

Опухоли головы и шеи в практике детского хирурга. Как мы можем помочь детям?

Н.С. Грачёв

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России; Россия, 117198, Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контактные данные: Николай Сергеевич Грачёв nick-grachev@yandex.ru

Данная статья рассказывает о ряде редких клинических случаев в области челюстно-лицевой онкологии у детей и о необходимости профилактики и раннего выявления данных заболеваний. Приводится ряд личных наблюдений автора и подчеркивается необходимость междисциплинарного подхода в лечении данной категории пациентов.

Ключевые слова: опухоли головы и шеи, челюстно-лицевая хирургия, дети, междисциплинарный подход

DOI: 10.17650/2311-1267-2015-2-3-21-28

Tumors of the head and neck in child surgery. How can we help children?

N.S. Grachev

Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after Dmitriy Rogachev, Ministry of Health of Russia;
1 Samory Mashela St., Moscow, 117198, Russia

This lecture presents a series of rare clinical cases in the field of pediatric head and neck oncology. Lecture showing the importance of early diagnosing and prevention of these diseases. A series of author's unique cases are presented. These cases show the importance of multidisciplinary approach for treatment of this category of patients.

Key words: head and neck tumors, maxillofacial surgery, children, multidisciplinary approach

Отделение онкологии и детской хирургии ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева — уникальное место. Здесь работают хирурги самых разных специальностей. Это очень необычно, и особенно бросается в глаза, когда к нам приходят на стажировку врачи из других клиник, где существуют отделения различного хирургического профиля — абдоминальное, торакальное, челюстно-лицевой хирургии и др. Хирургам трудно понять, как можно работать, когда в одном хирургическом отделении трудятся врачи разных специальностей. Однако, проработав в таком формате уже 4 года, мы понимаем, что это дает дополнительные возможности для ротации пациентов, своевременного предоставления различных этапов комплексного лечения. Подобная организация хирургической службы — обычная практика в зарубежных клиниках.

Одним из аспектов такой совместной работы является работа группы хирургии головы и шеи, которой и будет посвящена моя лекция. Должен отметить, что данная группа является одной из трех, которые работают у нас в отделении, — организованы также торако-абдоминальная группа и группа онкологической ортопедии. Все они находятся в тесном контакте с детскими гематологами-онкологами, курирующими то или иное направление научно-клинической работы.

В начале лекции позвольте обратиться к опыту зарубежных коллег, где не существует такого узкого дробления специальностей, и как пример — оториноларингология и хирургия головы и шеи являются одной специальностью. В нашей же стране часто оториноларингология ассоциируется с сугубо терапевтической областью. ЛОР-врач за рубежом — это хирург, который выполняет операции на органах головы и шеи, включая операции при злокачественных новообразованиях (ЗНО).

Специалисты, с которыми нашей группе необходимо работать при лечении опухолей головы и шеи, это оториноларингологи, челюстно-лицевые хирурги, офтальмологи, эндокринологи, дерматовенерологи, нейрохирурги, микрохирурги. Это достаточно тяжело, так как если одним пациентом занимается несколько врачей различных специальностей, у каждого из коллег может быть свое мнение и кто-то должен быть ответственным за конкретного больного. Так что часто возникает вопрос: кто должен заниматься опухолями головы и шеи?

Одними из самых распространенных опухолей головы и шеи сегодня являются: саркомы мягких тканей, остеосаркомы, саркомы Юинга, реже нейробластомы, рак щитовидной железы, назофарингеальный рак, кар-

цинома слюнных желез, герминогенные опухоли, новообразования кожи.

Основной особенностью нашей работы является то, что голова и шея — это сложная анатомическая зона с наличием многих важных анатомических структур на одном ограниченном пространстве, и часто большая инициальная распространенность опухоли (в особенности с прорастанием в вещество головного мозга) ставит вопрос о целесообразности хирургического лечения. Кроме того, высокий уровень травматизма после хирургического вмешательства может быть сопряжен с большой кровопотерей, а также иметь неудовлетворительные косметические результаты.

