

УДК-617. 51/52-006-071-07

Д. І. Заболотний, О. І. Паламар, А. П. Гук, О. М. Гончарук, Д. І. Оконський
КЛІНІКА ТА ДІАГНОСТИКА КРАНІОФАЦІАЛЬНИХ ПУХЛИН

Д. И. Заболотный, А. И. Паламарь, А. П. Гук, О. Н. Гончарук, Д. И. Оконский
КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА КРАНИОФАЦИАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

D. I. Zabolotnyy, O. I. Palamar, A. P. Huk, O. M. Honcharuk, D. I. Okonsky
SYMPTOMATOLOGY AND DIAGNOSIS OF CRANIOFACIAL TUMORS

У статті відображено клінічну симптоматику та КТ/МРТ-ознаки краніофаціальних пухлин. Клініка краніофаціальних пухлин різноманітна і проявляється як симптомами ураження носової порожнини, принососивих пазух, носоглотки, так і симптомами ураження головного мозку, черепних нервів. В залежності від розмірів пухлини і напрямків її подальшого поширення, додатково появляється симптоматика ураження орбіти та структур середнього і внутрішнього вуха.

Дані додаткових методів обстеження виявили особливості діагностики цих пухлин, що проявляється інтра- та екстракраніальним поширенням. Показані рентгенологічні ознаки проростання пухлини через основу черепа. Відображено такі важливі критерії як проростання твердої мозкової оболонки, мозкової речовини, проростання периорбіти. Дані додаткових методів обстеження зіставлені з даними інтраопераційними.

Ключові слова: краніофаціальні пухлини, клініка та діагностика

В статье отображены клиническая симптоматика и КТ/МРТ-признаки краниофациальных опухолей. Клиника краниофациальных опухолей разнообразна и проявляется как симптомами поражения носовой полости, околоносовых пазух, носоглотки так и симптомами поражения головного мозга, черепных нервов. В зависимости от размеров опухоли и путей ее дальнейшего распространения, дополнительно появляется симптоматика поражения орбиты и структур среднего и внутреннего уха.

Данные дополнительных методов обследования выявили особенности диагностики этих опухолей, что проявляется интра- и экстракраниальным распространением. Показаны рентгенологические признаки прорастания опухоли через основание черепа. Отображены такие важные критерии как прорастание твердой мозговой оболочки, вещества мозга, прорастание периорбиты. Данные дополнительных методов обследования сопоставлены с данным интраоперационными.

Ключевые слова: краниофациальные опухоли, клиника и диагностика

In this article we presented symptomatology and CT, MRI signs of craniofacial tumors. Clinical picture of craniofacial tumors is variable and it is manifested with symptoms of damages of nasal cavity, accessory sinuses of nose, nasopharynx involvement, signs of brain and cranial nerves involvement. In respect of tumor size, tumor extension there are signs of middle and inner ear involvement.

CT and MRI investigation disclosed peculiarities of these tumors, particularly their intra-extracranial extension. It was shown signs of skull base invasion, dural invasion, intracerebral invasion, periorbit invasion. All of these signs matched with intraoperative data.

Keywords: craniofacial tumors, symptomatology and diagnosis

Діагностика краніофаціальних пухлин [3, 12], визначення критеріїв інтракраніальної інвазії є важливим в плануванні хірургічних втручань на ранніх етапах деструкції основи черепа [1]. Прилягання злякисних пухлин носової порожнини і принососивих пазух до твердої мозкової оболонки не завжди означає їхнє зрощення. McIntyre J. B. [16] виокремив такий критерій інтрадурального поширення злякисних пухлин як потовщення твердої мозкової оболонки більше ніж на 2 мм. При цьому ймовірність зрощення злякисної пухлини із твердою мозковою оболонкою досить висока.

Труднощі хірургічного видалення пухлин краніофаціальної локалізації пов'язані, насамперед, з особливостями їх локалізації та росту [2, 15]. Характерною ознакою пухлини краніофаціальної локалізації є інтра- та екстракраніальне поширення одночасно [14]. При цьому, поряд із інтракраніальним простором, часто мають місце ураження орбіти [13], дна передньої черепної ямки (ПЧЯ) [10], медіальних відділів [7] і дна середньої черепної ямки (СЧЯ) [9], подеколи — задньої черепної ямки (ЗЧЯ) [4], ділянки схилу основної кістки і краніовертебрального переходу [6], носоглотки, підскроневої і крилопіднебінної ямок [5], принососивих пазух носа і носової порожнини [8]. Одночасне поширення інтракраніально та екстракраніально вимагає

певних особливостей в плануванні лікування хворих із цими пухлинами. Приймаючи до уваги, що значну частину патології краніофаціальної локалізації складають злякисні новоутворення, останні характеризуються інфільтративним ростом, ураженням прилеглих частин на віддаленні, включаючи інфільтрацію основи черепа, вмісту орбіти, конусу орбіти, тих ділянок, що вважаються нерезекційними [11].

У період за 2002—2012 рр. нами обстежено 197 хворих на краніофаціальні пухлини. Серед пацієнтів з доброякісними пухлинами (64 хворих) переважаюча більшість були чоловіки — 40 пацієнтів, в той час як жінок було 24 пацієнтки, така ж сама тенденція спостерігалась при злякисних краніофаціальних пухлинах (133 хворих), серед яких чоловіків було — 79, жінок — 54. Середній вік хворих на доброякісні краніофаціальні пухлини був 30 років (8—66 років) і середній вік хворих на злякисні краніофаціальні пухлини був 41 рік (3—72 роки). Під час аналізу тривалості захворювання у хворих з доброякісними та злякисними краніофаціальними пухлинами виявлено, що в обох цих групах переважають хворі із більш тривалим (3 і більше років) анамнезом (43,7 % — доброякісні та 36,1 % — злякисні пухлини). Доброякісні новоутворення в основному представлені ювенільними ангіофібромами носоглотки — 34 %, остеомами та фіброзною дисплазією — 25 %, менінгіомами — 23 %. Пухлини симпатичних гангліїв та нервів (нейрофіброма та нейрофіброматоз, гломусна пухлина) не були частими — 5 %, псевдопухлини, кісти,

кістоподібні новоутворення (краніофарінгеома, холестеатома, гранульома) були виявлені у 9 % випадків; гемангіома, плеоморфна аденома склали 8 % від усіх доброякісних пухлин краніофациальної ділянки. Серед злоякісних новоутворень даної локалізації ракові захворювання є найчастішою патологією — 40 % всіх випадків; саркоми — 15 % всіх випадків; остеобластокластоми та хордоми, як і злоякісні шваноми, склали 12 % відповідно; аденокарциноми — 8 % від загальної кількості; естезіонейробластоми — 7 % випадків від загальної кількості злоякісних новоутворень, пухлини судин та лімфи, а також нейробластоми не були частими — 3 % від усіх злоякісних новоутворень краніофациальної локалізації.

