

Zdravljenje jugularnih paragangliomov v UKC Maribor

Jugular paraganglioma treatment at the UMC Maribor

Janez Rebol,¹ Boštjan Lanišnik,¹ Janez Ravnik,² Marko Jevšek,³ Miha Ložar¹

Izvleček

Izhodišče: Jugularni paragangliomi so redki, skoraj vedno benigni, počasi rastoči tumorji. Vzniknejo iz paraganglijskih celic jugularnega bulbosa, nato pa infiltrativno vraščajo v temporalno kost, v poznejši fazi pa rastejo tudi intrakranialno. Zaradi prikrite rasti jih odkrijemo sorazmerno pozno. Ob predstavitvi bolniki najpogosteje navajajo leta trajajoč pulzirajoči tinitus in naglušnost, pogosto pa imajo tudi pareze možganskih živcev, ki potekajo v področju rasti tumorja – to so VII., IX., X., XI. in XII. živec. Kirurška resekcija je standard zdravljenja, ki pa je zaradi težke dostopnosti lateralne lobanjske baze in vitalnih struktur na njej tehnično zahtevna. Potrebna je timska obravnava otorinolaringologa, interventnega radiologa in nevrokirurga. Namen članka je pregled kliničnih izkušenj z zdravljenjem jugularnih paragangliomov na Oddelku za otorinolaringologijo in maksilofacialno kirurgijo UKC Maribor.

Metode: Pregledali smo dokumentacijo desetih bolnikov z jugularnim paragangliomom, ki smo jih v zadnjih 15 letih obravnavali na našem oddelku, ter njihovo klinično pot predstavili v tabeli.

Rezultati: Devet jih je bilo operiranih, pri vseh je bila pred operacijo opravljena embolizacija tumorja. Pri eni bolnici je bila operacija kontraindicirana zaradi izrazito dominantne venske drenaže na strani tumorja in aplastičnosti transverzega sinusa na kontralateralni strani. Zdravljena je bila primarno z obsevanjem. Adjuvantno radioterapijo je prejela bolnica, pri kateri zaradi intrakranialnega vraščanja tumorja nismo dosegli totalne resekcije. 60 % bolnikov je imelo ob predstavitvi parezo spodnjih možganskih živcev, pri ostalih, ki pa je niso imeli, smo jih pri odstranitvi tumorja uspeli ohraniti. Funkcija obraznega živca se je po anteriorni predstavitvi praktično normalizirala pri vseh bolnikih. Naknadno smo našim bolnikom nudili tudi rehabilitacijo in korekcijske posege, kot sta npr. medializacija glasilke in kostni slušni pripomoček BAHA.

Zaključek: Kljub tveganosti s posegom učinkovito preprečimo napredovanje bolezni in nove primanjkljaje možganskih živcev. Rezultati našega dela kažejo, da nudimo bolnikom s to težko boleznijo dobro in celovito oskrbo.

Abstract

Background: Jugular paragangliomas are rare, almost exclusively benign and slowly growing tumors. Arising from the cells of paraganglia in jugular bulb, they infiltrate the temporal bone and later grow intracranially. Because of insidious onset, their diagnosis is relatively late. Patients at presentation usually complain of pulsatile tinnitus and hearing loss, lasting for years. Also common are palsies of the cranial nerves in the area of tumor growth – i.e., facial, glossopharyngeal, vagal, accessory and hypoglossal nerves. Surgical resection is the standard treatment, though technically demanding because of difficult approach to the lateral cranial base and vital structures in the area. The team for treating such patients comprises an ENT specialist, interventional radiologist and a neurosurgeon. The purpose of this article is to review clinical experiences with the treatment of jugular paragangliomas at our Department of ENT and Maxillofacial Surgery of the University Medical Centre Maribor.

¹ Department of Otorhinolaryngology, Cervical and Maxillofacial Surgery, University Medical Centre Maribor, Maribor

² Department of Neurosurgery, University Medical Centre Maribor, Maribor

³ Department of Radiology, University Medical Centre Maribor, Maribor

Korespondenca/ Correspondence:

Janez Rebol,
e: janez.rebol@ukc-mb.si

Ključne besede:

besede: tumor; glomus jugulare; kirurgija; embolizacija

Key words:

tumor; glomus jugulare; surgery; embolization

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn. 2017; 86:381–9.

Prispelo: 8. 2. 2017
Sprejeto: 4. 6. 2017

Methods: We reviewed the documentation of ten patients treated for jugular paraganglioma in the last 15 years, and presented the clinical data in a table.

Results: Nine patients were treated by preoperative embolization and surgical resection. Surgery was contraindicated in one patient with highly dominant venous drainage on the side of the tumor and aplastic transverse sinus on the opposite side. She was treated by primary radiotherapy. One patient with intracranial tumor growth was treated by subtotal resection and adjuvant radiotherapy. At presentation, lower cranial nerve palsies were present in 60 % of our patients. With the other 40 % we managed to preserve the nerve function postoperatively. Facial nerve function practically normalized in all patients with anterior transposition of the nerve. Our patients were provided with postoperative rehabilitation and corrective procedures such as vocal cord medialization and BAHA hearing aid implantation.

