

# RETAS KLAJOKLIO NERVO NEURILEMOMOS ATVEJIS

*P. Pauliukas, I. Bičkuvienė*

## Santrauka

### *Retas klajoklio nervo neurilemomos atvejis*

54-ių metų ligonė gydėsi Vilniaus greitosios pagalbos universitetinėje ligoninėje Angiochirurgijos skyriuje dėl 6 mėnesių bėgyje lėtai progresuojančio ryjimo sutrikimo ir prikimusio balso. Aortos lanko šakų angiografijos duomenimis įtartas miego arterijos glomuso auglys. Kaklo kompiuterinės tomografijos dėka kairėje parafaringealinėje srityje diagnozuotas aiškių ribų homogeniškas beveik izodensinio tankio 5.2x3.7x4 cm, nekaupiantis kontrasto, auglys. Ligonė operuota. Galutinė diagnozė patvirtinta chirurginio gydymo radiniais ir histologinio tyrimo duomenimis – tai klajoklio nervo neurilemoma. Ligonė stebėta pooperaciniame periode, praėjus 3, 6 ir 15 mėnesių po operacijos. Pooperacinė dinamika teigiama, nors bulbarinis sindromas regresavo nepilnai, tačiau ligonė gali normaliai valgyti. Magnetinio branduolinio rezonanso tyrimas, atliktas po 15-os mėnesių po operacijos, auglio audinio nediagnozavo. Ryklės audiniai ir raumenys simetriški, auglio recidyvo nėra. Pateikta literatūros apžvalga.

**Raktažodžiai:** klajoklis nervas, neurilemoma, chirurginis gydymas.

.....

## Summary

### *Rare Case of Vagal Nerve Neurilemmoma*

A 54-year-old woman was admitted to the Vascular Surgery Department of Vilnius University Emergency Hospital with a 6-month history of slowly progressing bulbar palsy on the left side (dysphagia and hoarseness). Carotid angiography was characteristic for carotid glomus tumor. CT scan revealed the presence of the left side parapharyngeal tumor: well – defined, homogeneous mass measuring 5.2x3.7x4 cm. The patient was operated. At the operation the tumor was found arising from the vagal nerve and appeared as neurinoma. The histological diagnosis confirmed neurilemmoma. During 3, 6 and 15 months follow-up after the operation, the patient's symptoms were clearing. MRI revealed no tumor masses in the left parapharyngeal region 15 months after the surgical treatment. Literature review is given.

