациентов с каротидной параганглиомой и у 2 (11%) больных с вагальной параганглио-

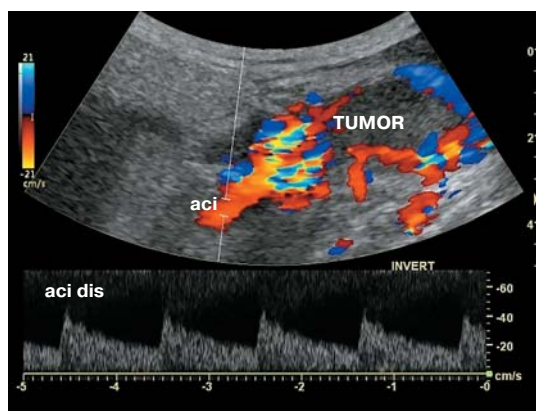
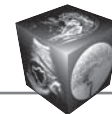


Рис. 7. Ультразвуковое изображение в режиме ЦДК. Дистальный отдел ВСА располагается вне опухоли (aci dis – дистальный отдел внутренней сонной артерии).

Fig. 7. Ultrasound image, color Doppler mapping mode. Distal part of ICA located outside the tumor (aci dis- distal part of artery carotid interna).

мой при размерах образований более 65 мм верхний полюс опухоли располагался у основания черепа, в этих наблюдениях выявить дистальный отдел ВСА, свободный от образования, не представлялось возможным. В остальных 69 (97%) случаях каротидных параганглиом и 16 (89%) вагальных параганглиом дистальный отдел опухоли не распространялся до основания черепа и удавалось визуализировать дистальный, свободный от опухоли сегмент ВСА протяженностью от 1 до 45 мм.

В нашем исследовании признаки злокачественности в виде местного рецидива были выявлены у 2 (2%) пациентов. У 1 пациента после удаления каротидной параганглиомы рецидив был диагностирован на уровне каротидной бифуркации в области резекции через 3 года после оперативного лечения. Еще у 1 пациента рецидив вагальной хемодектомы определялся в области нодозного узла блуждающего нерва, выше зоны резекции.

В 1 наблюдении диагностирован метастаз каротидной параганглиомы в лимфатический узел по ходу грудино-ключично-сосцевидной мышцы через 3 года после оперативного лечения. Вторично измененный лимфатический узел при УЗИ имел структурные характеристики, напоминающие параганглиому: четкие ровные контуры, наличие капсулы, неоднородная, преимущественно гипоехогенная структура по типу “соль-перец”. При исследовании в режиме ЦДК лимфатический узел был гипervasкулярным с преобладанием артериального кровотока с характерным для параганглиомы хаотичным, “клубкообразным” распо-