Discussion: Despite the risks, the surgical treatment is effective in halting the disease and preserving cranial nerve function. The results of our work demonstrate that our patients are provided with a thorough and comprehensive care.

1. Uvod

Jugularni paragangliomi so redki, počasi rastoči tumorji, ki vzniknejo iz paraganglijskih celic adventicije jugularnega bulbosa. Zaradi nizke prevalen-ce, počasne rasti in lokacije, ki je težko dostopna kliničnemu pregledu, je ob postavitvi diagnoze bolezen precej napredovala in simptomi trajajo leta (1,2). Najbolj uveljavljeno zdravljenje je mikrokirurška odstranitev tumorja, ki pa je zaradi težke dostopnosti lateralne možganske baze in številnih vitalnih struktur, ki potekajo v njej, tehnično zahtevna, v timski obravnavi takega bolnika pa je potrebno sodelovanje otorinolaringologa, interventnega radiologa in nevrokirurga. Na Oddelku za otorinolaringologijo in maksilofacialno kirurgijo Univerzitetnega kliničnega centra Maribor smo pred 15 leti začeli kirurško zdraviti jugularne paragangliome. Namen tega članka je pregled dosedanjih kliničnih izkušenj in rezultatov našega dela.

1.1. Opredelitev

Paragangliomi so neuroendokrini tumorji, ki vzniknejo iz ekstraadrenalnih paraganglijev avtonomnega živčnega sistema (3,4). Glenner in Grimely sta

razvila klasifikacijo paraganglijev glede na embriološki izvor, anatomsko lokacijo ter histološke značilnosti na adrenalni paraganglij in ekstraadrenalne paraganglije.

Tumorji tega tkiva – paragangliomi so klasificirani na enak način (5). 90 % tumorjev paraganglijskega sistema nastane v nadledvični žlezi, to so feokromocitomi. Od preostalih 10 % jih 85 % vznikne v trebušni votlini, 12 % v prsnem košu in 3 % v glavi in vratu (3). Branchiomerni in intravagalni paragangliomi so razporejeni v glavi, vratu in mediastinumu ter imajo od vseh najnižjo vsebnost kateholaminov (5). Naš prispevek obravnava jugularne paragangliome.

V literaturi se paragangliomi tradicionalno poimenujejo glomusni tumorji, saj je v preteklosti veljalo mnenje, da glavne (nevrosekrecijske) celice paragangliomov izvirajo iz pericitov žilnih sten, tako kot pri pravih glomusnih tumorjih, ki jih najdemo v koži. Paragangliomske celice pa izvirajo iz nevroektoderma in niso povezane s temi arterio-venskimi malformacijami (6,7).

Zak in Lawson (1982) nekromafine paraganglije opišeta kot večinoma mikroskopsko majhna telesca, sestavljena iz lobulov epiteloidnih celic v bogato va-

skularizirani stromi. Nahajajo se vzdolž možganskih živcev z avtonomnim nitem, gre predvsem za n. glosofaringeus in n. vagus. Sposobni so sinteze in shranjevanja biogenih monoaminov (kateholaminov in serotonina). Najbolj raziskana je funkcija karotidnih in aortnih telesc, za katere je znano, da delujejo kot kemoreceptorji.

Preostali paragangliji nekromafinega sistema so strukturno enaki, vendar kemoreceptorska funkcija zanje nikoli ni bila dokazana.

Guild (1953) je v svoji študiji 88 temporalnih kosti našel 248 takih telesc, v povprečju 2.82 telesc v enem ušesu. Ob tem ni našel povezave med številom telesc in spolom, raso ali stranjo glave, našel pa je povezavo s starostjo – število najdenih telesc je naraščalo do 4. desetletja življenja, nato pa je upadalo. Njihova anatomska umestitev ni bila stalna, bila pa je povezana s potekom Jacobsonovega (n. tympanicus) in Arnoldovega (avrikularna veja n. vagusa) živca. Polovica telesc se je nahajala v jugularnem bulbusu, četrtnina na promontoriju, ena petina pa v poteku koščenih kanalov obeh živcev. Prekrvljeni so bili prek timpanične veje ascendentne faringealne arterije. Oživčenje je verjetno za vsa telesa zagotavljal n. glosofaringeus (8,9).