**Keywords:** vagal nerve, neurilemmoma, surgical treatment.

## Literatūros apžvalga

Neurilemosos arba švanomos – periferinių nervų dangalų augliai, lėtai augantys, paprastai su kapsule ir besimptomiai. Šie augliai gali būti diagnozuojami bet kuriame periferiniame, galviniame ar autonominiame nerve, dažniausiai galūnėse. Labai retos yra gerybinės klajoklio nervo neurilemosos – jo krūtininėje, kaklinėje dalyse bei kaukolėje. 25-45% ekstrakranijinių neurilemosų yra galvos ir kaklo srityse, todėl jas diagnozuoja otolaringologai, bendri chirurgai. Jungo duobė – dažniausia intrakranijinių šios rūšies auglių vieta, nors ypatingai retai jie pasitaiko smegenėlių – pailgųjų smegenų cisternoje (*cisterna cerebellomedullaris*). Neurilemosos sudaro 5-10% visų intrakranijinių auglių (1, 2, 3, 4, 5). 20,7% tarpuplaučio auglių yra neurogeniniai. Pagal kilmę jie dalinami į 2 grupes: vieni vystosi iš nervo dangalų, kiti – iš nervo ląstelių. Dažniausi nervų dangalų augliai suaugusiems – neurilemosos (su kapsule auga po vieną) ir neurofibromos (daugybinės, be kapsulės, didelė tikimybė supiktybėti Reiklinhauzeno ligos atveju). Šios lokalizacijos neurilemosos daugumoje atvejų neturi simptomų, diagnozuojamos atsitiktinai, atlikus krūtinės ląstos rentgenogramą, matomas šešėlis. Retai, kai auglys spaudžia trachėją ar stambiuosius bronchus, ligonis jaučia skausmą krūtinėje, kosti (2, 6, 7). Parafaringiniame tarpe neurilemosos ir neurofibromos diagnozuojamos 9,3-28% atvejų. Beveik pusė šių neurilemosų yra iš klajoklio nervo. Parafaringinį tarpą riboja apatinis žandikaulis, seilių liauka, stuburas, kaukolės pamatas. Dėl kaulinių struktūrų šios lokalizacijos auglio augimas, kuris yra labai lėtas, galimas tik į ryklės pusę ir žemyn ir yra dažniausiai kliniškai nebylus. Simptomai išryškėja, pažeidus galvinius šios lokalizacijos nervus – IX-XII. Parafaringiniame tarpe kartu yra išsidėstęs simpatinis nervų kamienas, vidinė miego arterija bei vidinė jungo vena (8). Ultragarsiniai tyrimai, kompiuterinė tomografija (KT) bei branduolinis magnetinis rezonansas (BMR) yra vertingi metodai klajoklio nervo neurilemosos diagnozavimui (9, 10, 11). Yra nuomonių, kad visi tyrimai yra svarbūs tik auglio dydžio ir santykio su gretimomis struktūromis nustatymui (2). Kiti autoriai mano, kad galutinei diagnozei nustatyti nėra informatyvūs nei klinikiniai simptomai, nei instrumentiniai tyrimai (12).

Kadangi neurilemosa yra atspari spinduliniam gydymui, tinkamiausias gydymas – chirurginis, kurio tikslas nustatyti teisingą galutinę diagnozę ir užkirsti kelią tolimesniam auglio plitimui ir gretimų struktūrų užspaudimui (2, 6, 8, 13, 14).