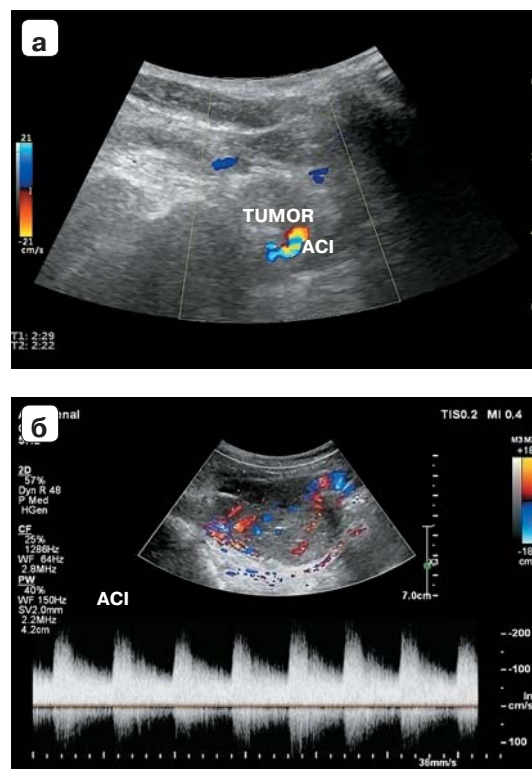


Рис. 8. Ультразвуковое изображение в режиме ЦДК. **а** – вагальная хемодектома из нодозного узла блуждающего нерва. Опухоль распространяется до сосцевидного отростка и самый дистальный отдел ВСА на экстракраниальном уровне расположен внутри опухоли; **б** – спектр кровотока в дистальном отделе ВСА, расположенном внутри опухоли. Определяется значимая экстравазальная компрессия артерии на основании регистрации повышения пиковой систолической скорости кровотока (до 200 см/с) и турбулентного характера кровотока.

Fig. 8. Ultrasound image, color Doppler mapping mode. **a** – vagal paraganglioma from nodose node of nervus vagus. The tumor spreads to the mastoid process and distal part of ACI in extracranial level located inside the tumor; **б** – blood flow spectrum in distal part of ACI, located inside the tumor. Extravasal compression is determined when registering an increase in peak systolic blood flow velocity and turbulent nature of blood flow.

ложением сосудов, преимущественно артериального типа, пронизывающих образование (рис. 9).

Основные ультразвуковые признаки, характерные для параганглиомы, систематизированные нами, а именно: особенности структуры образований при исследовании в В-режиме, особенности внутриопухолевого кровотока, позволяющего дифференцировать параганглиомы от других нейrogenных опухолей и опухолей шеи другого происхождения, характер взаимоотношения их с СА представлены в таблице.

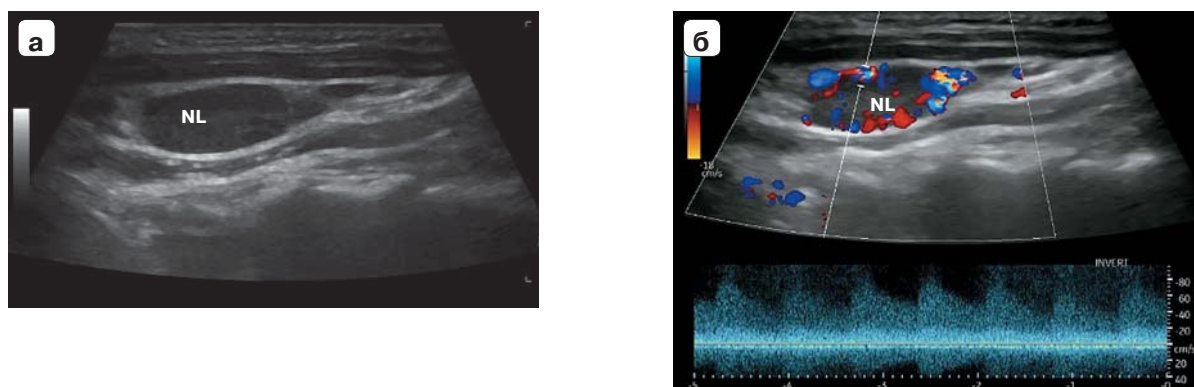


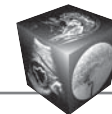
Рис. 9. Данные исследований. **а** – ультразвуковое изображение в В-режиме метастаза каротидной параганглиомы в шейный лимфатический узел; **б** – ультразвуковое изображение в режиме ЦДК и спектр доплеровского сдвига частот. Внутритропухольный кровоток в метастазе каротидной параганглиомы в шейный лимфатический узел, преобладают артериальные сосуды, пронизывающие образование (NL – лимфатический узел).

Fig. 9. **a** – Ultrasound image, B-mode, metastas of carotid paraganglioma in cervical lymph node; **б** – Ultrasound image, color Doppler mapping mode and spector of blood flow intratumor blood flow in metastas of carotid paraganglioma (NL – lymph node).