Incidenca jugulotimpaničnih (temporalnih) paragangliomov je približno 1:1,3 milijona (10). So drugi najpogostejši tumorji temporalne kosti, pri ženskah se pojavljajo 4-do 6-krat pogosteje kot pri moških (3,11). Pri ženskah se večinoma pojavljajo sporadično med 40. in 50. letom starosti, pri moških pa so pogostejše družinske oblike, ki se tudi pojavljajo v nižji starosti. Tipični sindromi z visoko incidenco paragangliomov so multiple endokrine neoplazije tipa II (MEN II), sindrom von Hippel-Lindau in neurofibromatoza tipa I. Multicentrični paragangliomi se pojavljajo v 10–20 % spo-

radično in kar v 80 % dedno. Večinoma so benigni; malignih je 2–4 % (5,13). Približno 3 % teh tumorjev povzroča klinično zaznavne znake paraneoplastičnega sindroma zaradi sproščanja kateholaminov (3).

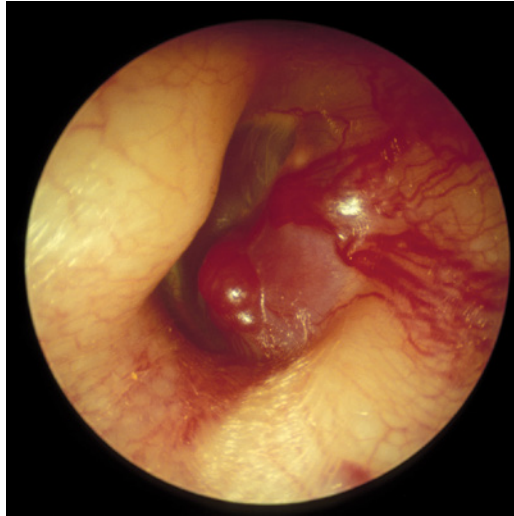
1.2. Klinična slika

Naglušnost in pulzatilni tinitus sta najpogostejša simptoma ob pregledu. Redkeje navajajo bolniki bolečino in vrtoglavico. Kadar tumor poškoduje bobnič, se lahko pridruži izcedek ali krvavitev iz ušesa. Pogosto najdemo znake vraščanja na VII, IX, X, XI in XII možganski živec, ki se kažejo kot pareza obraza, disfagija, hripavost, šibkost elevacije rame in hemipareza jezika (10). Pri otoskopiji vidimo brezhiben bobnič, za katerim pa se boči rdeč tumor, ali pa polipoidno maso v sluhovodu (12) (Slika 1). Pri intrakranialnem prodoru lahko pride do znakov povišanega znotrajlobanjskega tlaka.

1.3. Diagnosticiranje

Ob temeljitem kliničnem pregledu je za postavitev diagnoze nepogrešljivo slikanje z računalniško tomografijo ali magnetno resonanco s kontrastom, kjer vidimo difuzno infiltrativen vzorec rasti z erozijo kostnine in intenzivnim obarvanjem s kontrastom, po čemer se loči od meningeoma in švanoma. Slednja tudi redko vraščata v srednje uho. V sklopu obravnave pred operacijo je potrebna tudi štirižilna angiografija, ki nam pokaže žilno anatomijo tumorja in možnost embolizacije tumorja še pred posegom. Prav tako je pomembna za prikaz intrakranialnega krvnega obtoka (Slika 2). Za iskanje oddaljenih metastaz in večžariščnih tumorjev pridejo v poštev scintigrafije in PET (5). Pri oceni velikosti tumorja je najpogosteje v uporabi klasifikacija

Slika 1: Otoskopski izgled jugularnega paraganglioma. V srednje uho izrašča tumorska formacija, ki boči bobnič v predelu zadnjih kvadrantov. Pri pregledu pod mikroskopom lahko vidimo pulziranje tumorja.



temporalnih paragangliomov po Fisch-u (Tabela 1) (13).

1.4. Zdravljenje

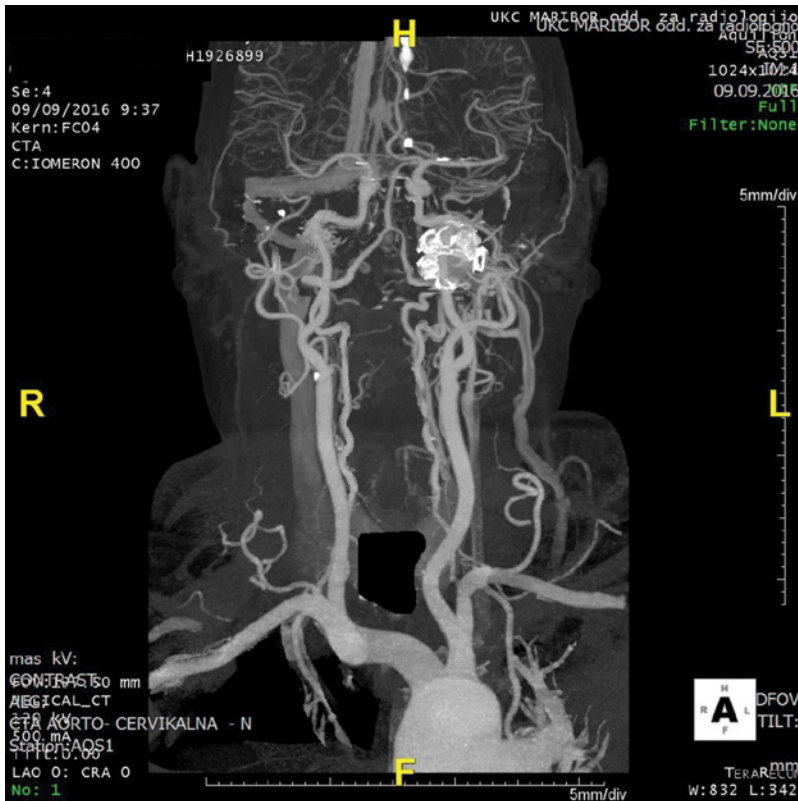
Kirurško zdravljenje s totalno resekcijo je standard zdravljenja teh tumor-