Чем онкохирургия отличается от общей? Это принципы абластики, антибластики и радикализма. Мы должны соблюдать эти каноны, учитывая все многообразие гистологических вариантов ЗНО. При выполнении лимфаденэктомии мы не должны нарушать принципы футлярности и фасциальности. Многие операции, называемые «лимфаденотомиями», к сожалению, оказываются просто биопсией лимфатических узлов шеи. Нередко подобные операции проводятся в тех случаях, когда должна выполняться фасциально-футлярная операция, хотя она более трудоемкая и достаточно сложна. Именно при выполнении этих требований можно говорить именно об онкохирургическом вмешательстве.

Модель работы мультидисциплинарной команды основана на взаимодействии врача-хирурга, который специализируется в области головы и шеи, врача-клинического онколога, врача-лучевого терапевта, специалиста в области лучевой диагностики и ангиографии, офтальмолога и, самое главное, педиатра и реабилитолога — тех специалистов, к которым пациенты попадают на реабилитацию. Реабилитация для подобных больных — это важный вопрос, который сейчас находится в процессе разработки. Когда только началась работа ЛРНЦ «Русское поле» в составе ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было много вопросов с реабилитацией данных пациентов, что тогда говорить об отделениях в регионах и врачах на участках. Дети имеют шанс на выздоровление только при активном участии всех специалистов.

Есть пословица «Одна голова хорошо, а две — лучше» — я имею в виду всех тех специалистов, которые обсуждают судьбу ребенка. Мы видим, что в природе бывают случаи, когда две головы выглядят симпатично, а в жизни, как мы знаем, это не всегда хорошо. И, к сожалению, именно клинические примеры побудили меня рассказать об этом в лекции. Вот, например, ребенок 3 лет буквально имеет вторую голову (рис. 1). Это образование росло на протяжении 6 мес, а родители эту опухоль просто закрывали платочком, пока в крайне тяжелом и истощенном состоянии ребенок не попал к нам в клинику. И вы сами видите, что данное



Рис. 1. Пациентка А., 3 года. Диагноз «Альвеолярная рабдомиосаркома параменингеальной локализации». Вид до лечения



Рис. 2. Пациентка А., 5 лет. Вид после лечения и операции спустя 2 года

образование неоперабельно, так как оно слишком большое и такой массы опухоль удалить невозможно, разрушена пирамида височной кости. Кроме того, ребенок крайне истощен, у него выраженная анемия.

Особенность терапии данного пациента заключается в необходимости комбинированной терапии. На инициальном этапе больной была выполнена биопсия и установлен диагноз «Рабдомиосаркома параменингеальной локализации». После этого ребенок был переведен в отделение клинической онкологии, где получил полный курс химиотерапевтического лечения. Может ли терапия на этом этапе быть завершена, так как основной опухоли больше нет? Нет. Мы видим, что из огромного образования сформировался дефект, так как новообразование полностью разрушило пирамиду височной кости и часть лицевого скелета. В данном случае требуется реконструктивная операция, так как оставлять вещество головного мозга и сонную артерию в контакте с окружающей средой нельзя, это может вызвать менингит и последующую смерть пациента. Ребенку была выполнена реконструктивная операция по закрытию дефекта основания черепа и внутренней сонной артерии — они были полностью закрыты от воздействия внешней среды. В настоящий момент ребенок выглядит гораздо лучше (рис. 2). У ребенка кли-

ника пареза лицевого нерва с одной стороны, но ему проводятся реабилитационные мероприятия, и планируется еще одна реконструктивная операция.

Другой пример. Пациентка страдала эмбриональной рабдомиосаркомой мягких тканей щечной области больших размеров, опухоль была нерезектабельна (рис. 3). Ребенку 4 месяца. Было принято решение о комбинированном лечении. После этапа химиотерапии это образование стало намного меньше, что дало возможность удалить его и закрыть рану местными тканями.

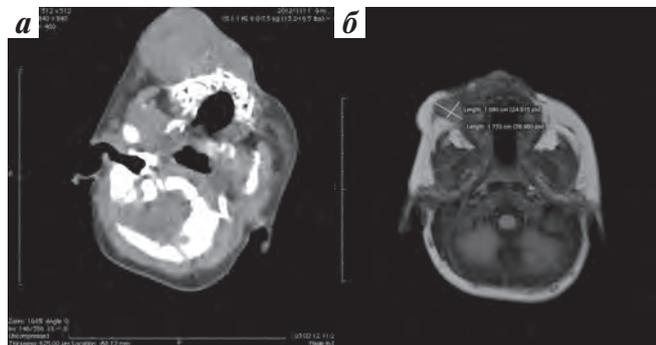


Рис. 3. Пациентка Г., 4 месяца. Диагноз «Эмбриональная рабдомиосаркома мягких тканей щеки». Данные визуализации до (а) и после полихимиотерапии (ПХТ) (б)