Таблица. Основные ультразвуковые характеристики исследованных образований шеи

Table. The main ultrasound characteristics of the studied tumors oh neck

Вид образования Type of tumor	Структура образования в В-режиме Structure of the tumor in B-mode	Степень внутритропухольного кровотока Intensity of the tumor vascularization n (%)	Взаимоотношение с сонными артериями, n (%) Relationship with carotid arteries, n (%)		Отсутствие свободного дистального отдела ВСА, n (%) Unavailability free distal part of ICA, n (%)
			Раздвигание бифуркации ОСА Dilution to the sides bifurcation of artery carotid communis	Прорастание артерий Invading carotid artery	
Каротидная параганглиома Carotid paraganglioma n = 71	Неоднородное преимущественно гипозоногенное с четкими ровными контурами Heterogeneous, mainly hypoechogenic, with smooth, clear contours (100%)	Гиперваскулярные с преобладанием артериального кровотока Hypervascular with predominance arterial blood flow 71 (100%)	Да / Yes 71 (100%)	Нет / No (0%)	2 (3%)
Вагальная параганглиома Vagal paraganglioma n = 18	Неоднородное преимущественно гипозоногенное с четкими ровными контурами Heterogeneous, mainly hypoechogenic, with smooth, clear contours (100%)	Гиперваскулярные с преобладанием артериального кровотока Hypervascular with predominance arterial blood flow 18 (100%)	Нет / No 18 (100%)	4 (22%)	2 (11%)
Невринома Nevrinoma n = 10	Неоднородное преимущественно гипозоногенное с четкими ровными контурами Heterogeneous, mainly hypoechogenic, with smooth, clear contours (100%)	Гиповаскулярные с преобладанием венозного кровотока – 9 (90%), аваскулярные – 1 (10%) Hypovascular with predominance venous blood flow – 9 (90%), avascular – 1 (10%)	Нет / No 10 (100%)	Нет / No (0%)	Нет / No (0%)



Как видно из представленной таблицы, из всех опухолей только в 2 наблюдениях вагальные параганглиомы прорастали в адвентицию СА, что делало их хирургическое удаление сопряженным с необходимостью выполнения сосудистого этапа операции. В обоих случаях в ходе операции не удалось отделить опухоль от ВСА и патологоанатомическое исследование подтвердило прорастание опухоли в адвентицию ВСА. Отсутствие свободного от образования дистального отдела ВСА у 2 пациентов с каротидной параганглиомой и 2 больных с вагальной параганглиомой сопряжено с их размерами более 65 мм.

Проанализированная в ходе исследования общность ультразвуковых признаков неорганных нейроэктодермальных опухолей шеи позволила нам выстроить диагностический алгоритм для УЗИ. Выявление в В-режиме характерного солидного образования с четко определяемыми ровными контурами, в капсуле, имеющего неоднородную, преимущественно гипоехогенную структуру, напоминающую “соль–перец”, и располагающегося вблизи СА или в области каротидной бифуркации, позволяет предположить параганглиому. Исследование в режиме ЦДК внутриопухолевого кровотока при выявлении гиперваскулярного образования с расположением сосудов в виде “клубка” и преобладанием артериальных сосудов подтверждает предположение о параганглиоме, в то время как умеренная или низкая васкуляризация с преобладанием венозных сосудов свидетельствует в пользу невриномы. Характер взаимоотношения с СА позволяет диагностировать каротидные параганглиомы, поскольку их расположение в области каротидной бифуркации и “раздвигание” ВСА и НСА является патогномоничным признаком этих опухолей. Для вагальных параганглиом характерно оттеснение ВСА и НСА кпереди. Наконец, для планирования операции предоставляем информацию о наличии свободного от опухоли дистального сегмента ВСА, поскольку этот аспект может определить степень травматичности операции и стать решающим в судьбе пациента.