jev (14-16). Pred operacijo je potrebno napraviti CT angiografijo in ugotoviti stanje arterijskega in venskega intrakranialnega sistema zaradi embolizacije tumorja. Embolizacijo najpogosteje opravimo s pristopom prek arterije, superselektivno kateterizacijo in embolizacijo polnitvenih arterij. Najpogosteje uporabljena embolizacijska sredstva za glomus tumorje so partikli (polivinil alkohol ali trisakril želatina mikrosfere) ter tekoča embolizacijska sredstva (n-butyl cianoakrilat ter etilenvinil alkohol kopolimer). Cilj embolizacije je zmanjšati vaskularizacijo tumorja. Učinek embolizacije je lahko prehodni ali trajen, odvisno od izbranega embolizacijskega sredstva, zato je pomembno usklajeno planiranje operacije.

Za dostop do tumorja skozi infratemporalno kotanjo se najpogosteje upora-

Tabela 1: Klasifikacija temporalnih paragangliomov po Fischu.

Stadij	Opis
A	Tumorji, omejeni na srednje uho, ki vzniknejo s promontorija, brez znakov za erozijo kostnine.
B	Tumorji, ki vzniknejo iz hipotimpanične regije in se širijo v srednje uho, s prizadetostjo mastoida ali brez; kortikalna kostnina nad jugularnim bulbusom je neoporečna.
C	Tumorji, ki erodirajo kostnino nad jugularnim bulbusom; lahko se širijo in razkrajajo kostnino infralabirintnih in apikalnih predelov temporalne kosti.
C1	Tumorji, ki se širijo v karotidni foramen.
C2	Tumorji, ki se širijo v vertikalni del karotidnega kanala.
C2	Tumorji, ki se širijo v horizontalni del karotidnega kanala.
C4	Tumorji, ki se širijo v ipsilateralni foramen lacerum in kavernozi sinus.
D	Tumorji z intrakranialnim širjenjem.
De1	Tumorji s širjenjem intrakranialno, ekstraduralno do 2 cm.
De2	Tumorji s širjenjem intrakranialno, ekstraduralno več kot 2 cm.
Di1	Tumorji s širjenjem intrakranialno, intraduralno do 2 cm.
Di2	Tumorji s širjenjem intrakranialno, intraduralno več kot 2 cm.
D3	Tumorji z neoperabilno intrakranialno rastjo.



Slika 2: CT angiografija, kjer je videti tumor v področju jugularnega bulbosa levo, ki se intenzivno barva s kontrastom in obdaja eno tretjino do eno polovico arterije karotis interne. Polni se iz vej retroavrikularne arterije, maksilarne arterije in ascendentne faringealne arterije.

blja pristop Fisch tipa A. Ta zajema rez za ušesom z disekcijo vratu in radikalno mastoidektomijo. Obrazni živec je distalno od genikulatnega ganglija potrebno mobilizirati iz koščenega kanala in transponirati anteriorno (Slika 3). Sledi ligacija sigmoidnega sinusa in odstranitev preostale kostnine mastoide in stiloidnega odrastka za dokončno izpostavitve jugularne kotanje (Slika 4). Nato je mogoča ekstirpacija tumorja skupaj z lateralno steno sigmoidnega sinusa. Potrebna je ligacija interne jugularne vene. Po odstranitvi tumorja vrzel infratemporalne kotanje zapolnimo z abdominalnim maščevjem, še dodatno ga lahko podpremo z inferiorno rotacijo temporalne mišice (14).

Druga možnost je zdravljenje paragangliomov s (stereotaktičnim) obsevanjem, ki pride v poštev predvsem pri neoperabilnih tumorjih, pri ponavljajočih se preostalih tumorjih (14).