К сожалению, не во всех случаях удается добиться успеха. Ребенок (рис. 4) изначально проходил лечение аденоидных вегетаций, которые являются одним из самых частых заболеваний в практике ЛОР-врачей и педиатров. После 4 мес безуспешной терапии, при нарастании клинических проявлений (ребенок с трудом глотал и уже задыхался) его госпитализировали в стационар с подозрением на паратонзиллярный абсцесс. Врачи, однако, заподозрили ЗНО и направили ребенка к нам в центр. На момент поступления мы увидели серьезные разрушения костей основания черепа и интракраниальный рост опухоли. Все попытки лечения пациента оказались безуспешными. Его сейчас с нами нет. Этот случай является примером того, как под маской «простой болезни» скрывается ЗНО и из-за этого лечение начинается слишком поздно. И таких случаев много, когда у «узких» специалистов есть уверенность, что опухоли головы и шеи у детей не встречаются.

На рис. 5 представлен крайне интересный случай ребенка в возрасте 54 дней (на момент операции) с диагнозом «Рабдоидная опухоль орбиты». Из анамнеза заболевания известно, что опухоль имела врожденный характер, ребенок поступил в наш центр практически сразу после рождения. После курсов химиотерапии оставалось только хирургическое лечение — необходимо было провести экзентерацию орбиты у ребенка столь малого возраста, желательно с минимальной кровопотерей. Требовалась окклюзия *a. ophthalmica*, для чего

выполнена ангиография. Было проведено закрытие сосуда, оргауноносящая операция и последующее закрытие дефекта. После данного вида лечения идет речь об экзопротезировании (рис. 6).

Часто мы встречаемся со сложными сочетанными дефектами челюстно-лицевой области, например, вследствие осложнений проведенного лечения.

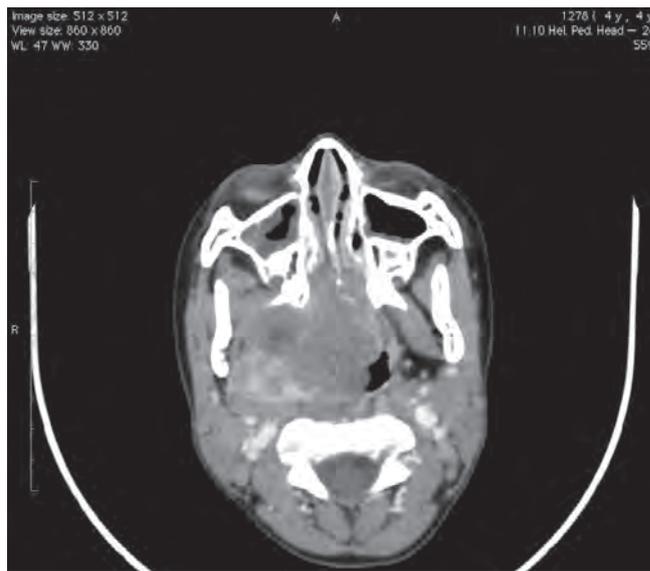


Рис. 4. Пациент К., 3 года. Данные визуализации новообразования с интракраниальным ростом



Рис. 5. Пациентка Е., 54 дня, до лечения. Диагноз «Экстраренальная рабдоидная опухоль орбиты, состояние после 4 курсов ПХТ, продолженный рост»



Рис. 6. Пациентка Е., 1 год. Через 1 год после операции

В данном случае (рис. 7) дефект лицевого скелета развился вследствие грибковой инфекции после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Большая резекционная операция остановила местный деструктивный процесс, но теперь необходимо проводить реконструктивное вмешательство.