Загальний стан хворих оцінювали за шкалою Карновського. Середній показник за шкалою для доброякісних краніофациальних пухлин склав 79,8, а для злоякісних — 72,8. Первинна локалізація росту доброякісних краніофациальних пухлин частіше мала екстракраніальне походження (62 %) і рівномірно розподілилась між інтракраніальним походженням (19 %) та кістково-хрящовою основою черепа (19 %). При злоякісних краніофациальних пухлинах первинна локалізація росту значною мірою мала екстракраніальне походження (81 %), в той час як кістково-хрящова основа черепа складала всього 19 %.

В обстеження включені хворі, у яких мала місце деструкція основи черепа та подальший інтракраніальний ріст пухлини (хворі із раковими пухлинами віднесені в Т4 клінічну групу). Таким чином, виокремлено такі види інтракраніального поширення — епідуральне поширення, інтрадуральне поширення (зрощення з твердою мозковою оболонкою) та субдуральне інтрацеребральне поширення. Для доброякісних краніофациальних пухлин характерним є інтракраніальне епідуральне поширення — 70,3 %, в той час як інтрадуральне поширення складало 18,7 %, а інтрацеребральне поширення — всього лише 11 %. Інтракраніальне епідуральне поширення злоякісних краніофациальних пухлин залишається значним — 44,4 % випадків, але збільшується для пацієнтів, у яких пухлини мали інтрадуральне поширення — 25,6 % чи інтрацеребральне поширення — 30 %.

Поширення краніофациальних пухлин на орбіту мало місце в таких випадках. Інвазія периорбіти при доброякісних краніофациальних пухлинах не була частою і складала 12,5 %, деструкція стінок орбіти спостерігалась в 20,3 % випадків. Що стосується злоякісних краніофациальних пухлин, то інвазія периорбіти досягала 39,1 %, а деструкція стінок орбіти — 21,8 % випадків.

Локалізація пухлин в межах серединних відділів основи черепа (лобна пазуха, риноольфакторна ділянка, решітчастий лабіринт, орбіта та її медіальні стінки, основна пазуха, селлярно-хіазмальна ділянка, схилююча кістка, С1—С2 сегменти хребта) при доброякісних краніофациальних пухлинах складала 59,4 % (передні відділи — 22,8 %, глибинні відділи — 36,6 %); а при злоякісних краніофациальних пухлинах їх локалізація була більшою — 77,2 % (передні відділи — 29,8 %, глибинні відділи — 47,4 %). Локалізація пухлин в межах латеральних відділів основи черепа (крилопіднебінна та підскронева ямки, дно СЧЯ, кавернозний синус, латеральна стінка орбіти) при доброякісних краніо-

фациальних пухлинах складала 40,6 %, а при злоякісних пухлинах була 22,8 %.

Серед хворих на доброякісні краніофациальні пухлини переважають особи, що вперше звернулись за хірургічною допомогою (60 %). Пацієнти, у яких мав місце продовжений ріст пухлини, після проведеного лікування (вторинні хворі) склали 40 %. Серед хворих на злоякісні краніофациальні пухлини мала місце зворотна статистика, переважаючи більшість — 68 % склали пацієнти із втраченим контролем росту пухлини після попередньо проведеного лікування (вторинні хворі), в порівнянні із первинними хворими (32 %), яким було відразу проведено оперативне втручання. Доброякісні новоутворення в основному представлені ювенільними ангіофіброзами носоглотки, остеомами, фіброзною дисплазією та менінгіомами. Ця патологія складала майже 80 % усіх доброякісних новоутворень краніофациальної локалізації. Серед злоякісних новоутворень ракові захворювання є найчастішою патологією, до 40 % всіх випадків, за ними слідує саркоми — 15 % всіх випадків. Аденокарциноми, остеобластокластоми, хордоми, естезіонейробластоми, злоякісні шваноми рівномірно спостерігаються в 7—9 % випадків відповідно.

Скарги у хворих із краніофациальними пухлинами не є специфічними і значною мірою визначались об'ємом пухлини, напрямком її поширення. Для краніофациальних пухлин характерні значні, гігантські розміри, що обумовлено тривалим безсимптомним перебігом захворювання. Хворі висловлюють скарги на утруднене носове дихання, аносмію, гнійні виділення з носа, подеколи носові кровотечі. Ці скарги проявляються внаслідок обтурації пухлиною природних міжпазушних отворів і порушення таким чином природної вентиляції носової порожнини, приносних пахух. Носові кровотечі не були частими і, як правило, мали місце при ангіофіброзах носоглотки. Усі вищеприписані скарги згруповано в носові, вони займають друге місце серед усіх скарг та спостерігаються однаково часто як при доброякісних пухлинах (28,7 %), так і при злоякісних пухлинах (27,1 %). Такі скарги хворих як головний біль, запаморочення, втомлюваність, загальна слабкість та сонливість згруповано в церебральні порушення. В неврологічному статусі у хворих могла бути слабкість в тих чи інших кінцівках (паралічі різного ступеня вираженості), загальнономозкова симптоматика. Ці скарги (церебральні порушення) мають місце найчастіше у хворих із краніофациальними пухлинами і спостерігаються в однаковій кількості випадків, як при злоякісних (40,9 %), так і при доброякісних новоутвореннях (39,8 %). Показники загального стану хворих за шкалою Карновського при злоякісних новоутвореннях коливались в межах 60—80 балів у більшості пацієнтів, в той же час вони були вищими у хворих із доброякісними новоутвореннями (в межах 70—90 балів).

Хворі скаржились на екзофтальм, офтальмоплегію, окоморові порушення різного ступеня вираженості, амавроз, зниження гостроти зору праворуч/ліворуч, сльозоточивість, набряк повік, біль в ділянці орбіти. Ці скарги згруповано в зорові. Всі зорові симптоми відображають і є наслідком поширення краніофациальних пухлин в орбіту, зокрема різного ступеня

вростання в орбіту. Зорові порушення зайняли третє місце за частотою після церебральних і носових порушень і були однаковими як при злоякісних краніофасціальних пухлинах (25,9%), так і у хворих на доброякісні пухлини (21,3%).

Слухові порушення (зниження слуху, шум у вусі, «закладання» у вусі) не були частими в обох групах, і виникали, як правило, внаслідок obturaції евстахієвої труби експансивним ростом пухлини чи поширення пухлини на структури середнього та внутрішнього вуха і виникали однаково часто як при злоякісних (6,1%), так і при доброякісних краніофасціальних пухлинах (10,2%).