2. Metode

Pregledali smo dokumentacijo desetih bolnikov z jugularnimi paragangliomi. Njihovo klinično pot predstavljamo v tabeli. Bolnik je predstavljen z začetnimi priimki in imena ter letnico rojstva. Starost pomeni starost ob operaciji. Iz tabele je razvidno, da sta bila najpogostejša simptoma pulzatilni tinitus in naglušnost, ki sta bila prisotna leta, pri eni osebi celo desetletja, naglušnost pa je počasi napredovala. Štirje so imeli tudi vestibularne simptome, kazali so se kot napadi vrtooglavice ali kot nestabilnost, predvsem pri hoji. Velikost tumorja smo ocenili iz izvidov rentgenogramov CT in uporabili klasifikacijo po Fischu, opisano prej. Vsi razen enega so bili zdravljeni s predoperativno embolizacijo in resekcijo. Pri eni bolnici je bila operacija kontraindicirana zaradi izrazito dominantne venske drenaže možganov na strani tumorja in aplastičnega transverznega sinusa na kontralateralni strani. Zato je bila napotena na radioterapijo. Pri drugi bolnici pa smo zaradi razsežnosti tumorja kombinirali embolizacijo, delno odstranitev tumorja in obsevanje po operaciji. Pri času sledenja smo z * označili bolnike, za katere je znano njihovo stanje v času pisanja članka. Ostali so iz različnih razlogov prenehali prihajati na kontrole ali pa obiskujejo zdravstvene ustanove v drugih regijah države, zato ne moremo sklepati o njihovem zdravstvenem stanju. Vsi z nam dostopno medicinsko dokumentacijo so v času pisanja članka živi. Zaradi anteriorne transpozicije obraznega živca imajo bolniki sprva težjo parezo obraznega živca, ki se popravlja približno 1 leto. Končno funkcionalnost živca smo ocenili po šeststopenjski House-Brackmannovi lestvici. Pri dveh bolnicah je bila zaradi vraščanja tumorja

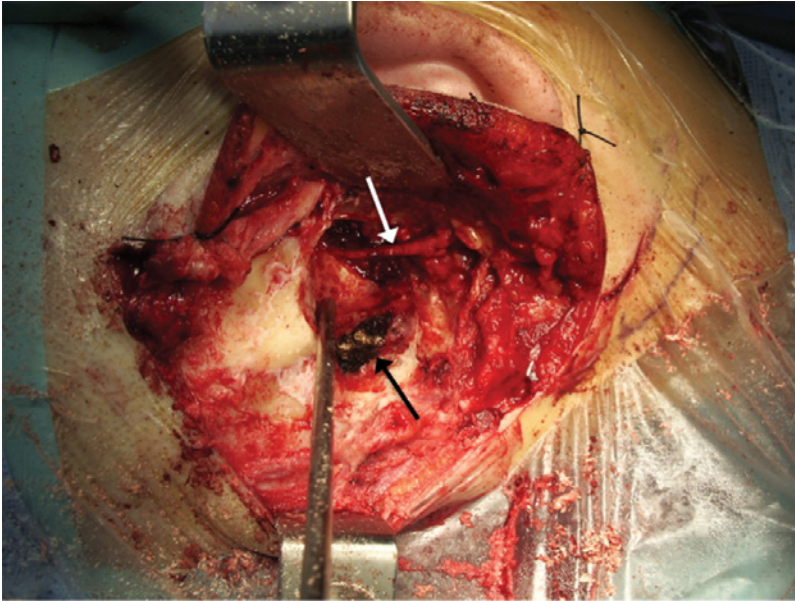
potrebna resekcija v področju vraščanja obraznega živca, v obeh primerih je bila kljub reanastomozi posledica totalna pareza. Histološki pregled reseciranega tumorja je v vseh primerih pokazal, da gre za paragangliom z značilnimi gnezdi glavnih celic s hiperkromnimi jedri.

3. Rezultati

Rezultati zdravljenja desetih bolnikov so prikazani v Tabeli 2.

Tabela 2: Stopnja pareze obraznega živca, ocenjena po House-Brackmannovi lestvici (HB).

