

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЛОМУСНОЙ ОПУХОЛИ СРЕДНЕГО УХА

А.В.Самойленко, Т.В.Кулиш

**Военно-медицинский клинический центр Крымского региона
Севастополь, Украина**

Всестороннее изучение особенностей клиники, диагностики и лечения доброкачественных опухолей уха является чрезвычайно актуальной проблемой, имеющей важное социальное значение. Раннее выявление доброкачественных опухолей и своевременное их удаление следует расценивать как сохранение и восстановление функционального состояния уха, так и как эффективную борьбу с возможностью озлокачествления. Параганглиомы барабанной полости преимущественно развиваются у лиц трудоспособного возраста. Поэтому важное значение имеет решение вопроса социальной и функциональной реабилитации.

Ключевые слова: гломусные опухоли среднего уха, параганглиомы.

Введение

Число больных с опухолями уха за последние два десятилетия заметно увеличилось. Однако данная локализация новообразований, несмотря на возросший интерес к ней со стороны оториноларингологов, менее изучена, чем другие опухоли ЛОР-органов. Вопросы ранней диагностики новообразований были и остаются актуальными, так как от этого зависят результаты лечения больных. Из доброкачественных новообразований барабанной полости нередко встречаются гломусные опухоли.

Параганглиомы (гломусные опухоли) — это медленно растущие, с прогрессирующим течением, условно доброкачественные опухоли головного мозга, происходящие из параганглиозных клеток (гломусных телец), представляющих собой хеморецепторные клетки, развивающиеся из нервной ткани. Параганглиомы являются сосу-

дистыми переплетениями с включениями гломусных клеток, часто вовлекающими в свой рост каудальные черепные нервы и кровеносные сосуды. В состав гломусных опухолей также могут входить хромофинные клетки, что в 1% случаев сопровождается активной секрецией катехоламинов. В редких случаях (до 5%) гломусная опухоль приобретает злокачественное течение.

Впервые гломусные опухоли были описаны Гилд (1941). Розенwasser (1945) описал гломусные опухоли среднего уха. С тех пор опубликовано много сообщений о гломусных опухолях височной кости. Чаще гломусные опухоли образуются в области яремной луковицы (опухоль яремного гломуса) или около барабанного нерва вдоль мыса (опухоль барабанного гломуса). Изредка гломусные опухоли могут располагаться вдоль барабанных канальцев или части лицевого канала. Частота выявления этих поражений составляет от 2,8% до 10%. Происхождение этих опухолей до сих пор остается неясным. Характерны как спорадические, так и наследственные формы параганглиомы. Женщины болеют в 6 раз чаще мужчин. Средний возраст пациентов 55 лет.

Современная классификация предполагает деление параганглиом на симпатические и парасимпатические. Среди последних чаще встречаются агрессивные, злокачественные опухоли. Делить параганглиомы на доброкачественные и злокачественные по гистологическому признаку можно, но такая классификация носит весьма условный характер. Даже гломусные опухоли с высококодифференцированными краями, которые по многим признакам относятся к доброкачественным опухолям, способны давать метастазы и рецидивировать — именно поэтому на основании гистологических данных нельзя давать никаких прогнозов о дальнейшем развитии заболевания. Намного более информативными, чем морфологическое строение опухоли, являются следующие признаки: наличие кровоизлияний, некрозов, отсутствие капсулы, прорастание в соседние структуры и ткани. Параганглиомы обладают инфильтрующим ростом, могут разрушать другие ткани, способны к интракраниальному распространению. Рост опухоли сопровождается кровоизлияниями, аррозией подлежащей кости, развитием вторичного воспаления. Опухоли проникают в барабанную полость из купола яремной вены либо развиваются в самой барабанной полости, затем заполняют ее, разрушают барабанную перепонку и выступают в наружный слуховой проход в виде полиповидной красно-коричневой массы. Опухоль мо-

жет распространяться в пирамиду височной кости, внутреннее ухо и полость черепа. Чаще всего встречается гломусная опухоль среднего уха и яремной ямки, причем в половине случаев опухоль выявляется в наружном слуховом проходе. (П.Г.Вайшенкер). Опухоль может давать гематогенные метастазы. Метастазирование опухоли наблюдается менее чем в 4% случаев, и основной локализацией метастазов являются регионарные лимфатические узлы, легкие и печень.