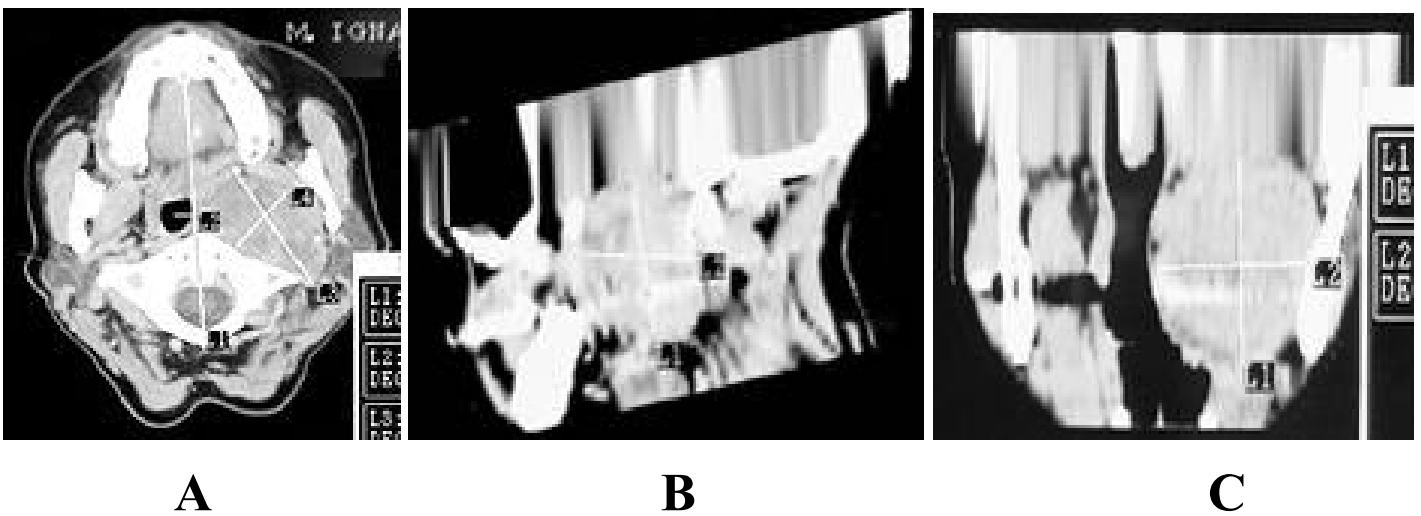
## Klinikinis atvejis

1999 metų birželio mėnesį 54-ių metų ligonė atvyko į Vilniaus greitosios pagalbos universitetinės ligoninės Angiochirurgijos skyrių dėl prieš 6 mėnesius atsiradusio, lėtai progresuojančio springimo, ypač skystu maistu ir prieš 2 mėnesius prikimosio balso.

- Neurologinis tyrimas: Nosinio atgarsio kalba, prikimęs balsas, springsta ir kietu ir skystu maistu. Dalinai nusileidęs kairės pusės minkštasis gomurys. Užpakalinės ryklės sienelės refleksai be ryškesnio skirtumo. Liežuvio nukrypimas į kairę.
- LOR tyrimas: Ryklės kairėje pusėje už užpakalinio tonzilės lanko – “išpūsta”. Laringoskopuojant kairioji balso styga nejudri.
- Galvos KT: Intrasmegeninių patologinių židinių nematyti. Skilveliai ir subarahnoidiniai tarpai kiek praplatėję, be dislokacijos.
- Kaklo sonografija: Kairėje ir dešinėje kaklo pusėje aiškių auglių būdingų požymių nestebėta, nes auglys augo parafaringealiai – už apatinio žandikaulio, prie kaukolės pamato, ultragarsu nebuvo įmanoma jį diagnozuoti.

- Kaklo KT su kontrastu: tirta kaklo dalis nuo kaukolės pamato iki penkto kaklo slankstelio. Kairėje pusėje nustatytas gana aiškių ribų, nevisai homogeniškas, beveik izodensinio tankio, 5.2x3.7x4 cm tumorozinis darinys, nekaupiantis kontrasto, užimantis erdvę vertikaliai nuo kaukolės pamato iki trečio kaklo slankstelio kūno, o horizontaliai – užpildantis erdvę tarp stuburo, viršutinio ir apatinio žandikaulių ir dislokuojantis nosiaryklės sienelę 8 mm į dešinę - iki vidurio linijos ( 1 pav. ).
- Aortos lanko šakų angiografija: Kairės bendrosios miego arterijos šakos – vidinė ir išorinė miego arterijos plačiai išskėstos, angiografinis vaizdas būdingas miego arterijos glomuso (*glomus caroticum*) augliui (2 pav.).

## 1 Paveikslas. Kaklo kompiuterinė tomografija



- A** – horizontalus KT pjūvis pirmo kaklo slankstelio lygyje. Auglio išmatavimai pažymėti linijomis.
- B:** KT rekonstrukcija sagitalinėje plokštumoje. Auglys apima visą parafaringinę sritį iki pat kaukolės pamato.
- C:** – KT rekonstrukcija frontalinėje plokštumoje. Ryklės plyšio srityje kairė ryklės sienelė auglio dislokuota iki vidurinės linijos.

## 2 Paveikslas



### 2 Pav. Kairės miego arterijos angiograma:

- 1 – Bendroji miego arterija
- 2 – Vidinė miego arterija
- 3 – Išorinė miego arterija

Vidinė ir išorinė miego arterijos labai išskėstos į šonus. Vaizdas būdingas miego arterijos glomuso augliui.

Įvertinus ikioperacinius klinikinių ir instrumentinių tyrimų duomenis, ypatingai būdingą angiografinį miego arterijos bifurkacijos vaizdą, diagnozuotas miego arterijos glomuso auglys. Ligonė operuota.