Діагностика пухлин краніофасціальної локалізації базувалась на даних комп'ютерної томографії (КТ) та магнітно-резонансної томографії (МРТ) основи черепа, носової порожнини та приносних пазух. Дані

КТ-досліджень надавали можливість визначити кісткову деструкцію (рис. 1,Б,В) вищевказаних структур і таким чином — межі поширення краніофасціальних пухлин. Окрім ознаки відсутності кісткових структур (кісткова деструкція), може мати місце зміщення кісткового фрагмента (коли сигнал від фрагмента витонченої кістки ще збережений, а сам фрагмент зміщений). Інша важлива ознака зміна кістки, її узурація, або потовщення, розрідження (рис. 3,Б; 4,В; 7,Б,В), що свідчить про інфільтрацію пухлиною кістки. КТ-дослідження стає особливо доцільним і ефективним для визначення деструкції пухлиною кісткових стінок кавернозного синуса (рис. 3,Б; 6,А; 7,Б,В), каналу зорового нерва (див. рис. 3,Б), круглого та овального отворів (див. рис. 3,Б), каналу сонної артерії в пірамідці скроневої кістки і деструкцію верхівки пірамідки, деструкцію переднього нахиленого паростку (див. рис. 3,Б; 4,Б; 6,А; 7,Б,В).

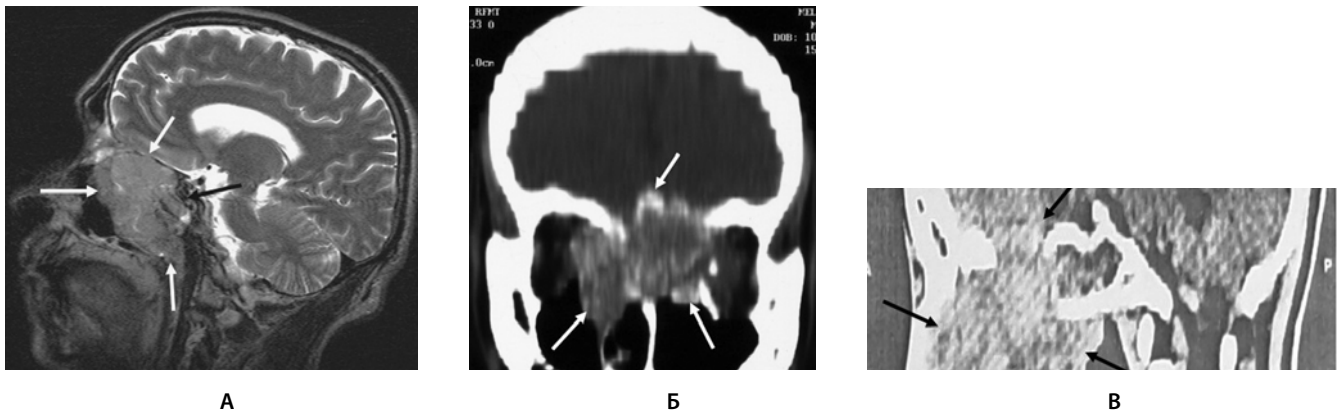


Рис. 1. **А** — Плоскоклітинний рак, має місце епідуральне поширення. Первинний хворий, анамнез 5 міс. **Б** — Інтрацеребральне поширення при плоскоклітинному раку. Первинний хворий, анамнез 6 міс. Інтракраніальне поширення менш виражене по мірі підвищення диференціації раку. **В** — Інтрацеребральне поширення при недиференційованому раку носової порожнини (екстра-, інтракраніальний ріст), також має місце проростання периорбіти. Первинний хворий, анамнез 5 міс. Має місце значне інтрацеребральне поширення пухлини в порівнянні із більш диференційованими формами раку (див. рис. 6,А,Б)

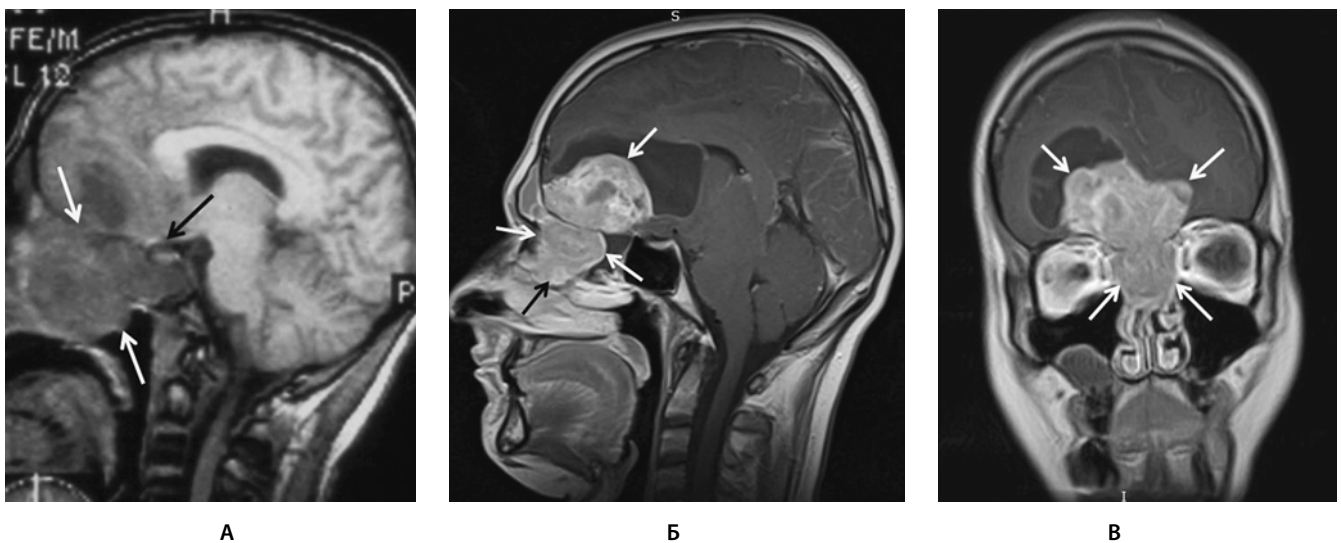


Рис. 2. **А** — Аденокарцинома. Інтрацеребральне поширення. Вторинний хворий (променева терапія), анамнез 12 міс. **Б, В** — Естезіонейробластома із значним інтрацеребральним ростом. Типове поширення (компонент в решітчастому лабіринті та значний інтрацеребральний компонент). Первинний хворий, анамнез 2 міс.