Своевременная диагностика гломусных опухолей, локализующихся в среднем ухе, представляет определенные затруднения: как правило, на начальных стадиях, опухоль не доставляет дискомфорта и имеет весьма скудную симптоматику. Актуальность ранней диагностики гломусных опухолей обусловлена клинически злокачественным течением процесса. Обычно опухоли диагностируются на поздних стадиях, через 5-6 лет от начала заболевания, когда вызывают достаточно выраженные морфологические и функциональные нарушения.

Клиническая картина при поражении опухолью в начальной стадии очень однообразна. Заболевание протекает медленно, почти незаметно. Больные обычно жалуются на снижение слуха, шум в ухе, в основном пульсирующего характера. Шум может быть постоянным или периодическим, усиливающимся при нагрузке. Характерно исчезновение или уменьшение шума при прижати сонной артерии. Ранним признаком гломусной опухоли является развитие одностороннего секреторного отита с хроническим или рецидивирующим течением. Рецидивирующий секреторный отит явился одним из ранних проявлений гломусной опухоли у 40% больных. Причиной развития секреторного отита у пациентов с гломусными опухолями является повышение содержания серотонина в кровеносном русле в области расположения опухоли (гломусные опухоли накапливают и выделяют серотонин), что приводит к дилатации мелких сосудов и повышению их проницаемости.

При отомикроскопии барабанная перепонка в этот период практически не изменена и лишь спустя какое-то время становится розовой, затем красной, за ней обнаруживается малинового цвета образование округлой формы, иногда видна пульсация. Большая опухоль тимпанального гломуса разрушает барабанную перепонку с образованием стойкой перфорации, через которую опухоль может распространяться в наружный слуховой проход и часто создает впечатление обычного полипа. Пациенты часто привыкают к шуму в ухе и не обращаются к врачу, пока не разовьются такие симптомы

заболевания, как выделения из уха, редко боль, на поздних стадиях заболевания — неврологическая симптоматика.

Неврологическая симптоматика, как правило, появляется спустя длительное время (иногда до нескольких лет) после поражения уха и проявляется нарушениями функции лицевого, преддверно-улиткового, а также IX, X, XI черепных нервов как симптом опухолей яремного и вагального гломусов. Особо следует отметить нарушение функции X черепно-мозгового нерва как одного из первых симптомов опухоли вагального гломуса. Клинически это проявляется быстрой утомляемостью, слабостью голоса, в последующем охриплостью.

Гормонопродуцирующие гломусные опухоли, секретирующие катехоламины, встречаются редко (до 1-3%). Клиническая картина в этом случае сопровождается развитием артериальной гипертензии, тахикардии. В запущенных случаях выявляются симптомы компрессии ствола мозга.

Диагностические исследования при подозрении на параганглиому:

1. Отомикроскопия. При осмотре барабанная перепонка интактна и позади нее визуализируется область пульсации. Более крупные параганглиомы выбухают в слуховой проход и напоминают полипы.

2. Тональная аудиометрия. Для параганглиом характерно прогрессирование тугоухости, которая носит вначале кондуктивный, а затем смешанный характер.

3. Большое значение для дифференциальной диагностики имеет импедансометрия. При параганглиомах отмечается нарушение функции слуховой трубы (тимпанограмма тип С) либо повышение импеданса за счет наличия экссудата или опухоли (тимпанограмма тип В).

4. Исследование вестибулярной функции при параганглиомах выявляет гиповозбудимость лабиринта.

5. Основными методами диагностики являются МРТ с контрастным усилением и КТ, иногда для уточнения диагноза необходимо проведение магнитно-резонансной или рентгеновской ангиографии, лучевое исследование.

У пациентов с выявленной параганглиомой обязательен тщательный сбор семейного анамнеза. При подозрении на наследственную форму параганглиомы необходимо составить подробную семейную родословную и родственникам пациента должен быть предложен генетический скрининг.

