

Holub P. ¹, Verešpejová L.¹, Urbániová Z.¹, Guha A.¹, Lauer D.², Laboš M.², Zelinka T.³, Vícha A.³, Chovanec M.¹

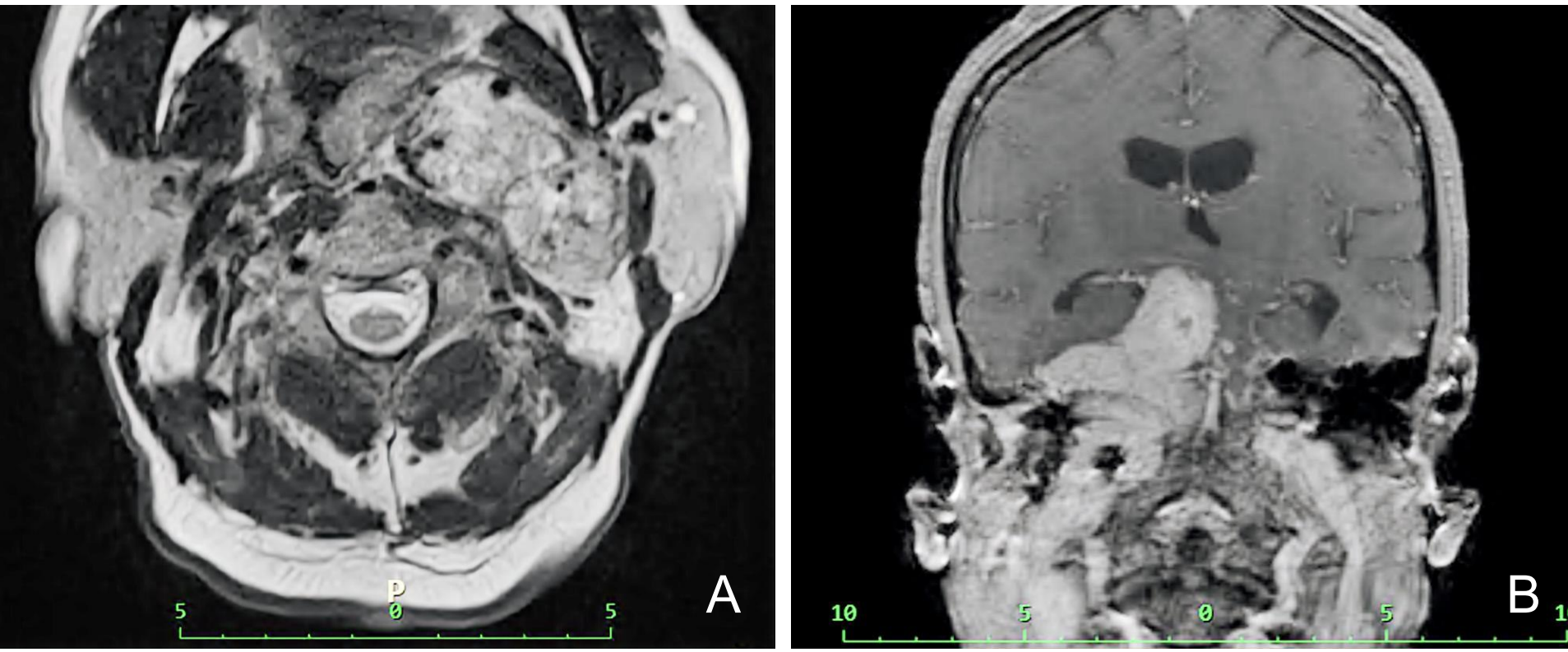
¹Otorinolaryngologická klinika, Univerzita Karlova, 3. lékařská fakulta, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, ²Klinika radiologie a nukleární medicíny, Univerzita Karlova, 3. lékařská fakulta, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, ³III. Interní klinika, Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Všeobecná fakultní nemocnice, ⁴OKlinika dětské hematologie a onkologie, Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Fakultní nemocnice Motol a Homolka, Praha, Česká republika