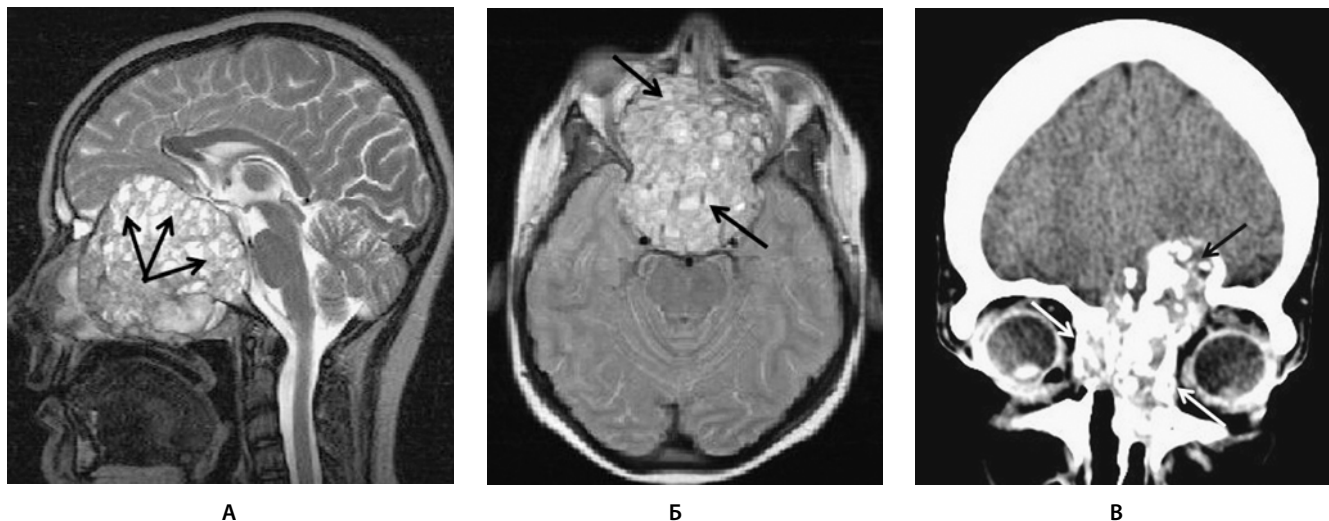


Рис. 3. А, Б — Остеобластокластома гігантських розмірів dna передньої черепної ямки, інтра- та екстракраніальне поширення (сино-параназальна ділянка, носова порожнина, інтраорбітальне поширення). Значний інтракраніальний ріст в передню черепну ямку, центральні відділи основи черепа, має місце зрощення із твердою мозковою оболонкою. Первинний хворий, анамнез 6 міс. В — Остеобластокластома dna передньої черепної ямки, інтра-, екстракраніальний ріст, поширенням в носову порожнину, інтраорбітально. Має місце зрощення із твердою мозковою оболонкою. Первинна хвора, анамнез 3 міс.

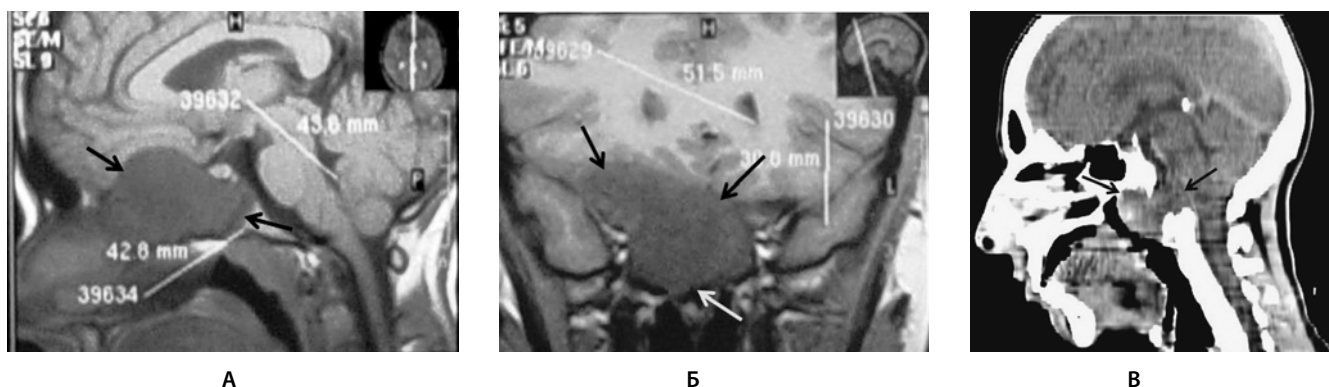


Рис. 4. А, Б — Хордома схилу основної кістки та основної пазухи, селярної ділянки з поширенням в передню черепну ямку. Має місце зрощення із твердою мозковою оболонкою. Первинна хвора, анамнез 24 міс. В — Хордома схилу основної кістки з поширенням в задню черепну ямку. Має місце зрощення із твердою мозковою оболонкою. Первинна хвора, анамнез 24 міс.

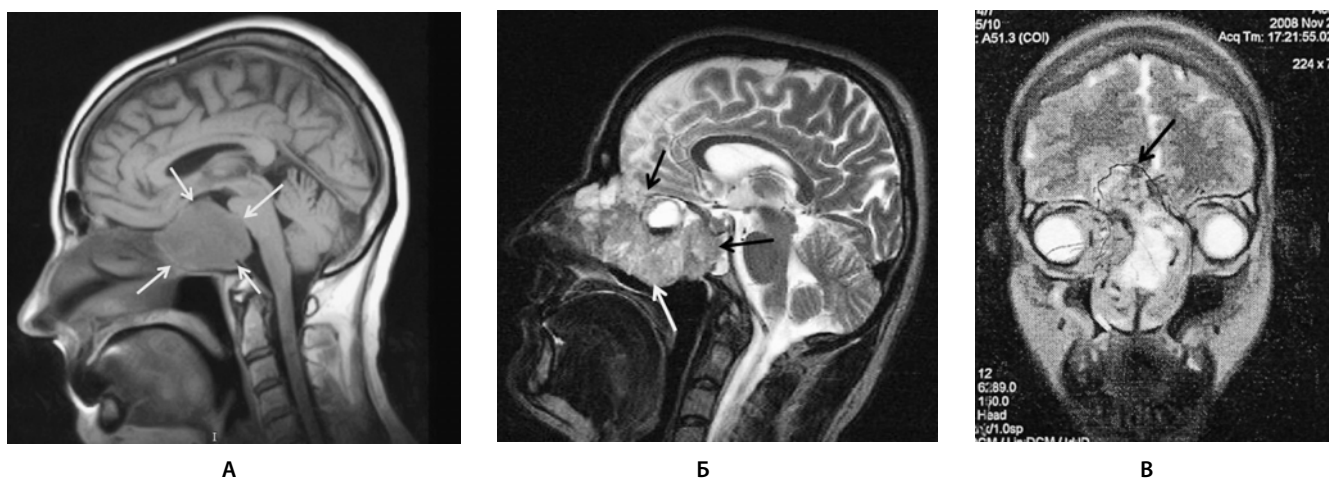


Рис. 5. А — Хондросаркома схилу основної кістки із поширенням в задню черепну ямку та носову порожнину. Має місце епідуральний ріст. Первинний хворий, анамнез 1 міс. Б — Хондросаркома носової порожнини з інтракраніальним інтрадуральним ростом. Вторинна хвора (операція + променева терапія), анамнез 120 міс. В — Хондросаркома носової порожнини, інтракраніальний інтрацеребральний ріст. Вторинна хвора (операція + променева терапія), анамнез 6 міс.