Все вышеперечисленные методы позволяют оценить расположение и степень развития опухоли — это необходимо для того, чтобы правильно назначить лечение.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с невриномами слухового нерва. Оба заболевания имеют сходные симптомы: звон в ушах, снижение слуха, головокружение. Это связано со сдавлением опухолью структур внутреннего уха и слухового нерва. В плане дифференциальной диагностики рассматриваются сосудистые аномалии, менингиомы, шванномы лицевого нерва, аденоматозные опухоли. Редкие поражения, такие как гемангиоперицитомы, экстрамедуллярная плазмоцитомы и гигантоклеточная опухоль, могут быть неотличимы от гломусной опухоли клинически и рентгенологически. Более того, за исключением опухоли эндолимфатического мешка множество других новообразований височной кости могут продемонстрировать такую же степень кровоснабжения, как параганглиомы. При отомикроскопии сосудистые аномалии, такие как аневризмы внутренней сонной или стремечковой артерий могут быть также легко спутаны с параганглиомой благодаря их красной окраске и характерному пульсирующему шуму. Проще провести дифференциальную диагностику с высоким стоянием луковицы яремной вены, имеющую голубой оттенок и неппульсирующую, или полипом, ассоциированным с хроническим гнойным средним отитом.

Лечение представляет собой сложную задачу из-за обильного кровоснабжения опухолей, локализации в области крупных венозных сосудов, а также инвазивного характера роста. В настоящее время возможности лечения заключаются в микрохирургической резекции, радиохирургии, эмболизации, лучевой терапии и комбинации этих методов. Степень инвазии опухоли в соседние структуры определяет объем оперативного вмешательства, что лежит в основе классификации гломусных опухолей U.Fisch и D.Mattox (1988) в модификации M.Sanna.

Хирургическое лечение особенно показано для параганглиом, выявленных на ранней стадии. Только радикальное удаление опухоли дает человеку шанс выздороветь насовсем. Однако такие операции очень опасны, и часто пациенты после них не выживают. В случае если операция противопоказана, врачи выполняют резекцию опухоли настолько, насколько это возможно, и комбинируют лечение с методами радиохирургии. Хотя целью хирургии является тотальная резекция, из-за выраженной васкуляризации опухоли

и вовлечения критических структур тотальное удаление этих опухолей связано с большим количеством осложнений. Частота послеоперационных осложнений в виде поражения черепных нервов колеблется от 22% до 100%, ишемических инсультов в 10-20%, в 10% случаев имеется риск послеоперационной ликвореи. Смертность после операций может достигать 4%.

Перспективным методом лечения является стереотоксическая радиохирургия, имеющая массу преимуществ. Установка «Кибернож» получает все большее распространение в мире. Во-первых, благодаря компьютерной навигации лучи направляются прямо на опухоль и не задевают здоровых тканей. Во-вторых, внушительных результатов можно достичь всего за один сеанс лечения, а не за несколько, как при обычной лучевой терапии. Лечение проводится в амбулаторных условиях, в комфортной для пациента обстановке.

Лучевая терапия может входить в состав комбинированного плана лечения, включающего в себя и хирургическое удаление образования. При воздействии излучения на опухоль получается установить контроль над ее ростом. Но у лучевой терапии есть серьезные недостатки: при использовании низких доз отмечается частое рецидивирование, а при увеличении дозы радиации отмечается высокий процент лучевых осложнений. Эти осложнения включают в себя мастоидиты, нарушения вкуса, облучение, поражения слизистых и кожи. Также описаны парезы мышц лица из-за поражения лицевого нерва, потерю слуха, некроз височной кости и твердой мозговой оболочки, сопровождающийся ликвореей.

Борьба с опухолевыми образованиями вообще и звукового анализатора в частности должна начинаться задолго до появления первых признаков злокачественной опухоли с выявления и, если это возможно, исключения факторов риска, ликвидации фоновых процессов, своевременного выявления и элиминации предопухолевых процессов, к которым относятся и доброкачественные опухоли.