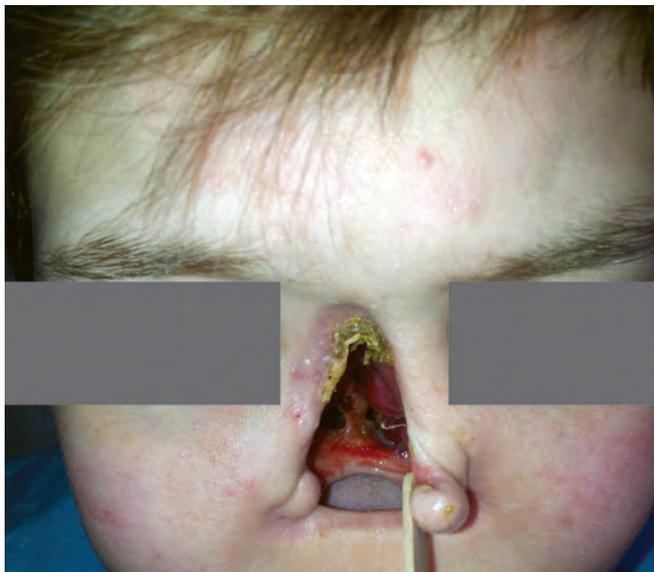


Рис. 7. Пациентка Ш., 13 лет. Диагноз «Мукормикоз полости носа и околоносовых пазух»

Важно отметить, что дефекты бывают не только косметические, но и функциональные. Часто функциональность может быть нарушена вследствие неправильно проведенной или нерадикальной операции по месту жительства. Часто попытка органосохраняющей операции приводит к продолженному росту опухоли, и необходимость больших расширенных радикальных резекций ставит нас перед проблемой сложных, часто многоэтапных реконструктивных операций.

Другой случай — это ребенок в возрасте 14 дней (рис. 8), который родился с опухолью, занимающей носоглотку, ротоглотку и растущей до основания черепа.

Данная опухоль для новорожденного достаточно большого размера. Удаление новообразования было технически непростым и ребенку требовалось последующее лечение. Этот случай — очередной пример в вопросе о междисциплинарном взаимодействии. Перед операцией мы обсуждали, что после удаления опухоли ребенку потребуются дальнейшее лечение по месту жительства в специализированном центре, что и произошло. Однако процесс перевода обратно занял около месяца, потребовалось много сил и времени, врачи крайне неохотно хотели заниматься этим пациентом. Так что одна из основных составляющих частей междисциплинарной работы — это открытое взаимодействие и партнерство, но, к сожалению, не всегда удается рассчитывать на это.

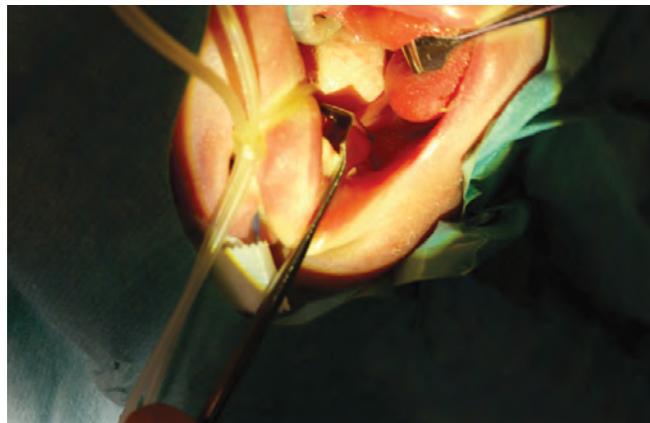


Рис. 8. Пациентка Ф., 14 дней. Диагноз «Хористия носороглотки». Вид опухоли снаружи и при осмотре из ротовой полости

Одной из особенностей в работе группы головы и шеи является большое разнообразие тканей, которые требуют восстановления, — это пластика не только мягких тканей (язык, глотка и др.), но и костных структур (стенки орбиты, челюсти и др.). Во время работы мы не всегда можем знать, какие именно ткани вовлечены в процесс, — результат часто зависит от того, какая у опухолевого процесса стадия, какой вариант противоопухолевой терапии планируется, какие осложнения развились.

Другим примером нашей работы служит ребенок со ЗНО оболочек периферических нервов. Заболевание имело рецидивирующий характер. Особенностью было расположение ЗНО рядом с глазом (рис. 9). Данному пациенту по месту жительства была проведена операция, через месяц зафиксирован продолженный рост. Мы понимаем, что для радикальной операции необходимо удаление образования вместе со слезным мешком и частью мягких тканей лобной области. При пластике для закрытия данного дефекта необходимо грамотно переместить лоскуты — создается специальный лоскут, которым удастся закрыть дефект.