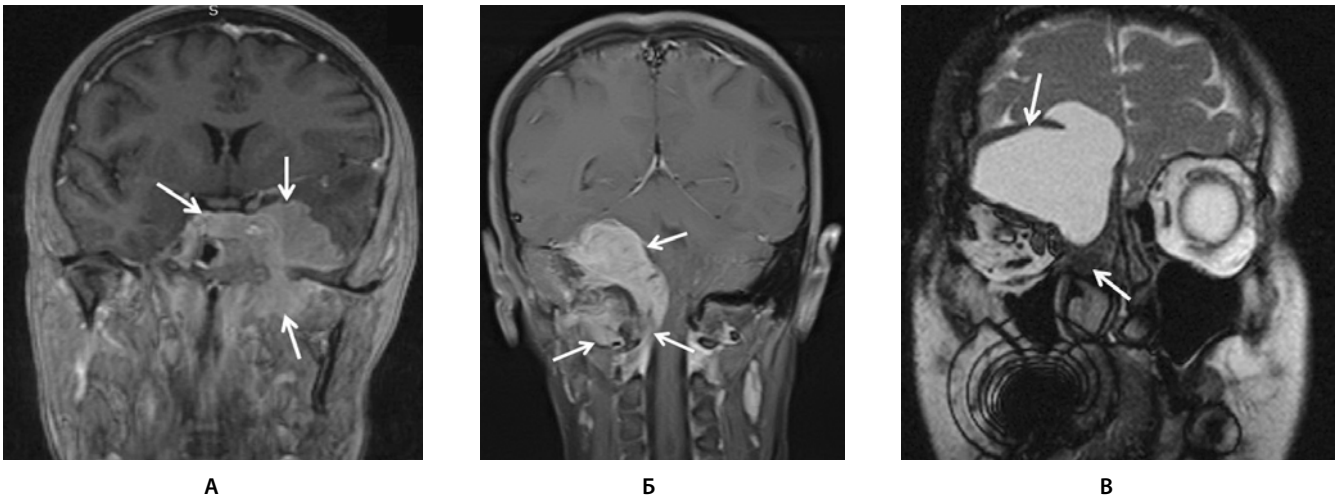


Рис. 6. Первинні краніофасціальні менінгіоми. **А** — менінгіома в медіальних відділах середньої черепної ямки, решітчастому лабіринті, основній пазусі, кавернозному синусі, крилопіднебінній ямці, інтра-, екстракраніальний ріст пухлини здійснюється через природні отвори основи черепа (*foramen rotundum*). **Б** — менінгіома задньої поверхні пірамідки із подальшим поширенням на шию, превертебральну ділянку. Сонна артерія знаходиться в масиві пухлини. Інтра-, екстракраніальний ріст відбувається через природні отвори основи черепа, великий потиличний отвір. **В** — псамоматозна менінгіома решітчастого лабіринту. Інтра- та екстракраніальне поширення, поширення в орбіту

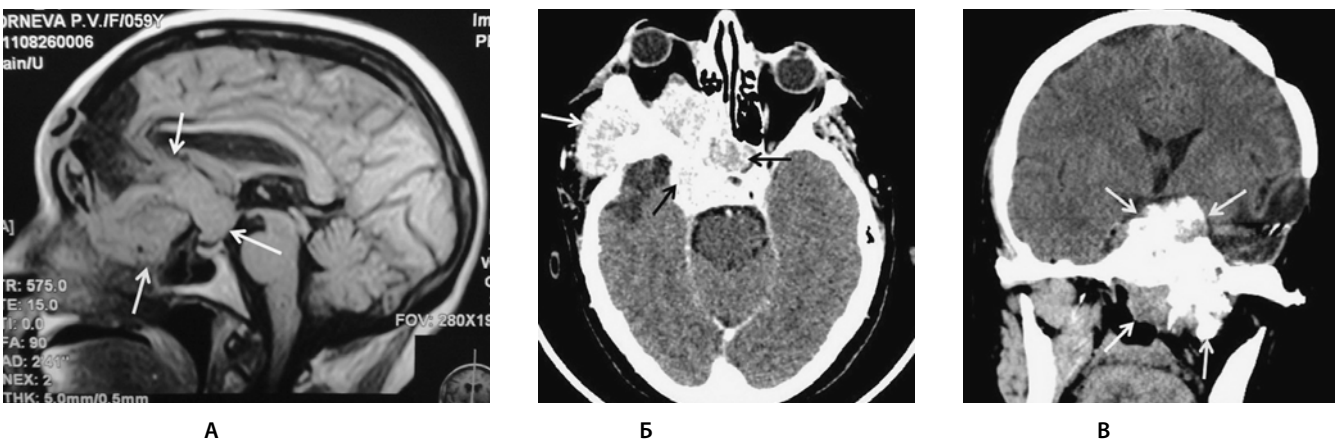


Рис. 7. Вторинні краніофасціальні менінгіоми. **А** — Менінгіома риноольфакторної ямки, стан після неповного видалення внаслідок чого має місце інтра-екстракраніальний ріст, поширення на решітчастий лабіринт. **Б** — Стан після неповного видалення менінгіоми крил основної кістки. Подальший ріст пухлини і її поширення на дно середньої черепної ямки, кавернозний синус, основну пазуху, орбіту, крилопіднебінну ямку, в підскроневу ямку, носову порожнину. Екстракраніальне поширення відбувається через інфільтровану пухлиною основу черепа (її кісткову частину). **В** — Стан після неповного інтракраніального видалення менінгіоми крил основної кістки. Продовжений ріст пухлини в центральні та екстракраніальні відділи основи черепа, інфільтрація кісток основи черепа

Критерії епідурального поширення: кісткова деструкція основи черепа, має місце інтракраніальний ріст виражений тією чи іншою мірою (див. рис. 1,А; 5,А; 7,А,В), але відсутні зміни з боку твердої мозкової оболонки. Дані підтверджені інтраопераційним спостереженням і зіставлені з гістологією пухлини та тривалістю захворювання.