Bolnik	Spol	Starost ob operaciji	Simptomi	Stadij	Terapija	Čas sledenja	Izid
J. I. 1934	ž	66	p. tinitus; naglušnost; vertigo; disfagija; hripavost	C2	embolizacija in resekcija	15 let	VII. – HB 1. st.; vztrajajoče pareze IX., X., XII. živca
K. S. 1937	ž	67	p. tinitus; naglušnost	C1	embolizacija in resekcija	12 let	brez novih nevroloških izpadov, VII – HB 1. st
A. M. 1944	ž	60	p. tinitus; naglušnost; otoreja; disfagija; hripavost; pareza rame	C2	embolizacija (slepota na ipsilat. oko) in resekcija	11 let	brez novih izpadov, vztrajajoče pareze IX., X., XI. živca
R. A. 1937	ž	68	naglušnost; vestibularne motnje; disfagija; hripavost; pareza rame; pareza jezika	De1	embolizacija, subtotalna resekcija in adjuvantno obsevanje	7 let	pareza VII živca. HB – 3. st.; vztrajajoče pareze IX., X., XI. in XII. živca
P. M. 1944	ž	61	p. tinitus; naglušnost	C2	embolizacija in resekcija	1 leto	pareza VII živca. HB St-NP;
K. M. 1952	m	62	naglušnost; vestibularne motnje; disfagija; hripavost; šibkost rame	C2	embolizacija in resekcija	2 leti	brez novih izpadov; izboljšanje vestibularnih motenj
H. A. 1983	ž	31	p. tinitus; disfagija; hripavost; pareza rame; pareza jezika	C2	embolizacija in resekcija	2 leti	brez novih izpadov; vztrajajoče pareze IX., X., XI. in XII. živca; reziduum, VII- HB 1.st
V. N. 1953	ž	61	naglušnost; totalna pareza obraznega živca	C2	embolizacija in resekcija	1 leto	pareza VII živca. – HB 6. st.
G. D. 1951	ž	65	naglušnost; disfagija; hripavost; pareza jezika	C2	embolizacija in resekcija	4 mesece	VII. – se izboljšuje, trenutno HB 2. st; delna nekroza uhlja
V. S. 1955	ž	59	p. tinitus; naglušnost; vertigo	C1	primarno obsevanje	2 leti	signifikantna redukcija tumorja; brez novih izpadov



Slika 3: Mastoidektomija z obliteracijo sigmoidnega sinusa (črna puščica) ter s sproščenim obraznim živcem (bela puščica) od prvega kolena do prehoda v parotido.

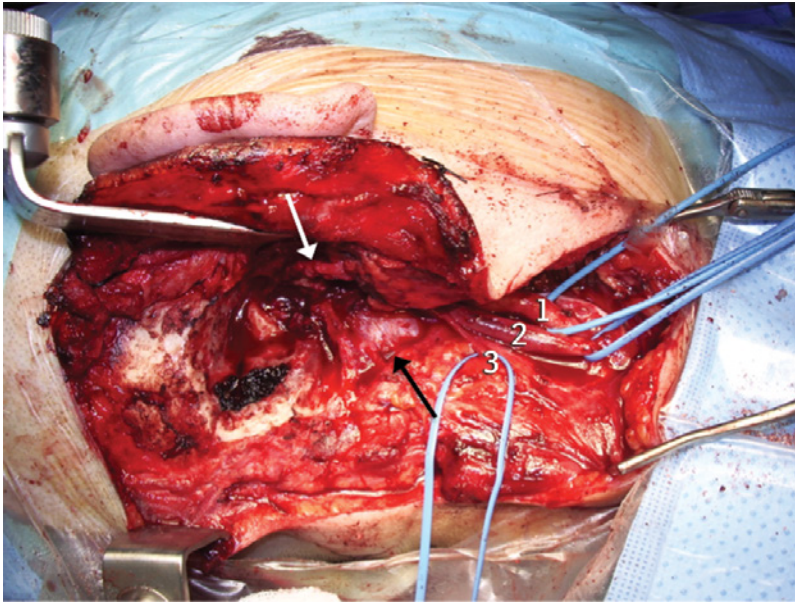
4. Razpravljanje

Zdravljenje jugularnih paragangliomov je zahtevno in zahteva timski pristop. Jugularni paragangliomi so počasi rastoči tumorji in se pokažejo pozno. Večina naših bolnikov je bila stara okrog šestdeset let. Pri večini je tumor rasel vrsto let in v času rasti napravil nepopravljive poškodbe možganskih živcev. S kirurškim posegom ne moremo povrniti funkcije že pred operacijo prisotnih parez možganskih živcev. Največjo težavo oziroma izpad predstavlja paraliza vagusa, ki povzroča hripavost, predvsem pa disfagijo in možnost aspiracije, kar je za bolnike izredno moteče v vsakdanjem življenju. Pri naših bolnikih smo pred operacijo opažali še pareze glosofaringeusa, akcesoriusa in facialisa. Čeprav gre pri odstranitvi jugularnih paragangliomov za zahteven poseg, je operacija smiselna predvsem zaradi preprečitve novih okvar možganskih živcev, ki bi nastali z nadaljnjo rastjo tumorja.

Čeprav je totalna resekcija tumorja mogoča v večini primerov, je po odstranitvi tumorja možen izpad spodnjih možganskih živcev, redkeje pa žilne poškodbe.