Обсуждение

Несмотря на то что параганглиомы в области шеи являются редкими заболеваниями и отнесены к орфанным, понимание ключевых вопросов этиологии, а также общности инструментальной картины может способствовать быстрой и точной диагностике и направлению пациентов на лечение в профильные медицинские центры.

Наличие общих признаков различных параганглиом по данным лучевых методов исследования, таких как УЗИ, КТ и МРТ, дает возможность практи-

чески безошибочно поставить верный диагноз. УЗИ является методом диагностики первой линии при подозрении на наличие новообразований в области шеи. Наше исследование показало, что основные признаки, такие как особенности локализации, характерная для всех нейрогенных опухолей структура, взаимоотношение с СА, особенности внутриопухолевого кровотока, позволяют при УЗИ достоверно выявить и дифференцировать этот достаточно редкий тип опухолей. К характерным ультразвуковым признакам параганглиом следует отнести их четко определяемую солидную структуру с четкими ровными контурами, с наличием капсулы. Неоднородную гипоехогенную структуру опухолевой массы с наличием множественных гиперэхогенных включений, которую мы описывали во всех наблюдениях, в литературе авторы характеризуют термином “соль–перец” не только по данным УЗИ, но и при других лучевых исследованиях [7].

Локализация солидного образования в характерных зонах шеи – сонный треугольник, по ходу блуждающего нерва или в зоне его нодозного узла также является аргументом в диагностике с другими солидными новообразованиями в области шеи, а также позволяет дифференцировать между собой каротидную и вагальную параганглиомы, что обусловлено, прежде всего, происхождением этих опухолей [7, 8].

Также не случайным становится и взаимоотношение образований с СА. Так, каротидная параганглиома растет по адвентиции СА, “раздвигая” ВСА и НСА. Вагальная же параганглиома распространяется по периневрию блуждающего нерва, что обуславливает оттеснение ВСА и НСА кпереди, поскольку блуждающий нерв располагается заднелатерально по отношению к СА.

Одним из важнейших вопросов в лечении этих больных является оценка их злокачественности. Ранее считалось, что большинство параганглиом головы и шеи является доброкачественными, и лишь в 6–19% случаев они дают метастазы за пределы опухоли, что значительно снижает выживаемость пациентов. Однако с 2017 г. Международное агентство по изучению рака не разделяет параганглиомы на доброкачественные и злокачественные. Все экстраадреналовые параганглиомы рассматривают как опухоли, имеющие определенный потенциал злокачественности [9].

В настоящее время нет четких гистологических маркеров метастазирования, однако предполагается, что опухоли размером более 5 см и с наличием мутаций гена последовательности сукцинатдегидрогеназы более подвержены метастазированию. Чаще всего метастазирование происходит



в регионарные лимфатические узлы, но имеет место и отдаленное метастазирование в легкие и кости. Известно, что параганглиомы могут иметь семейную этиологию, особенно среди лиц с мутациями генетических последовательностей фермента сукцинатдегидрогеназы. Доля наследственных случаев параганглиом может достигать 33–50%. Существует мнение, что наследование определенных генетических изменений, таких как мутация гена онкосупрессора VHL, мутация протоонкогена RET и мутация гена-онкосупрессора NF-1, может повысить риск злокачественных форм заболевания [10, 11]. Мультифокальность и двусторонние поражения связаны именно с наследственными синдромами [12]. Наше исследование показало, что по данным УЗИ нет признаков, свидетельствующих о злокачественности образования (при ретроспективном анализе данных пациентов с двусторонним поражением, рецидивами параганглиомы и метастазом в шейный лимфатический узел). Анализ литературных источников свидетельствует, что не выявлено признаков злокачественности параганглиом и по результатам других лучевых методов исследования.

Основным методом лечения пациентов с неврогенными опухолями шеи считаются открытая операция и полное удаление опухоли, особенно в случае каротидных параганглиом. Успех оперативного вмешательства во многом определяется объемом полученной на дооперационном этапе информации о распространении опухолевого поражения и взаимоотношения образования с каротидными сосудами с целью выработки определенной оперативной тактики. Зачастую именно сосудистый этап операции радикального иссечения параганглиомы является основным и решающим в судьбе больного.