Критерії інтрадурального поширення: потовщення твердої мозкової оболонки, її деформація (див. рис. 3; 4) чи контакт твердої мозкової оболонки з пухлиною (див. рис. 5,Б), зіставлені з гістологічною структурою та тривалістю захворювання, з більшою ймовірністю дають змогу стверджувати про інтрадуральне поширення. Дані доопераційного обстеження та зіставлення

із гістологією пухлини, тривалістю захворювання підтверджені знахідками під час операції.

Критерії субдурального інтрацеребрального поширення: деформація борозд та звивин, можливий набряк головного мозку (див. рис. 1,В; 2; 5,В; 6; 7), зіставлені із даними гістології пухлини та тривалістю захворювання, дають підставу із більшою ймовірністю стверджувати про субдуральне та подальше інтрацеребральне поширення (особливо у випадку злоякісних новоутворень).

Критеріями інтраорбітальної інвазії були: кісткова деструкція стінок орбіти та проростання периорбіти. Якщо кісткова деструкція стінок орбіти не викликає сумнівів, то виявлення проростання периорбіти стає проблематичним. На КТ-, МРТ-зображеннях може

візуалізуватися міцний контакт між пухлиною та периорбітою на значній довжині (при вже зруйнованих стінках орбіти, але при цьому немає не тільки проростання периорбіти, але і зрощення з нею) (див. рис. 3,Б). В той же час інтраорбітальне поширення пухлини на певній ділянці площини з'єднання між пухлиною та периорбітою, дає можливість запідозрити про інтраорбітальну інвазію на цій ділянці, що і мало місце в цього хворого (див. рис. 3,В). Таким чином, проростання периорбіти можна запідозрити за такими критеріями як нерівномірний контур пухлини по площині її з'єднання з периорбітою (див. рис. 1,Б; 3,В). Ці дані зіставлені з інтраопераційними знахідками.

Інвазивний характер росту злякисних новоутворень значною мірою визначався гістологією пухлини. Додатковими факторами, що впливали на перебіг захворювання, були тривалість анамнезу та попереднє лікування хворого.

Наводимо приклади найбільш типових краніофаціальних пухлин.

Злякисні краніофаціальні пухлини: раки (див. рис. 1), аденокарциноми (див. рис. 2,А), естезіонейробластоми (див. рис. 2,Б,В), остеобластокластоми (див. рис. 3), хордоми (див. рис. 4), хондросаркоми (див. рис. 5).

Раки. Серед них розрізняють низькодиференційовані та високодиференційовані форми. В першому випадку частіше має місце значний інтракраніальний інтрацеребральний ріст (див. рис. 1,В), що супроводжується набряком головного мозку, зміщенням мозкової речовини. На відміну від них, високодиференційовані форми раків частіше набувають епідуральний ріст (див. рис. 1,А), інтрадуральний ріст із незначним субдуральним (інтрацеребральним) компонентом, що і відображено на рис. 1,Б. Набряк головного мозку та зміщення мозкової речовини при цьому можуть бути відсутніми, але характерним є потовщення твердої мозкової оболонки.

Аденокарцинома — злякисна пухлина слинних залоз відмічається агресивним інвазивним ростом уже на ранніх етапах. В усіх наших хворих аденокарцинома мала інвазивний інтрацеребральний ріст, агресивний перебіг захворювання, супроводжувалась зміщенням мозкової речовини, набряком головного мозку, широким кістковим дефектом дна передньої черепної ямки, самі пухлини, внаслідок швидкого росту, можуть мати зниження щільності в центрі пухлини (некротичні зміни) (див. рис. 2,А).

Естезіонейробластома — бере свій початок з нюхового епітелію верхнього носового ходу. Близькість до решітчастої пластинки і визначає швидкий інтрацеребральний ріст пухлини (див. рис. 2,Б,В), екстракраніальний компонент при цьому менший ніж інтракраніальний. Останній супроводжується набряком головного мозку, кістотворенням. На відміну від аденокарцином, значною мірою проростають мозкову речовину.

Остеобластокластома — первинно кісткова пухлина, що характеризується рецидивним ростом і при значних розмірах — кровоточивістю (див. рис. 3,А,Б). Пухлина (за даними КТ) кісткової щільності та гетерогенної структури. При значних розмірах зростається з твердою мозковою оболонкою (див. рис. 3,В).

Хордома — бере своє походження із залишків нотохорди і може виникнути на будь-якому рівні краніоспинальної осі, найчастіше — на сфеноїдальному чи крижовому рівнях. Має агресивний перебіг, інвазивний ріст і часто рецидивує. На ранніх етапах росту ми спостерігали епідуральне поширення. З часом, особливо при рецидивному перебігу, при попередньому лікуванні, хордома набуває ознак інвазивного росту і характеризується інтрадуральним і субдуральним ростом (див. рис. 4). Основна маса пухлини поширюється по середній лінії, в основному гомогенної структури.

Хондросаркоми мають інвазивний ріст, часто рецидивують і при цьому (особливо під час проведення променевого лікування чи попереднього хірургічного втручання) набувають інтрадурального (див. рис. 5,Б) чи субдурального (див. рис. 5,В) поширення. На КТ/МРТ-дослідженнях мають гетерогенну щільність, при порівнянні з хордомами, більш латералізовані в один чи інший бік (див. рис. 5,В). Епідуральний ріст більш характерний для первинних хворих (див. рис. 5,А).

Доброякісні краніофаціальні пухлини: менінгіоми (рис. 6, 7), ангіофіброми (рис. 8), остеоми (рис. 9).

Краніофаціальні менінгіоми, як правило, є наслідком не повністю видалених менінгіом інших локалізацій: риноольфакторної ямки (рис. 7,А), крил основної кістки (рис. 7,Б,В), середньої черепної ямки. Можливий первинний інтра-, екстракраніальний ріст в ділянці решітчастого лабіриту (рис. 6,В), медіальних відділів середньої черепної ямки, (рис. 6,А), задньої черепної ямки, (рис. 6,Б). Інтра-, екстракраніальне поширення може відбуватись через інфільтровані кістки основи черепа із подальшим екстракраніальним ростом (див. рис. 7) чи через природні отвори основи черепа (див. рис. 6,А,Б).