## Operacija

Bendroje intubacinėje nejautroje pjūviu pagal priekinį kairiojo galvos sukamojo raumens kraštą prieita prie auglio. Kadangi auglys buvo iki pat kaukolės pamato, panaudotas autoriaus sukurtas chirurginio priėjimo prie kaukolės pamato būdas (15). *Plačiau žiūr. [Chirurginė technika priėjimui prie kaukolės pamato. Atsisiųsti PDF failą.](#)* Auglys rastas ribotas, su kapsule, jo apatinis kraštas gerklų lygyje, atrodė, kad jis auga iš miego arterijos bifurkacijos, tačiau nuo arterijų atsidalino nesunkiai. Ryklės raumenys: *digastricus*, *stylohyoideus*, *styloglossus*, *stylopharyngeus* auglio labai ištempti, išplonėję. Liežuvinis ryklės ( *n. glossopharyngeus* ), klajoklis ( *n. vagus* ), viršutinis gerklų ( *n. laryngeus superior* ) ir poliežuvinis ( *n. hypoglossus* ) nervai rasti labai suaugę su augliu, jo ištempti ir išilgėję. Ryklės nervų rezginys ( *plexus pharyngeus* ) rastas priaugęs prie auglio priekinio paviršiaus, labai ištemptas. Šalinant auglį pavyko išsaugoti visus nervus, jis nesunkiai atsidalino nuo kaukolės pamato, tačiau ypač sunkiai atsipreparavo nuo klajoklio nervo, nes auglys tiesiogiai buvo susijungęs su nervo struktūromis, buvo iš jo išaugęs. Auglys pašalintas pilnai. Histologiškai – neurilemoma ( gerybinė ). Po operacijos pablogėjo ryjimas dėl 2-ju priežasčių:

1. Pašalinus auglį, dėl atsiradusios tuštumos, atsipalaidavo kairės pusės ryklės raumenys ir minkštasis gomurys, kurie neužtikrino kokybiško ryjimo;

2. Dėl IX, X galvinių nervų ir *plexus pharyngeus* traumavimo operacijos metu;

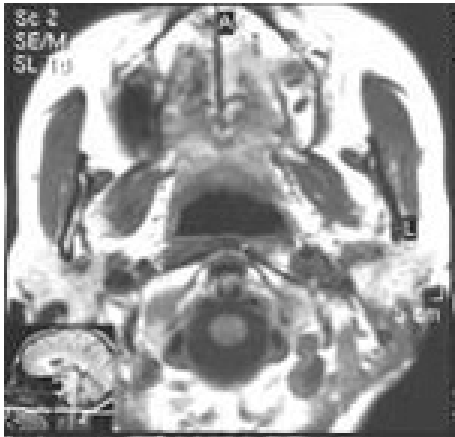
Kalba tapo labiau nosinio atgarsio. Ligonė kieto maisto visai nebegalėjo nuryti, springo košėmis ir jogurtu, skystas maistas išsipildavo per nosį. Neurologiškai – žemesni tapo užpakalinės ryklės sienelės refleksai, liežuvėlis labiau “suglebo”, fonavo silpnai, liežuvėlis nukrypęs į kairę, be fascikuliacijų ( ligonė atžymėjo, kad protarpiais liežuvio raumenys trūkčioja), dalinis Hornerio sindromas kairėje (dėl simpatinių skaidulų traumavimo operacijos metu). Ligonei dėl nepakankamo maitinimosi svoris nukrito 30 kg, vargino intensyvus bendras silpnumas. LOR – tumoras kairėje ryklės sienelės pusėje išnyko, bet užpakalinės ryklės sienelės refleksai kiek vangesni, negu iki operacijos. Kairė balso styga išliko nejudri.

Ligonė stebėta ir tirta neurologiškai, LOR, MBR pooperaciniame periode praėjus 3, 6 ir 15 mėnesių po operacijos.