Особенностью параганглиом является склонность к циркулярному обрастанию СА, инфильтративный рост вдоль сосудисто-нервного пучка с распространением к основанию черепа. Это обстоятельство зачастую приводит к диагностическим дооперационным трудностям оценки резектабельности опухоли и хирургическим интраоперационным сложностям, сопряженным с повреждением и перевязкой магистральных сосудов в ходе выполнения оперативного лечения, а также к повреждению черепно-мозговых нервов. Оценка распространенности опухоли по отношению к основанию черепа становится еще одним важным критерием предоперационной диагностики для минимизации таких осложнений, как повреждение черепных нервов и величина интраоперационной кровопотери [13].

С точки зрения хирургических аспектов предполагаемого оперативного вмешательства с учетом оценки степени риска предстоящей операции эффективно использование топографо-анатомической классификации W.R. Shamblyn и соавт. (1971) [14], основанной на размере опухоли, степени контакта опухоли с СА и, как следствие, сложности хирургического доступа. Но ранее в 1967 г. Л.А. Атанасян предложил классификацию взаимоотношения каротидной параганглиомы с СА, которую мы и использовали в своей работе [5].

Учитывая особенности роста этих образований, их тесную связь с СА, уже на этапе первичного обследования важно ориентировать этих пациентов на лечение в специализированных медицинских центрах, обладающих компетенциями не только в онкологии, но и в области сосудистой хирургии, поскольку зачастую именно сосудистый этап операции дает возможность обеспечить радикальное удаление опухоли [8].

Заключение

В представленной работе впервые предложен алгоритм этапов УЗИ, который позволит точно дифференцировать параганглиомы от других многочисленных и разнородных образований в области шеи. Локализация опухолей, характер внутриопухолевого кровотока и их взаимоотношение с СА дают возможность оценить происхождение нейрогенной опухоли. Алгоритм исследования разработан таким образом, что уже при первичном УЗИ хирургу возможно составить представление о ее резектабельности.

Участие авторов

Тимина И.Е. – концепция и дизайн исследования, проведение исследования, сбор и обработка данных, написание текста.

Бурцева Е.А. – концепция и дизайн исследования, анализ и интерпретация полученных данных.

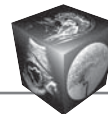
Пяткова И.И. – участие в научном дизайне, ответственность за целостность всех частей статьи, утверждение окончательного варианта статьи.

Кармазановский Г.Г. – концепция и дизайн исследования, подготовка и редактирование текста, утверждение окончательного варианта статьи.

Authors' participation

Timina I.E. – concept and design of the study, conducting research, collection and analysis of data, writing text.

Burtseva E.A. – concept and design of the study, analysis and interpretation of the obtained data



Pyatkova I.I. – participation in scientific design, responsibility for the integrity of all parts of the article, approval of the final version of the article.

Karmazanovsky G.G. – concept and design of the study, text preparation and editing, approval of the final version of the article.

Список литературы [References]