Úvod

Vagální paragangliom (VPGL) je vzácný, zpravidla pomalu rostoucí hypervaskularizovaný neuroendokrinní nádor vycházející z paragangliové tkáně n. vagus a představuje přibližně 5–10 % paragangliomů hlavy a krku (HNPGGL) (Obr. 1) [1-4]. Vzhledem k těsnému vztahu k vnitřní karotidě, jugulární žíle a dolním hlavovým nervům představuje jeho léčba významnou klinickou výzvu. Rozsah VPGL lze charakterizovat pomocí Netterville–Glasscock klasifikace, která rozlišuje nádory omezené na krk (A), dosahující k jugulárnímu foramen (B) a zasahující do jugulárního foramen, případně intrakraniálně (C) [4]. Významná část HNPGGL má hereditární podklad, nejčastěji spojený s patogenními variantami genů SDHx [1-3, 5]. Přestože většina VPGL vykazuje indolentní biologické chování, mohou se vyskytnout metastatické formy; malignita paragangliomu je v současnosti definována přítomností metastáz, nikoli pouze histologickými znaky [1-3]. Management zahrnuje aktivní sledování, chirurgickou léčbu a radioterapii a musí být individualizován s ohledem na rozsah a biologické chování nádoru, věk pacienta, neurologický deficit, genetické pozadí a předpokládanou morbiditu léčby [1-3, 5]. Chirurgická resekce umožňuje vysokou míru lokální kontroly, je však spojena s významným rizikem poškození n. vagus a dalších dolních hlavových nervů [1-5].

Metodika

Byla provedena retrospektivní monocentrická observační studie pacientů s diagnózou vagálního paragangliomu v období 2016–2026 (Tab. 1). Hodnoceny byly klinické projevy, charakteristiky onemocnění, postup léčby a řešení léze n. vagus.



Obr. 1. MRI zobrazení vagálního paragangliomu.

A: sporadický vagální paragangliom vlevo ve stádiu B dle Netterville-Glascock (tumor dislokuje a. carotis interna i externa ventrálně)
B: mnohočetné paragangliomy hlavy a krku při mutaci SDHB genu – bilaterální vagální, bilaterální karotický a pravostranný jugulární paragangliom

pohlaví/ věk	HNPGGLs	multiplicitní	germinální mutace	metastatický	Netterville- Glasscock klasifikace	zduření na krku	vyklenutí orofaryngu	paréza n. X preoperačně /v observaci	paréza n. X poostoperačně	embolizace	operace	augmentace	ansa n.XII/NLR anastomóza	tyroplastika
F/57 let	VPGL R	ne	SDHD	ne	B	ano	ano	ne	ano	ano	TC	ano	ne	ano
F/39 let	VPGL L	ne	ne	ne	A	ano	ne	ne	ano	ano	TC	ne	ne	ne
F/42 let	VPGL R	ne	SDHB	ne	B	ano	ne	ne	ano	ano	TC	ano	ne	ne
F/50 let	VPGL L	ne	ne	ne	B	ano	ne	ne	ano	ano	TC	ano	ne	ne
F/50 let	VPGL R	ne	ne	ne	B	ano	ne	ne	ano	ano	TC	ne	ne	ano
M/77 let	VPGL L	ne	ne	ne	B	ano	ano	ano	ano	ano	TC-TP	ano	ne	ne
M/34 let	VPGL R	ne	ne	ano	B	ano	ano	ano	ano	ano	TC	ano	ne	ne
F/45 let	VPGL R	ne	ne	ano	C	ano	ne	ano	ano	ano	IFTAA	ne	ne	ne
M/46 let	VPGL R	ne	ne	ne	A	ano	ano	ne	ano	ano	TC	ne	ne	ne
F/68 let	VPGL L	ne	ne	ne	B	ano	ne	ne	ano	ano	TC	ano	ne	ne
M/60 let	VPGL L	ne	ne	ne	B	ano	ne	ne	ano	ano	TC-TP	ano	ne	ne
F/65 let	VPGL L	ne	ne	ne	B	ano	ano	ne	ano	ano	TC	ano	ano	ne
M/62 let	VPGL R JPGL R	ano	SDHB	ne	B	ano	ano	ne	ano	ano	TC-TP	ano	ne	ne
F/44 let	VPGL L CPGL R	ano	SDHD	ne	B	ne	ano	ano	/	ne		ano	ne	ne
M/45 let	VPGL B CPGL B JPGL R	ano	SDHB	ne	C/B	ano	ano	ne	/	ano		ne	ne	ne
M/46 let	VPGL L JPGL L	ano	SDHD	ne	B	ano	ano	ano	/	ne		ne	ne	ne
F/42 let	VPGL L CPGL B EAPGL L	ano	SDHD	ne	A	ano	ne	ne	/	ne		ne	ne	ne