Wanna et al. (2015) je objavil izsledke 35-letne zgodovine zdravljenja jugularnih paragangliomov na svoji kliniki. Od 202 bolnikov, predvidenih za totalno resekcijo, je bila ta dosežena v 90 % primerov s 6-odstotno stopnjo ponovitve bolezni. Pred operacijo je imelo 47 % bolnikov kranialne nevropatije. Nove nevropatije so se po operaciji pojavile v 60 %. Najpogosteje je prišlo do izpadov IX. živca. Avtor nato omenja svoje izkušnje z načrtovano subtotalno resekcijo kot dobro možnost zdravljenja z bistveno manjšo obolevnostjo. Na tak način je bilo zdravljenih 12 bolnikov. Pri nobenem ni prišlo do novih izpadov možganskih živcev po posegu. Prav tako pri nobenem ni prišlo do rasti preostalega tumorja v 45 mesecih, kolikor je znašala povprečna doba sledenja bolnikov. Avtor priznava majhen vzorec populacije in relativno kratko dobo sledenja kot zadržek pri interpretiranju teh rezultatov. Pri 15 bolnikih so se odločili za opazovanje. Dejavniki pri tem so bili visoka starost in želja bolnikov. 40 % tumorjev je kazalo rast v povprečju za 0,9 mm na leto. Ob tem ni prišlo do bistvenih sprememb v funkciji možganskih živcev v 7 letih sledenja bolnikom. Prav tako noben pacient ni umrl zaradi napredovanja tumorja (13). Fayad et al. (2010) je poročal o rezultatih kirurškega zdravljenja tumorjev jugularnega foramna. Pri 83 pacientih je totalna resekcija uspela v 81 %, novi izpadi možganskih živcev pa so se pojavili pri 18,9 % pacientov z jugularnim paragangliomom. (17).

Pri naših bolnikih jih je 60 % imelo parezo spodnjih možganskih živcev, pri ostalih, ki je niso imeli, pa smo pri odstranitvi tumorja živce uspeli ohraniti.



Slika 4: Stanje pred dokončno odstranitvijo tumorja (črna puščica) s področja bulbusa jugularne vene. Obrazni živec je prestavljen anteriorno (bela puščica). Na vratu so sprepagirani arterija carotis interna (1), vena jugularis interna (2) in n. akcesorius (3). Tumor s področja mastoide je že odstranjen.

Funkcija obraznega živca se je po anteriorni prestavitvi praktično normalizirala pri vseh bolnikih. Pri dveh, pri katerih je bila narejena anastomoza, pa do bistvenega izboljšanja ni prišlo. Vzrok je najverjetneje v tem, da je bil velik del obraznega živca dvignjen iz svojega ležišča, zato je bila prekrvitev rekonstruiranega živca zelo okrnjena.

Tehnika embolizacije tumorja je v zadnjih petnajstih letih napredovala. Embolizacijo običajno opravimo dva do tri dni pred operativnim posegom. Pri nas smo vse posege opravili transarterijsko, možna pa je tudi direktna (perkutana) punkcija in embolizacija (18). Pomembna je pravilna izbira velikosti partiklov: manjši partikli prodirajo globlje v tumor, a zato tudi prej povzročijo okluzijo vaza vazorum, ki lahko rezultira v poškodbi živcev. Prav tako manjši partikli lažje vstopijo v intrakranialni obtok preko anastomoz. Pri nas se je to zgodilo pri eni bolnici, ki je po embolizaciji oslepele na eno oko. Iz literature je razvidno,

da embolizacija pred operacijo zmanjša izgubo krvi (19), čas operacije (20) ter zmanjša možnost ponovitve (21).

Omogoča nam tudi lažjo odstranitev tumorja, saj je ta ob močni krvavitvi težavna. Prav tako je v takšnih razmerah izredno težko odstraniti tumor z vertikalne karotide ter identificirati spodnje možganske živce v področju jugularnega foramna. Pri oceni uspešnosti embolizacije opišemo tumorsko barvanje pred in po posegu. Cilj posega je zmanjšati barvanje tumorja za vsaj 80 %. Embolizacijo lahko izvajamo v splošni ali lokalni anesteziji. Lokalna anestezija nam omogoča sprotno spremljanje nevrološkega statusa ter provokativno testiranje morebitnih nevarnih anastomoz. Prav tako se izognemo zapletom, povezanim s splošno anestezijo. Na drugi strani pa je splošna anestezija boljša oz. nujna pri nemirnih oz. slabo sodelujočih bolnikih ter pri dolgo trajajočih posegih. Večino naših embolizacij smo izvedli v lokalni anesteziji. Pri zadnjih operacijah zaradi uspešno izvedene embolizacije bolnikom ni bilo več potrebno dodajati krvi.

V zadnjem času je svoje mesto v zdravljenju dobila tudi stereotaktična radiokirurgija. V multicentrični študiji iz leta 2012 so avtorji zbrali podatke o 132 bolnikih, ki so bili zdravljeni s stereotaktično radiokirurgijo. 39,6 % se jih je pred tem zdravilo s subtotalno resekcijo. 4,5 % pa z zunanjim obsevanjem. Izsledki po sledenju 50,5 mesecev so pokazali, da je velikost tumorja ostala nespremenjena ali se je zmanjšala v 93 % primerov. Nov nevrološki deficit ali poslabšanje že obstoječega se je pojavil pri 15 % bolnikov. Nevrološki deficit se je po radiokirurgiji izboljšal pri 11 % bolnikov (22). Dve naši bolnici sta bili zdravljeni z radioterapijo: ena adjuvantno, druga pa primarno. Pri obeh je prišlo do zmanjšanja tumorja, ob tem pa se novi deficiti možganskih živcev niso pojavili.