Другой пример. Пациент Н., 2 года, поступил с новообразованием верхне-челюстной пазухи и полости носа. Мы пошли на инициальную биопсию, которую пытались сделать в объеме эксцизионной биопсии. Однако интраоперационно мы поняли, что образование имеет большее распространение, чем ожидалось, — прорастание в кожу средней зоны лица. По результатам патоморфологического исследования опухоли диагностирована рабдомиосаркома средней зоны лица, и пациент начал лечение в отделении клинической онкологии. По завершению консервативного этапа терапии было выполнено удаление остаточной опухоли и пластическая операция — перемещение мышечного лоскута и пластика местными тканями (рис. 10). Таким образом, ребенку удалось сохранить нос и щеку. Ребенок дышит сам и не имеет грубых эстетических деформаций.

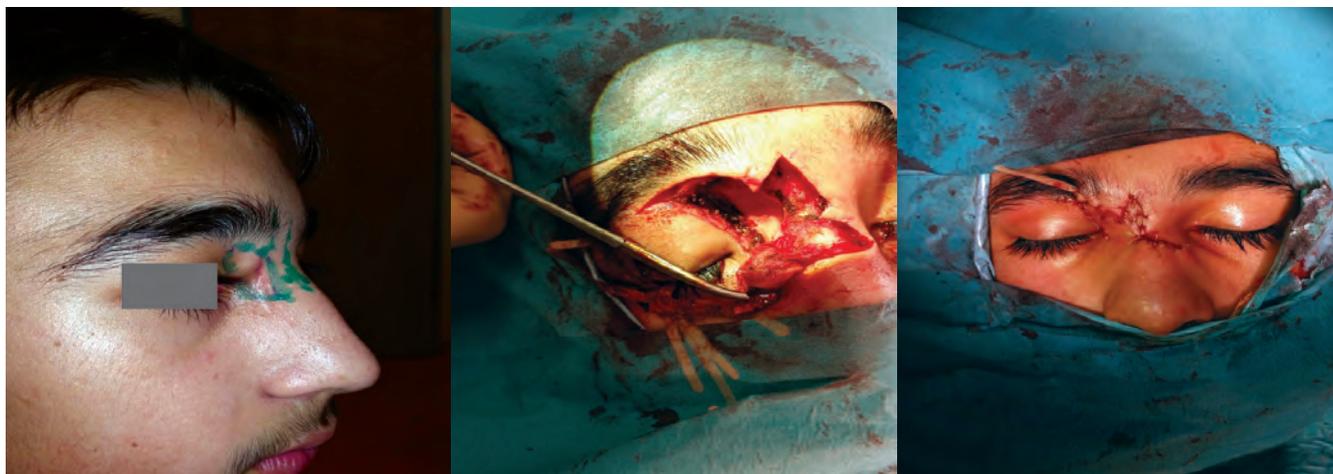


Рис. 9. Пациент Ч., 15 лет. Диагноз «Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов, рецидив». Этапы оперативного лечения



Рис. 10. Пациент К., 2 года. Диагноз «Альвеолярная рабдомиосаркома средней зоны лица». Этапы оперативного лечения

Еще более интересным аспектом нашей работы является реконструкция лицевого скелета. Мы используем все варианты костной пластики с помощью аутоклеток и аллогенных материалов, композитных биосовместимых материалов. Сегодня человеку можно реконструировать все зоны лицевого скелета.

Приведу пример пациента с саркомой Юинга скуловой кости справа. Данному больному была проведена операция по удалению новообразования и установке титановой сетки — был создан каркас стенки орбиты. В результате (рис. 11) глаз стоит на месте, контур лица сохранен. К сожалению, болезнь прогрессировала, и через год пациент был признан инкурабельным в связи с диссеминацией процесса. Ребенок приехал для плановой операции по замене металлоконструкции, но при обследовании выявлена диссеминация (метастазы в обоих легких) и пациент был направлен на оказание паллиативной помощи по месту жительства, однако локального рецидива или продолженного роста в месте локализации первичной опухоли выявлено не было.