Клиническое наблюдение

Больной А.Н., 50 лет, впервые обратился в клинику с жалобами на постепенное прогрессирующее снижение слуха на левое ухо в течение последних 20 лет; шума в ушах и головокружений не отмечал. Ранее за медицинской помощью не обращался, на диспансерном учете не состоял. Общее состояние удовлетворительное, кожные покровы чистые, обычной окраски. В легких дыхание везикуляр-

ное, сердечные тоны ритмичные, ясные. АД 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, физиологические отправления не нарушены. Объективно при отоскопии: багрово-синюшного цвета тугоподвижная барабанная перепонка с незначительным выпячиванием в левый наружный слуховой проход; при передней риноскопии: искривление носовой перегородки влево с нарушением носового дыхания. Сосцевидный отросток пальпаторно безболезненный; другие ЛОР-органы без патологии. Функциональное исследование слуховой функции: шепот — не воспринимает, разговорная речь 2,0 м. Опытты Ринне, Федериче, Бинга — отрицательные, Вебер — в большую сторону. Воспринимает средние камертоны. Вестибулярных реакций и нистагма не определялось. Правое ухо — норма. На аудиограмме слева выявлена смешанная тугоухость. Данные импедансометрии: слева отмечена тимпанограмма тип В. На компьютерной томографии пирамид височных костей в аксиальной проекции слева отмечались эрозии и очаговый остеолитический процесс отдельных ячеек сосцевидного отростка, облитерация ячеек сосцевидного отростка неоднородным содержимым оптической плотностью 40 НУ. Просветы аттика, адитуса, антрума расширены, выполнены неоднородным содержимым. Крыша барабанной полости интактна. Внутренний слуховой проход облитерирован. Стенки наружного слухового прохода отечны. Слуховые косточки располагаются с незначительной дислокацией латерально и книзу, несколько истончены. Отмечалось расширение зоны склеротических изменений вокруг улитки и полукружных каналов при сохранности их формы и структур. Внутренний канал слухового нерва не изменен. Выполнялись ФГ ОГК, ЕКГ: варианты нормы. В клиническом, биохимическом анализах крови, мочи без патологических изменений. Больной консультирован невропатологом, окулистом, нейрохирургом, терапевтом, хирургом, психиатром, патология не выявлена, признан здоровым. Для уточнения диагноза больному выполнялась мириготомия, полученное полиповидное содержимое барабанной полости багрово-коричневого оттенка отобрано на биопсию.

Данные гистологического исследования свидетельствовали о параангиоме. Диагностика доброкачественного новообразования среднего уха оказала негативное влияние на настроение пациента, больной категорически отказался от дальнейших методов обследования и лечения, в том числе и хирургического. В удовлетворительном состоянии был выписан под наблюдение ЛОР-врача по месту жительства. Повторных обращений не последовало.

Выводы

За последний период мировая литература пополнилась работами, которые позволили глубже изучить эту патологию. Большая часть многочисленных публикаций посвящена описанию трудностей диагностики и лечения данных новообразований. До настоящего времени остаются малоизученными факторы риска, предшествующие заболеванию, мало исследованы дифференциально-диагностические признаки параганглиомы барабанной полости, недостаточно освещены вопросы патогенеза, низкой остается эффективность лечения при данной патологии. Параганглиомы барабанной полости развиваются у лиц трудоспособного возраста. Поэтому немаловажное значение имеет решение вопроса социальной и функциональной реабилитации. Раннее выявление опухолеподобных образований и доброкачественных опухолей и своевременное их удаление нужно расценивать не только как сохранение или восстановление функционального состояния уха, но и как эффективную борьбу с возможностью возникновения злокачественной опухоли, то есть как профилактику этого опасного заболевания. Поэтому всестороннее изучение особенностей клиники, диагностики и лечения доброкачественных опухолей и опухолеподобных образований уха является чрезвычайно актуальной проблемой, имеющей важное социальное значение.

Литература

1. Антонив В.Ф., Аксенов В.М., Колодий Н.В., Лутфуллаев У.Л. Способ хирургического лечения заболеваний среднего уха / Авт. свидетельство №1634256 от 1989 г.
2. Антонив В.Ф., Ярнова В.Н., Поторочина Н.М. Состояние звукового анализатора у больных опухолями уха // Тезисы докладов I ЛОР-конференции. — Алма-Ата, 1979. — С. 429-431.
3. Антонив В.Ф., Ярнова, В.Н. Импедансная аудиометрия в диагностике гломусных и сосудистых опухолей среднего уха // Вестник оториноларингологии. — 1981. — №4. — С. 71.
4. Антонив В.Ф. Ранняя диагностика и лечение опухолей уха // Вестник оториноларингологии. — 1981. — №3. — С. 67-70.
5. Антонив В.Ф. Новообразования уха. Клиника, диагностика, лечение // ЦОЛИУВ. — 1983. — 20 с.
6. Антонив В.Ф., Васильев А.Ю., Пушкарь И.С., Бендера В.Я., Матёла И.И., Сацукевич Л.М. Компьютерная томография в диагностике новообразований уха // Вестник оториноларингологии. — 1997. — №4. — С. 4-7.