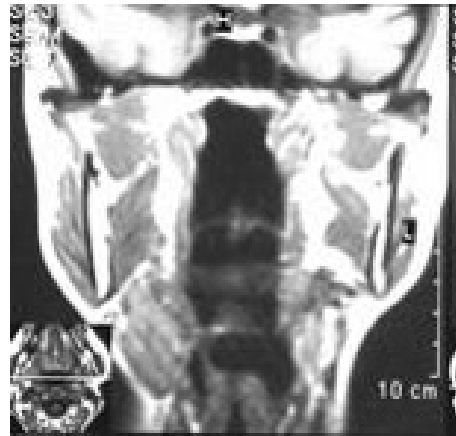
Praėjus 6 mėnesiams po operacijos, palengva ėmė regresuoti bulbarinė simptomatika – aiškiau ėmė kalbėti (sumažėjo nosinis kalbos atgarsis), sušvelnėjo prikimimas, galėjo maitintis tirštu maistu, priaugo svorio, tapo stipresnė fiziškai.

Po 15 mėnesių minėti simptomai toliau palapsniui nyko, atitinka ikioperacinį lygį. Atliktas MBR – kairėje parafaringealinėje srityje auglio audinio nematyti, vyrauja nedideli pooperaciniai randiniai pakitimai .( 3 pav.).

### 3 Paveikslas. Kaklo MBR praėjus 15 mėnesių po operacijos



**A**



**B**

**A** – horizontalus pjūvis tame pat lygyje kaip ir KT 1-ame A paveiksle. Stebimi tik nežymūs pooperaciniai randiniai pokyčiai.

**B** – Pjūvis frontalinėje plokštumoje per ryklės plyšį kaip ir KT 1-ame C paveiksle. Visiškai simetriškos anatinės struktūros abiejose kaklo pusėse.

### Aptarimas

Pateiktas retas klajoklio nervo neurilemos atvejis patvirtina, kad šios lokalizacijos auglį nėra lengva tiksliai nustatyti iki operacijos. Mūsų atveju auglys patikslintas tik dėka operacijos radinių ir histologinio tyrimo duomenų. Ikioperacinės angiografijos duomenys leido įtarti miego arterijos glomuso auglį. Tenka klajoklio nervo neurilemoma kaklo srityje atskirti nuo kaklo simpatinio kamieno analogiškų auglių. Kadangi klajoklio nervo neurilemos auglys auga tarp bendrosios miego arterijos ir vidinės jungo venos arba tarp vidinės miego arterijos ir vidinės jungo venos, tai atstumas tarp arterijos ir venos palaipsniui didėja (separacijos fenomenas). Kaklo simpatinio kamieno neurilemos atveju šio fenomeno nestebima (9). Nėra paprasta tarpuplaučio klajoklio nervo neurilemoma diferencijuoti su aortos aneurizma (16). Pastarosios diagnozę patvirtina aortografija, o auglio rūšį patikslina histologinis tyrimas operacijos metu.

Kliniškai klajoklio nervo neurilemos dažniau yra asimptominės, lėtai augančios, nustatomos atsitiktinai, arba vėlesnėje ligos stadijoje, atsiradus daugybinėms kompresinėms neuropatijoms (auglys spaudžia gretimas struktūras). Ligonius gali varginti sutrikusi klausa viena ausimi, bulbarinė simptomatika, vienos pusės liežuvio palaipsniui paralyžiaus vystymasis (8, 13, 17).

Gydymas - tik chirurginis. Pagrindinė problema operuojant didelius parafaringealinius auglius, kurie randasi prie kaukolės pamato yra labai apribota erdvė tarp kaukolės pamato, stuburo ir apatinio žandikaulio, kurioje yra daug labai svarbių struktūrų: vidinė ir išorinė miego arterijos, jungo vena, IX, X, XI, XII nervų kamienai, viršutinis simpatinis kaklo mazgas ir simpatinis kamienas, *plexus pharyngeus*, kuris sudarytas iš sensorinių (IX nervo), motorinių (X nervo), parasimpatinių (X nervo) ir simpatinių (simpatinio kamieno) skaidulų. Sunkiausia išsaugoti *plexus pharyngeus*, nes jis sudarytas iš smulkių siūlelių tinklo ir užtenka tik nežymaus šių siūlelių patraumavimo, kad sutriktų ryjimas. Yra siūloma daug būdų kaip prieiti