Еще один очень интересный случай ЗНО — альвеолярная рабдомиосаркома скуловой и щечной области. По результатам инициальной биопсии выяв-

лено, что опухоли в скуловой и щечной зоне нет — она есть в лимфатических узлах. В ходе операции нас тревожили данные биопсии, и мы пошли на больший объем в область лица и увидели, что опухоль находится уже за скулой и в щечной области, была выполнена резекция опухоли. Проведено объемное вмешательство, затрагивающее скуловую кость, орбиту, подвижную ямку, часть скулы, однако благодаря этому удалось выполнить радикальную операцию — резекция проведена в пределах здоровых тканей. Далее была выполнена имплантация пластины для сохранения скулы — результат хороший. В целом, сегодня могут быть прооперированы все больше труднодоступных зон.

Встречаются в нашей практике и пациенты с доброкачественными образованиями. Представлен случай оссифицирующей фибромы полости носа с распространением в орбиту и с подрастанием к основанию черепа. Опухоль в данном случае росла, разрушая стенку носа, орбиты, челюсти и даже основания черепа. Операция была проведена двойным комбинированным доступом — трансназальным и коронарным. После удаления опухоли большого объема была выполнена пластика орбиты титановой пласти-

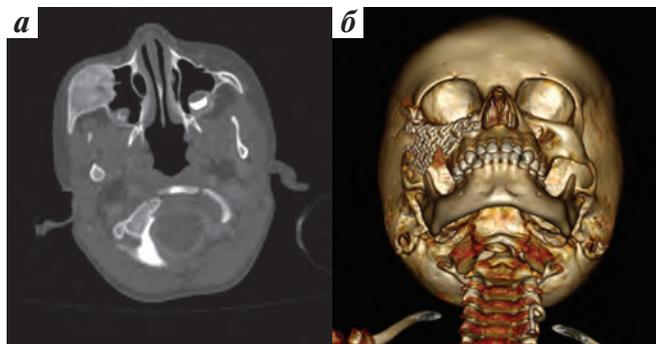


Рис. 11. Пациент Н., 3 года. Диагноз «Саркома Юинга скуловой кости справа». Визуализация до (а) и после (б) оперативного лечения

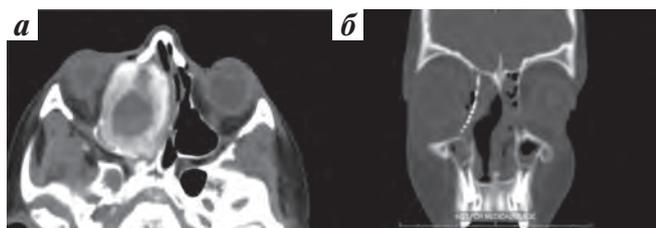


Рис. 12. Пациентка Г., 10 лет. Диагноз «Ювенильная оссифицирующая фиброма полости носа». Визуализация до (а) и после (б) оперативного лечения

ной, которая заместила дефект медиальной стенки орбиты (рис. 12).

Мы видим отсутствие глубоких эстетических дефектов, ребенок обладает бинокулярным зрением, он может самостоятельно дышать. Данному пациенту в другом центре была предложена операция — орбитофациальная резекция. Я считаю, что нужно продумать все возможные варианты, прежде чем делать ребенку калечащие операции на лице. Наш опыт и опыт коллег, работающих с взрослыми больными, показывает, что данные пациенты впоследствии плохо приспособлены к окружающей среде и труду — люди «без лица» скрыты для общества. Если есть возможность проведения органосохраняющей операции, то нужно выполнить именно ее.

Другой случай (рис. 13) из нашей практики начался с возникновения фурункула на губе. Врачами по месту жительства гнойник был вскрыт, назначено физиолечение, на фоне которого опухоль значительно увеличилась. Хирург иссек образование еще раз, но опухоль продолжала расти. Через несколько дней появилось кровотечение из образования, которое к тому времени занимало всю область верхней губы. Ребенок был направлен к нам в центр, куда поступил в крайне истощенном состоянии. Перед проведением биопсии мы выполнили ангиографию с окклюзией сосудов, питающих опухоль, и только после этого удалось удалить объем, внутри которого оказался тампон, который опухоль проросла полностью. В тканях преобладали признаки распада.