Tab. 1. Soubor pacientů s vagálním paragangliomem. (B: oboustranný, CPGL: karotický paragangliom, EAPGL: extraadrenální paragangliom, F: žena, IFTA A: infratemporální přístup typ A, JPGL: jugulární paragangliom, M: muž, n.X: nervus vagus, L = vlevo, R: vpravo, TC: transcervikální přístup, TC-TP: transcervikální-transparotický přístup, VPGL: vagální paragangliom)

Výsledky

Soubor tvořilo 17 pacientů (18 VPGL), 10 žen (58,8 %) a 7 mužů (41,2 %), ve věku 34–77 let (průměr 51,3 roku, medián 46 let) (Tab. 1, Obr. 1). U jednoho pacienta byl VPGL přítomen bilaterálně. Multiplicitní HNPGGL byly diagnostikovány u 5 pacientů (29,4 %). Germinální mutace SDHx byla prokázána u 7 pacientů (41,2 %; SDHD 4 ×, SDHB 3 ×), přičemž byla přítomna u všech pacientů s multifokálním postižením. Metastatické onemocnění bylo zaznamenáno u 2 pacientů (11,8 %). Dle klasifikace Netterville–Glasscock převažovaly nádory třídy B (13/18; 72,2 %), následované třídou A (3/18; 16,7 %) a třídou C (2/18; 11,1 %). Nejčastějším klinickým projevem bylo zduření na krku (16/17; 94,1 %), vyklenutí orofaryngu bylo přítomno u 9 pacientů (52,9 %) a paréza n. vagus před léčbou nebo v průběhu observace u 5 pacientů (29,4 %). Chirurgicky bylo léčeno 13 pacientů (76,5 %). Pooperační paréza n. vagus byla přítomna u všech operovaných pacientů. K následné korekci hlasové insuficience byla u 9 pacientů provedena augmentace hlasivky, u 2 tyroplastika a u 1 pacienta reinervační výkon. Jeden pacient v observační skupině s mnohočetnými HNPGGL zemřel v důsledku bilaterální dysfunkce dolních hlavových nervů.

Závěr

Vagální paragangliomy jsou vzácné nádory s častým hereditárním a multifokálním výskytem. Léčba musí být individualizována s ohledem na rozsah nádoru, genetické pozadí, věk a neurologický stav pacienta. Chirurgická léčba umožňuje účinnou lokální kontrolu, je však spojena s vysokým rizikem pooperační dysfunkce n. vagus. Funkční důsledky léčby proto představují zásadní faktor při volbě mezi chirurgickou léčbou a aktivním sledováním.

Zdroje

- Richter S, Constantinescu G, Fancello G, Paties CT, Mariani-Costantini R, Sanna M. Head and neck paragangliomas: Recent advances in translational and clinical research and guidelines for patient care. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2024;38(6):101951. doi:10.1016/j.beem.2024.101951.
- Suárez C, Rodrigo JP, Bodeker CC, et al. Jugular and vagal paragangliomas: systematic study of management with surgery and radiotherapy. *Head Neck.* 2013;35(8):1195–1204. doi:10.1002/hed.22976.
- Mottie L, Meulemans J, Vander Poorten V. Vagal paragangliomas. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2023;31(2):146–154. doi:10.1097/MOO.0000000000000876.
- Netterville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME. Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124(10):1133–1140. doi:10.1001/archotol.124.10.1133.
- Taleb D, Wana GB, Ahmad M, et al. Clinical consensus guideline on the management of pheochromocytoma and paraganglioma in patients harbouring germline SDHD pathogenic variants. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2023;11(5):345–361. doi:10.1016/S2213-8587(23)00038-4.

Poděkování

Práce byla podpořena výzkumným projektem Univerzity Karlovy Cooperatio 43 Surgical Disciplines.