1. Фалилеев Г.В. Опухоли шеи. М.: Медицина, 1978. 168 с. Falileev G.V. Neck tumors. M.: Medicine, 1978. 168 p. (In Russian)
2. Erikson D., Kudva Y.C., Ebersold M.J. et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2001; 86 (11): 5210–5216. <https://doi.org/10.1210/jcem.86.11.8034>
3. Cass N.D., Schopper N.A., Lubin J.A. et al. The changing paradigm of head and neck paragangliomas: what every otolaryngologist needs to know. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2020; 129 (11): 1135–1143. <https://doi.org/10.1177/0003489420931540>
4. Чупин А.В., Вердикханов Н.И., Головюк А.Л. Параганглиомы шеи. Хирургия. Журнал имени Н.И. Пирогова. 2022; 7: 64–70. <https://doi.org/10.17116/hirurgia202207164>
Chupin A.V., Verdikhanov N.I., Golovyuk A.L. Modern conceptions on neck paragangliomas. *Pirogov Russian Journal of Surgery.* 2022; 7: 64–70. <https://doi.org/10.17116/hirurgia202207164> (In Russian)
5. Атанасян Л.А. Хемодектомы. М.: Медицина, 1967. 92 с. Atanasyan L.A. Chemodectomy. Moscow: Medicine, 1967. 92 p. (In Russian)
6. Guichard J.P., Fanhry N., Franc J., et al. Morphological and functional imaging of neck paragangliomas. *Eur. Ann. Otorhin., Head and Neck Des.* 2017; 134 (4): 243–248.
7. Thelen J., Bhatt A. Multimodality imaging of paragangliomas of head and neck. *Insights Imaging.* 2019; 10: 29.
8. Sajid M.S., Hamilton J., Baker D.M. A multicenter review of carotid body tumor management. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.* 2007; 34 (2): 127–130. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2007.01.015>
9. Guilmette J., Sadov P.M. A guide to Pheochromocytomas and Paragangliomas. *Surg. Pathol. Clin.* 2019; 12 (4): 951–965. <https://doi.org/10.1016/j.path.2019.08.009>
10. Trache M.C., Bottcher A., Betz C.S. Hereditary head and neck paraganglioma: from basis to practical consequences. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2023; 31 (2): 111–117. <https://doi.org/10.1097/MOO.0000000000000867>
11. Hensen E.F., Bayley J.P. Recent advances in the genetics of SDH-related paraganglioma and pheochromocytoma. *Fam. Cancer.* 2011; 10 (2): 355–363. <https://doi.org/10.1007/s10689-010-9402-1>
12. Williams M.D. Paragangliomas of the head and neck. An Overview from diagnosis to genetics. *Head and Neck Pathol.* 2017; 11 (3): 278–287. <https://doi.org/10.1007/s12105-017-0803-4>
13. Kim G.Y., Lawrence P.F., Moridzadeh R.S. et al. New predictors of complications in carotid body tumor resection. *J. Vasc. Surg.* 2017; 65 (6): 1673–1679. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.12.124>
14. Shamblin W., Remine W., Sheps S., Harrison E. Carotid body tumor (chemodectoma). *Am. J. Surg.* 1971; 122: 732–739. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(71\)90436-3](https://doi.org/10.1016/0002-9610(71)90436-3)

Для корреспонденции*: Для корреспонденции*: Тимина Ирина Евгеньевна – e-mail: timina68@mail.ru

Тимина Ирина Евгеньевна – доктор мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики и лечения ФГБУ “НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0001-7026-9417>

Бурцева Елена Анатольевна – доктор мед. наук, врач отделения ультразвуковой диагностики и лечения ФГБУ “НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0009-0009-1852-1326>

Пяткова Ирина Игоревна – научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики и лечения ФГБУ “НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0003-4510-9395>

Кармазановский Григорий Григорьевич – академик РАН, доктор мед. наук, профессор, заведующий отделом лучевых методов диагностики и лечения ФГБУ “НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0002-9357-0998>

Contact*: Irina E. Timina – e-mail: timina68@mail.ru

Irina E. Timina – Doct. of Sci. (Med.), Leading Researcher of the Department of Ultrasound Diagnostics A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0001-7026-9417>

Elena A. Burtceva – Doct. of Sci. (Med.), doctor of the Department of Ultrasound Diagnostics A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0009-0009-1852-1326>

Irina I. Pyatkova – Researcher of the Department of Ultrasound Diagnostics A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0003-4510-9395>

Grigory G. Karmazanovsky – Russian Academy of Sciences (RAS) Full Member, Doct. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Diagnostic Radiology Department at the Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-9357-0998>