Другой случай показывает важность радикального проведения операции. Представлен ребенок с фибро-



Рис. 13. Пациентка М., 2 года. Диагноз «Герминогенно-клеточная опухоль верхней челюсти». Вид до (а) и после (б) лечения

мой, которому по месту жительства была выполнена нерадикальная операция. На данном примере можно полностью проследить цепочку от нерадикальной операции до плохого исхода. Тотальная резекция в зоне, где это возможно, — первичная задача. В данном случае требовалась радикальная операция — орфофасциальная резекция, которая крайне редко выполняется у детей. Было необходимо удалить подъязычную и подчелюстную области, часть полости рта, часть языка и височной ямки. На рис. 14 представлены этапы выполнения данной операции — видно саму опухоль, прорастающую к языку и в крылонебную ямку. После удаления образовался объемный дефект дна полости рта. Ребенок находится под наблюдением, ему наложены трахеостома и гастростома, проводится обучение ребенка и его мамы обращению с данными устройствами.

Другим аспектом является низкая онкологическая настороженность. После удаления ЗНО полости рта и проведения лучевой терапии у пациента появился дискомфорт, слизистое отделяемое, болезненность при надкусывании. При обращении к стоматологу в октябре, несмотря на онкологический анамнез, ставится диагноз «Воспаление слизистой щечной области» и назначается физиолечение, на фоне которого у ребенка на протяжении 2 мес появляется кровотечение, начинает расти плюск-ткань, и в декабре пациентка поступает в соматическое ЛОР-отделение с жалобами на то, что тяжело открывать рот. Хочу отметить, что прошло 3 мес с момента первых жалоб — ситуация, когда трагически долго верифицируется диагноз у детей. Опухоль становится неоперабельной, а физиолечение в этом только помогает. В ЛОР-отделении была сделана биопсия — верифицирована саркома. На момент поступления к нам в центр опухоль была распространена на нижнюю челюсть и корень языка. Мы начали химиотерапию, которую пациентка не перенесла. И здесь важно понять, что пациентка с онкологическим анамнезом, имея вторичную опухоль, не получала лечения 3 мес и все это происходило в одном из ближайших от Москвы регионе. Это трагедия и такого быть не должно.



Рис. 14. Ребенок К., 2 года. Диагноз «Десмоидная фиброма дна полости рта и основания черепа»

Представлен случай амелобластомы нижней челюсти, которая является доброкачественной опухолью. Однако она растет до больших размеров с разрушением тела нижней челюсти. У ребенка отмечались жалобы на невозможность жевать. В данном случае после удаления опухоли проводилась микрохирургическая реконструкция нижней челюсти лоскутом из подвздошного гребня с хорошим функциональным результатом (рис. 15). В настоящее время мы активно внедряем метод микрохирургической реконструкции костей лицевого скелета при онкологических операциях у детей, нами прооперирован уже не один ребенок.

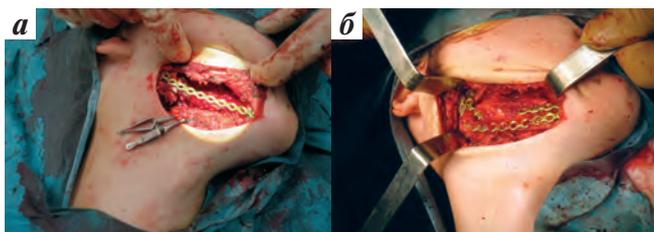


Рис. 15. Пациент П., 17 лет. Диагноз «Амелобластома нижней челюсти». Этапы оперативного лечения: а — зона резекции нижней челюсти и лицевой артерии и вены, подготовка к анастомозу; б — формирование нижней челюсти лоскутом подвздошного гребня на микрососудистых анастомозах

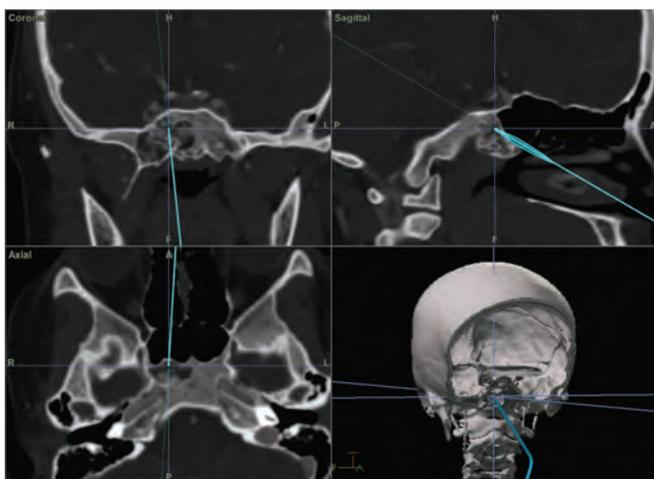


Рис. 16. Пациентка Ш., 14 лет. Диагноз «Новообразование тела клиновидной кости». Операция с применением навигационного оборудования