Ангіофіброма основи черепа є однією із найбільш частих доброякісних краніофаціальних пухлин в нашій серії хворих (22 випадки). Майже в усіх випадках ангіофіброми були локалізовані в латеральних відділах основи черепа. В 3-х із них ангіофіброми поширювались також на дно передньої черепної ямки. Ангіофіброми основи черепа є сполучнотканинного походження, належать до фіброангіоматозу, мають усі ознаки агресивного росту і супроводжуються значними інтраопераційними кровотечами, часто рецидивують. Хворіють представники чоловічої статі. Ангіофіброми анатомічно представлені фіброзною тканиною та судинним компонентом. Ювенільні ангіофіброми носоглотки можуть мати інтракраніальне поширення до 20—36 % випадків. Серед ангіофібром з інтракраніальним поширенням в нашій серії хворих найчастіше зустрічався сфеноетмоїдальний та крилоподібно-щелепний тип. Відповідно до класифікації Mishra S. C. et al. (1989), виокремлено окрему стадію, де ангіофіброма проростає тверду мозкову оболонку [17]. В нашій серії хворих мав місце один такий випадок. На етапах інтракраніального проникнення має місце деструкція дна середньої черепної ямки, латеральної стінки основної пазухи (рис. 8,В) або має місце проникнення через природні отвори основи черепа, круглий та овальний отвори, верхню очну щілину (рис. 8,А,Б). У випадку гігантських ангіофібром основи черепа має місце поширення на кавернозний синус, селлярно-хіазмальну ділянку, скронево-медіобазальні відділи (рис. 8,В). У випадку

таких ангіофібром важливим моментом є ангіографічне дослідження пухлини з ціллю визначення можливого ендovasкулярного виключення васкуляризації пухлини, особливо у разі вираженої судинної сітки ангіофіброми (рис. 8,Г). Подеколи ми виявляли, що при поширенні пухлини на кавернозний синус має місце кровопостачання із інтракавернозного відділу сонної артерії (див.

рис. 8,Г). В таких випадках проведено ендovasкулярне виключення гілок зовнішньої сонної артерії не давало очікуваного ефекту і не зменшувало інтраопераційну крововтрату. Більш того, у випадку неповного видалення ангіофіброми можлива гіпертрофія збережених джерел васкуляризації, а саме з інтракавернозного відділу сонної артерії.

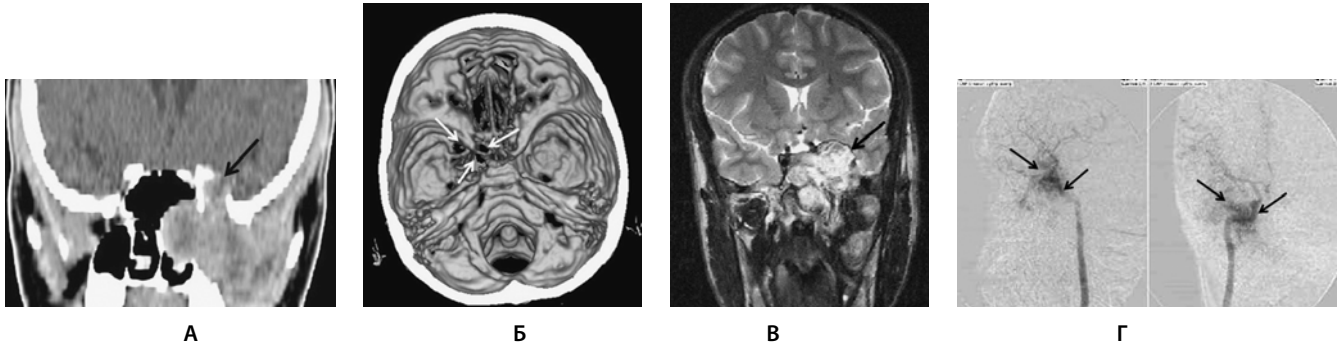


Рис. 8. А — Крилоподібно-щелепний тип ангіофіброми. Поширення пухлини в крилопіднебінну та підскроневу ямки та кавернозний синус. В останньому випадку поширення відбувається через природні отвори — верхню очну щілину. Б — сфеноетmoidальний тип ангіофіброми. Поширення на кавернозний синус через природні отвори — овальне, кругле та верхню очну щілину. В — гігантська ангіофіброма основи черепа, деструкція кісток основи черепа. Поширення на кавернозний синус з двох сторін. Сфено-етmoidальний тип. Г — інтрацеребральне поширення ангіофіброми основи черепа з вираженою васкуляризацією, розвинутою судинною сіткою пухлини. Васкуляризація пухлини здійснюється із гілки інтракавернозного відділу сонної артерії

Остеома розвивається із остеобластів кісткової тканини. В нашому спостереженні мало місце 14 остеом. В більшості випадків росте із зовнішньої поверхні кістки, в приносних пазухах. Може бути внутрішньокістковий ріст (еностози). Краніофасціальні остеоми являють собою пухлини із мультиоссальним ростом, ушкодженням багатьох кісток черепно-лицьового скелету та ростом інтракраніально (див. рис. 9). Має місце гіперостотичне утворення на КТ, нерівномірної щільності, тісно пов'язане із внутрішньою поверхнею основи черепа.

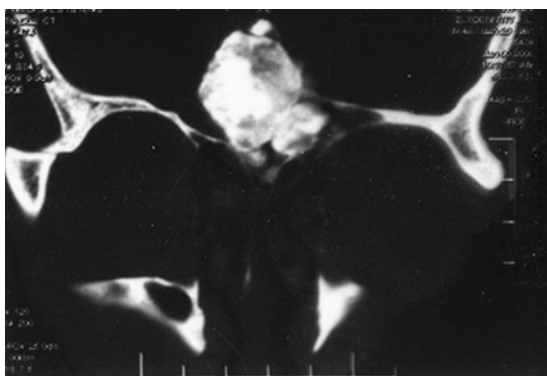


Рис. 9. Компактна форма остеоми решітчастого лабіринту та даху орбіти із значним інтракраніальним ростом. Дані різного ступеня інтракраніального та інтраорбітального поширення отримані на доопераційному етапі під час проведення МРТ, КТ основи черепа, зіставлені із даними, отриманими під час операції

Клініка краніофасціальних пухлин різноманітна і проявляється як симптомами ураження носової порожнини, приносних пазух, носоглотки, так і симптомами ураження головного мозку, черепно-мозкових нервів.

В залежності від розмірів пухлини, і напрямків її подальшого поширення додатково появляється симптоматика ураження орбіти та структур середнього і внутрішнього вуха.

Діагностика пухлин краніофасціальної локалізації базується на даних КТ та МРТ-досліджень основи черепа та приносних пазух.

Виокремлено критерії інтракраніального поширення краніофасціальних пухлин, зокрема інтрадурального (зрощення із твердою мозковою оболонкою), інтрацеребрального поширення.

Виокремлено критерії інтраорбітального поширення, зокрема критерії проростання периорбіти

Дані інтрадурального та інтрацеребрального поширення, дані проростання периорбіти зіставлені із даними інтраопераційними.