7. Аникин И.А., Комаров М.В., Гломусная опухоль (параганглиома) уха. Современное состояние проблемы. Литературный обзор. авт. // Российская оториноларингология. — 2010. — Вып. 4.
8. Благовещенская Н.С., Вайшенкер П.Г., Бальсевич С.Я., Гарбузов М.И. О классификации гломусных опухолей среднего уха в зависимости от локализации и направленности их роста // Вестник оториноларингологии. — 1966. — №5. — С. 89-95.
9. Благовещенская Н.С., Вайшенкер П.Г., Шустер М.А. К вопросу о распознавании и дифференциальной диагностике гломусных опухолей среднего уха и яремной ямки // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. — 1971. — № 3. — С. 1-8.
10. Вайшенкер П.Г., Сидорчук Т.В. Гломусные опухоли среднего уха // Вестник оториноларингологии. — 1970. — №3. — С. 104-105.
11. Вайшенкер П.Г. Хирургическое лечение гломусных опухолей среднего уха и яремной ямки // Вестник оториноларингологии. — 1976. — №3. — С. 72-76.
12. Вайшенкер П.Г. Современные методы диагностики опухолей яремного и барабанного гломусов / V съезд оториноларингологов Украины. Тез. докл. — Донецк, 1977. — С. 146-147.
13. Вайшенкер П.Г. О семейном заболевании гломусной опухолью // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. — 1979. — №1. — С. 76-77.
14. Григорьев Б.А., Изюмский В.Н. Гломусная опухоль среднего уха // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. — 1988. — №6. — С. 50.
15. Кадымова М.И. Микрохирургия доброкачественных новообразований наружного и среднего уха // Микрохирургия уха. — М., 1973. — С. 97-101.
16. Каленов В.Е. К диагностике гломусных опухолей среднего уха // Зональная конференция ЛОР. — Л., 1987. — С. 176-177.
17. Колодий Н.В. Ранняя диагностика и лечение хемодектом и гемангиом среднего уха // Автореф. дис. к.мед.н. — М., 1990. — 21 с.
18. Матела И.И. Дифференциальная диагностика, патогенез хемодектомы и гемангиомы барабанной полости и их лечение: Автореф. дис. к.мед.н. — М., 2002 — 22.
19. Петрова Л.Г. Принципы ранней диагностики гломусных опухолей уха и основания черепа. Белорусская медицинская Академия последипломного образования. г. Минск. Материалы Рос. научно-практ. конф., 2002 г. — Москва, РАГС.

А.В.Самойленко, Т.В.Куліш. Клінічний випадок гломусної пухлини середнього вуха.

Ключові слова: гломусні пухлини середнього вуха, парагангліоми.

Всебічне вивчення особливостей клініки, діагностики та лікування доброякісних пухлин вуха є надзвичайно актуальною проблемою, що має важливе соціальне значення. Раннє виявлення доброякісних пухлин і своєчасне їх видалення потрібно розцінювати як збереження і відновлення функціонального стану вуха, так і як ефективну боротьбу з можливістю виникнення злоякісної пухлини. Парагангліоми барабанної порожнини переважно розвиваються в осіб працездатного віку. Тому важливе значення має вирішення питання соціальної та функціональної реабілітації.

A.V.Samoylenko, T.V.Kulysh. Clinical case of middle ear glomus tumor. Sevastopol, Ukraine.

Key words: middle ear glomus tumor, paragangliom.

Detailed study of clinical features, treatment and diagnostics non-malignant ear tumors is extremely actual problem, which has important social value. Early diagnostics non-malignant ear tumors and timely ablation gives possibility to remain and repair function of middle ear and prevent malignant tumor development. Tympani cavity paragangliom affects mainly people who able to work, therefore great importance is to solve the problem of social and functional rehabilitation.