prie kaukolės pamato: su apatinio žandikaulio rezekcija arba bent išnarinimu (18,19,20,21,22), speninės pakauškaulio ataugos rezekcija (23,24,25) ir kiti. Tačiau nė vienas iš aprašytų būdų neišsprendžia *plexus pharyngeus* išsaugojimo problemos. Autoriaus daugiametė patirtis operuojant šioje srityje leido sukurti chirurginio priėjimo prie kaukolės pamato būdą, įgalinantį išsaugoti *plexus pharyngeus* ir normalią ryjimo funkciją, nerezekjuojant nei speninės ataugos, nei apatinio žandikaulio (15). **Plačiau žiūr. [Chirurginė technika priėjimui prie kaukolės pamato. Atsisiųsti PDF failą.](#)** Šio būdo efektyvumas įrodytas daugelyje operacijų.

Šiuo konkrečiu atveju ryjimas jau buvo sutrikęs prieš operaciją, kadangi auglys buvo pertempęs IX, X, XII nervus ir svarbiausia – *plexus pharyngeus*. Operacijos metu, naudojant autorinį priėjimo prie kaukolės būdą, buvo išsaugotos visos nervinės struktūros, įskaitant *plexus pharyngeus*, tačiau šalinant auglį galėjo būti kiek patemptos šio rezginio skaidulos. Pagrindinė ryjimo pablogėjimo priežastis – auglio pertemptų kairės pusės ryklės raumenų atsipalaidavimas, pašalinus auglį.

Auglio atpreparavimui nuo nervo, iš kurio jis išauga, naudojama mikrochirurginė technika (13). Miego glomuso auglius turėtų operuoti angiochirurgai, kadangi šie augliai apauga visas tris miego arterijas bifurkacijos lygyje ir dažniausiai šio auglio neįmanoma atidalinti nuo vidinės miego arterijos, todėl ją tenka protezuoti. Perrišus vidinę miego arteriją yra apie 50 % tikimybė kad įvyks hemiplegija. Mūsų atveju ir buvo įtartas miego glomuso auglys. Be to, chirurgas, norintis operuoti šios zonos auglius, privalo būti gerai susipažinęs su topografinė šios srities anatomija ir su chirurginio priėjimo prie kaukolės pamato būdais. Dažna radikalios operacijos komplikacija – praeinantis užkimimas dėl grįžtamojo gerklų nervo (*n. laryngeus recurrens*) skaidulų, esančių klajoklio nervo kamiene patraumavimo (2, 7, 26). Gerybiniai augliai po operacijos retai atauga, piktybinių prognozė yra bloga – ligonis retai išgyvena virš 1 metų.

## Literatūra

1. Heras F, Ramos G, Castanedo M, et al. Schwannoma of the Intrathoracic Vagus Nerve. *Archiv Bronconeumol* 1997; 33(7): 360-2.
2. Wiel Marin A, Zucchetti F, Butti A, et al. Neurinoma of the Vagus Nerve. Description of 2 Cases and Review of the Literature. *Giornale di Chirurgia* 1998; 19(1-2): 31-4.
3. Kamiguchi H, Ohira T, Kobayashi M, et al. Unusual Location of Intracranial Vagus Neurinoma – Case Report. *Neurol Medico – Chirurg* 1995; 35(9): 667-70.
4. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, et al. Head and Neck Schwannomas – a 10 Year Review. *J Laryngol Otol* 2000; 114(2): 119-24.
5. Eldevik OP, Gabrielsen TO, Jacobsen EA. Imaging Findings in Schwannomas of the Jugular Foramen. *Am. J Neuroradiol* 2000; 21(6): 1139-44.
6. Sugio K, Inoue T, Inoue K, et al. Neurogenic Tumors of the Mediastinum Originated from the Vagus Nerve. *Europ J Surgic Oncol* 1995; 21(2): 214-6.
7. Inoue N, Koshino T, Yamada A, et al. A Case of Mediastinal Neurilemmoma Originating from the Intrathoracic Vagal Nerve. *Japan J Thorac Surg* 1998; 51(5): 436-9.
8. Yumoto E, Nakamura K, Mori T, et al. Parapharyngeal Vagal Neurilemmoma Extending to the Jugular Foramen. *J Laryngol and Otol* 1996; 110(5): 485-9.

9. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, et al. Differentiation Between Schwannoma of the Vagus Nerves and Schwannoma of the Cervical Sympathetic Chain by Imaging Diagnosis. *Laryngoscope* 1996; 106(12Pt 1): 1548-52.
10. Suemitsu I, Maeda H, Toyooka S, et al. Intrathoracic Vagal Nerve Schwannoma Preoperative Diagnosis is Correct Because of Clinical and Characteristic CT Findings – a Case Report and Review of the Literature *J Japan Assoc Thorac Surg* 1998; 46(3): 312-7.
11. Sakai F, Sone S, Kiyono K, et al. Magnetic Resonance Imaging of Neurogenic Tumors of the Thoracic Inlet: Determination of the Parent Nerve. *J Thorac Imag* 1996; 11(4); 272-8.
12. Franzen A, Koegel K. Neurinoma of the Neck Area. *Laryngo-Rhino-Otologie* 1996; 75(4): 250-3.
13. Gilmer – Hill HS, Kline DG. Neurogenic Tumors of the Cervical Vagus Nerve: Report of Four Cases and Review of the Literature. *Neurosurgery* 2000; 46(6): 1498-503.
14. Singer RL. Thoracoscopic Excision of a Malignant Schwannoma of the Intrathoracic Vagus Nerve. *Ann Thorac Surg* 1995; 59(6): 1586-7.
15. Pauliukas PA. Chirurgičeskij dostup k distalnoj ekstrakranialnoj časti vnutrennej sonnoj arterii u osnovanija čerepa. *Chirurgija (Moskow)* 1989; (3) 35-40.
16. Boczkowska-Gaik E, Pawlowski T, Filipowski M, et al. Vagal Nerve Neurinoma: a Case Report. *Wiadomosci Lekarskie* 1998; 51(5-6): 289-93.
17. Takahashi M, Adachi T, Sako K. Dumbbell – Shaped Jugular Foramen Schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997; 254(9-10): 474-7.
18. Cantore GP, Delfini R, Mariottini A, et al. Anterior displacement of the mandible for better exposure of the distal segment of the extracranial carotid artery. *Acta Neurochirur (Wien)* 1987; 86: 56-60.
19. Dichtel WJ, Miller RH, Feliciano DV. Lateral mandibulotomy: a technique of exposure for penetrating injuries of the internal carotid artery at the base of the skull. *Laryngoscope* 1984; 94: 1140-1144.
20. Ernst CB. Exposure of inaccessible arteries. *Surgical Rounds* 1985; 8 (1): 21-29.
21. Fisher D, Clagett G, Parker J, et al. Mandibular subluxation for high carotid exposure. *J. Vasc. Surg.* 1984; 1: 727-733.
22. Larsen PE, Smead WL. Vertical ramus osteotomy for improved exposure of the distal internal carotid artery: a new technique. *J. Vasc. Surg.* 1992; 15 (1): 226-231.
23. Mock CN, Lilly MP, McRae RG, Carney WI. Selection of the approach to the distal internal carotid artery from the second cervical vertebra to the base of the skull. *J. Vasc.Surg.* 1991; 13 (6): 846-853.
24. Pellegrini R, Manzetti G, Di arcoR, et al. The direct surgical management of lesions of the high internal carotid artery. *J. Cardiovasc. Surg.* 1984; 25: 29-35.
25. Purdue G, Pelegrini R, Arena S. Aneurysms of the high internal carotid artery: a new approach. *Surgery* 1981; 89: 268-270.
26. Takeuchi S, Imaizum M, Watabane H, et al. Three Cases of Mediastinal Neurogenic Tumors Originating from the Intrathoracic Vagal Nerve. *Japan J Thorac Surg* 1997; 50(4): 339-43.