Список літератури

1. Ефективність діагностики та лікування хворих із злоякісними пухлинами порожнини носа та приносних пазух в Україні в 2002—2004 роках / [Заболотний Д. І., Лукач Е. В., Діхтярюк В. Я. і др.] // Журнал вушних, носових і горлових хвороб. — 2010. — № 3. — С. 51—55.
2. Диагностика и лечение больных с опухолями краниофасциальной локализации / [Зозуля Ю. А., Заболотный Д. И., Паламар О. И. и др.] // Ринологія. — 2002. — № 2. — С. 14—23.
3. Капитанов Д. Н. Внутриносовые эндоскопические методики в диагностике и лечении патологии основания черепа: автореф. дис. на соискание уч. степени д-ра мед. наук: спец. 14.00.28 «Нейрохирургия» / Д. Н. Капитанов. — М., 2004.
4. Махмудов У. Б. Двухэтапное хирургическое лечение гигантской хордомы ската с ростом в ротоглотку и заднюю черепную ямку / Махмудов У. Б., Мухаметжанов Д. Ж., Усачёв Д. Ю. // Журнал Вопросы нейрохирургии имени Н. Н. Бурденко. 1998. — № 2. — С. 28—31.
5. Мухаметжанов Д. Ж. Микрохирургия латеральных и задне-латеральных доступов к основанию черепа: дис. на соискание уч. степени д-ра мед. наук: спец. 14.00.28 «Нейрохирургия» / Д. Ж. Мухаметжанов. — М., 1998.

6. Сидоркин Д. В. Хордомы основания черепа: Методы хирургического и комбинированного лечения : автореф. дис. на соискание уч. степени д-ра мед. наук : спец. 14.00.28 «Нейрохирургия» / Д. В. Сидоркин. — М., 2009. — 261 с.

7. Шкарубо А. Н. Дизэмбриогенетические опухоли селлярно-сфеноидальной локализации (клиника, диагностика, трансназально-трансфеноидальная микрохирургия) : дис. на соискание уч. степени канд. мед. наук : спец. 14.00.28 «Нейрохирургия» / А. Н. Шкарубо / НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко. — М., 1994. — 228 с.

8. Combined craniofacial resection of anterior skull base tumors: long-term results and experience of single institution / [Abuzayed B., Canbaz B., Sanus G. Z. et al.] // Neurosurg. Rev. — 2011 Jan; 34(1): 101—13.

9. Craniofacial resection for cranial base malignancies involving the infratemporal fossa / [Bilsky M. H., Bentz B., Vitaz T. et al.] // Neurosurgery. — 2005 Oct; 57 (4 Suppl): 339—47.

10. Craniofacial resection for malignant tumors involving the anterior skull base / [Cantu G., Riccio S., Vimbi G. et al.] // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology and Head & Neck. — Springer-Verlag, 2006.

11. Endoscopic nasal and anterior craniotomy resection for malignant nasoethmoid tumors involving the anterior skull base /

[Castelnuovo P. G., Belli E., Bignami M., et al.] // Skull Base. — 2006; 16 (1); 15—8.

12. Curtin H. D. Imaging of the skull base / H. D. Curtin, R. Chavali // Radiol. Clin. North Am. — 1993 Sep; 36(5): 801—17, v-vi. Review.

13. Preoperative imaging to predict orbital invasion by tumor / [Eisen M. D., Yousem D. M., Loevner L. A. et al.] // Head Neck. — 2000 Aug; 22(5): 456—62.

14. Craniofacial resection for malignant tumors involving the anterior skull base / [J. P. Shah; D. H. Kraus; M. H. Bilsky et al.] // Arch Otolaryngol. Head Neck Surg. — 1997 Dec; 123(12): 1312—7.

15. Complications of intracranial facial resection for tumors of the paranasal sinuses / [Ketcham A. S., Hoyer R. C., Van Buren J. M. et al.] // Am J Surg. — 1966 Oct; 112(4): 591—596.

16. Patterns of dural involvement in sinonasal tumors: prospective correlation of magnetic resonance imaging and histopathologic findings / [McIntyre J. B., Perez C., Penta M. et al.] // Int. Forum Allergy Rhinol. — 2012 Jul-Aug; 2(4): 336—41. doi: 10.1002/alr.21022. Epub 2012 Feb 15.

17. A rational classification of angiofibromas of the post nasal space / [Mishra S. C., Shukla G. K., Bhatia N. et al.] // J. Laryngol Otol. — 1989 Oct; 103(10): 912—6.

Надійшла до редакції 04.10.2013 р.

ЗАБОЛОТНИЙ Дмитро Ілліч, доктор медичних наук, професор, академік Національної академії медичних наук України, директор Державної установи «Інститут отоларингології ім. О. С. Коломійченка НАМН Національної академії медичних наук України», м. Київ, e-mail: iol@g.com.ua

ПАЛАМАР Орест Ігорович, кандидат медичних наук, лікар-нейрохірург ДУ «Інститут отоларингології ім. О. С. Коломійченка НАМН України» e-mail: p_orest@ukr.net

ГУК Андрій Петрович, кандидат медичних наук, лікар-нейрохірург ДУ «Інститут отоларингології ім. О. С. Коломійченка НАМН України», e-mail: a.huk@uscp.kiev.ua

ГОНЧАРУК Оксана Миколаївна, доктор медичних наук, професор кафедри нейрохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика, м. Київ, e-mail: neurosurgeon@ukr.net

ОКОНСЬКИЙ Дмитро Ігорович, лікар-нейрохірург, клінічний ординатор кафедри нейрохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика, e-mail: 4zyb@i.ua

ZABOLOTNY Dmytro Illich, Doctor of Medical Sciences, Full Professor, Academician of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Director of the State Institution "Institute of Otolaryngology named after O. S. Kolomyichenko of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine", Kyiv, e-mail: iol@g.com.ua

PALAMAR Orest Igorovych, MD, PhD, neurosurgeon of the SI "Institute of Otolaryngology named after O. S. Kolomyichenko of the NAMS of Ukraine", e-mail: p_orest@ukr.net

HUK Andriy Petrovych, MD, PhD, neurosurgeon of the SI "Institute of Otolaryngology named after O. S. Kolomyichenko of the NAMS of Ukraine", e-mail: a.huk@uscp.kiev.ua

HONCHARUK Oksana Mykolaivna, Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Neurosurgery of the Shupyk's National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, e-mail: neurosurgeon@ukr.net

OKONSKYY Dmytro Igorovych, neurosurgeon, resident of the Department of Neurosurgery of the Shupyk's National Medical Academy of Postgraduate Education, e-mail: 4zyb@i.ua