Bolnikom smo po operacijah ponudili korekcijske posege zaradi izpada vagusa, facialisa in kombinirane naglušnosti. Pri enem bolniku je bila narejena medializacija glasilke, drugi s parezo vagusa pa se po logopedskih vajah glede disfagije

za poseg niso odločili. Pri obeh bolnicah po anastomozi facialisa smo naparavili tarzorafijo. Ena bolnica se je odločila za kostno vsidrani slušni pripomoček (BAHA) na operirani strani.

Literatura

- Carlson ML, Sweeney AD, Wanna GB, Netterville JL, Haynes DS. Natural History of Glomus Jugulare: A Review of 16 Tumors Managed with Primary Observation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;152(1):98-105.
- Sokabe A, Mizooka M, Sakemi R, Kobayashi T, Kishikawa N, Yokobayashi K, et al. Systemic Inflammatory Syndrome Associated with a Case of Jugular Paraganglioma. *Intern Med.* 2016;55(15):2105-8.
- Pellitteri P. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2004;40(6):563-75.
- Capatina C, Ntali G, Karavitaki N, Grossman AB. The management of head-and-neck paragangliomas. *Endocr Relat Cancer.* 2013;20(5):R291-305.
- Gulya AJ. The glomus tumor and its biology. *Laryngoscope.* 1993;103(11 Pt 2 Suppl 60):7-15.
- Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001;34(5):829-36.
- Forbes JA, Brock AA, Ghiassi M, Thompson RC, Haynes DS, Tsai BS. Jugulotympanic paragangliomas: 75 years of evolution in understanding. *Neurosurg Focus.* 2012;33(2):E13.
- Zak FG, Lawson W. The Paraganglionic Chemo-receptor System. New York, NY: Springer US; 1982 [cited 2017 Jan 14]. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/978-1-4612-5668-7>.
- Scheick SM, Morris CG, Amdur RJ, Bova FJ, Friedman WA, Mendenhall WM. Long-term Outcomes After Radiosurgery for Temporal Bone Paragangliomas. *Am J Clin Oncol.* In press.
- Woolen S, Gemmete JJ. Paragangliomas of the Head and Neck. *Neuroimaging Clin N Am.* 2016;26(2):259-78.
- Pham V. Glomus tumors of the temporal bone: Synopsis of glomus tympanicum and jugulare. Department of Otolaryngology The University of Texas Medical Branch (UTMB Health). May 29, 2012. 2012 [cited 2017 Jan 15]. Available from: <https://www.utmb.edu/otoref/Grnds/glomus-2012-05-29/4-glomus-2012-0529-B.pdf>.
- Alford BR, Guilford FR. A comprehensive study of tumors of the glomus jugulare. *Laryngoscope.* 1962;72:765-805.
- Wanna GB, Sweeney AD, Haynes DS, Carlson ML. Contemporary Management of Jugular Paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48(2):331-41.
- Marsh M, Jenkins HA. Temporal Bone Neoplasms and Lateral Cranial Base Surgery. In: Cummings Otolaryngology. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders; 2015 [cited 2017 Jan 14]. p. 2719-2747.e5. Available from: <https://www.clinicalkey.com#!/content/book/3-s2.0-B9781455746965001767>.
- Odat H, Shin S-H, Odat MA, Alzoubi F. Facial nerve management in jugular paraganglioma surgery: a literature review. *J Laryngol Otol.* 2016;130(03):219-24.
- Gjuric M, Seidinger L, Wigand ME. Long-term results of surgery for temporal bone paraganglioma. *Skull Base Surg.* 1996;6(3):147-52.
- Fayad JN, Keles B, Brackmann DE. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes. *Otol Neurotol.* 2010;31(2):299-305.
- Abud DG, Mounayer C, Benndorf G, Piotin M, Spelle L, Moret J. Intratumoral injection of cyanoacrylate glue in head and neck paragangliomas. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25(9):1457-62.
- LaMuraglia GM, Fabian RL, Brewster DC, Pile-Spellman J, Darling RC, Cambria RP, et al. The current surgical management of carotid body paragangliomas. *J Vasc Surg.* 1992;15(6):1038-44; discussion 1044-5.
- Miller RB, Boon MS, Atkins JP, Lowry LD. Vagal paraganglioma: the Jefferson experience. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;122(4):482-7.
- Ungkanont K, Byers RM, Weber RS, Callender DL, Wolf PF, Goepfert H. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of therapeutic management. *Head Neck.* 1996;18(1):60-6.
- Sheehan JP, Tanaka S, Link MJ, Pollock BE, Kondziolka D, Mathieu D, et al. Gamma Knife surgery for the management of glomus tumors: a multicenter study: Clinical article. *J Neurosurg.* 2012;117(2):246-54.