Активно внедряется и методика навигационного диагностического подхода, которая позволяет достаточно точно проводить биопсию опухолей труднодоступной локализации — основания черепа, подвижной ямки, крылонебной ямки, зрительного нерва. Под контролем навигации можно выполнять и операции по удалению новообразований подобной локализации, например юношеских ангиофибром носоглотки и основания черепа, проводить эндоскопические операции по удалению аденом гипофиза.

Одним из примеров использования данной техники является случай, когда пациентка 14 лет (рис. 16) обратилась с жалобами на головную боль к ЛОР-врачу. На компьютерной томографии было выявлено образование тела клиновидной кости, при этом пазухи были целыми. Родители ребенка обратились к другому ЛОР-врачу — пазухи не затронуты, в лечении не нуждается. Обратились к нейрохирургу — головной мозг не вовлечен в процесс, в лечении не нуждается. Встал вопрос, кто должен заниматься данным новообразованием, пришли к выводу, что это хирургия головы и шеи. Нами была выполнена операция с использованием навигационной техники, оказалось, что у пациентки незлокачественная опухоль. В настоящее время (через 2 года после операции) девочка чувствует себя хорошо, жалоб нет.

Другим примером лечения доброкачественного новообразования является данный случай (рис. 17). Лимфангиома росла на своде черепа, что угрожало жизни ребенка — происходило сдавление всех костей теменно-затылочной области. Пришлось оперировать, несмотря на то, что ребенку всего 3 месяца, и опухоль доброкачественная.

Часто возникает вопрос не о том, как удалить образование (в данном случае лимфангиому), а как ее смогли вырастить до такого размера (рис. 18) и кто ее наблюдал. Здесь имеется риск сдавления дыхательных путей. Важно вовремя обращаться в специализированные отделения, так как существуют разные варианты терапии — как оперативные, так и консервативные.

Отдельно хотелось бы упомянуть такое заболевание как рак щитовидной железы. Он встречается у детей



Рис. 17. Пациентка Ф., 3 месяца. Диагноз «Гигантская лимфангиома теменно-затылочной области». До начала лечения



Рис. 18. Пациентка Л., 6 лет. Диагноз «Гигантская лимфангиома шеи». До лечения

нечасто. Мы интенсивно работаем в направлении хирургического лечения данной формы рака. На успех влияют как техника операции, так и последующая реабилитация и, в ряде случаев, терапия радиоактивным йодом.

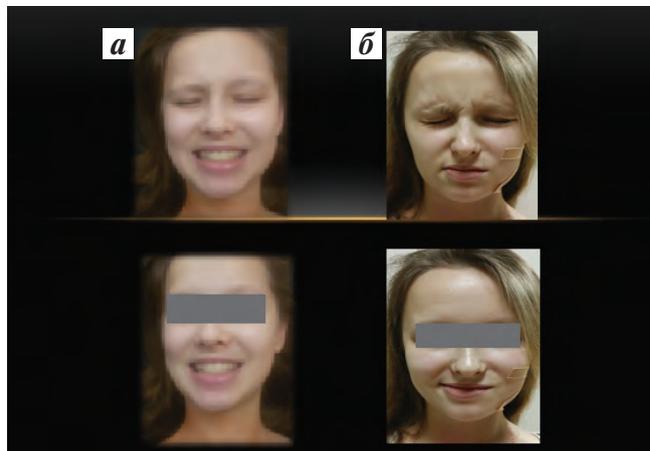


Рис. 19. Вид пациентки до (а) и через 3 нед после (б) паротидэктомии с пластикой лицевого нерва (гипоглоссо-фациальный анастомоз)

В заключение представлю случай ребенка с новообразованием околоушной области, которое росло в течение 5 лет. Все это время пациентка наблюдалась у стоматолога, консультировалась у челюстно-лицевого хирурга. Диагноз «Рак околоушной слюнной железы» был верифицирован только при появлении интенсивных болей. При операциях на околоушной слюнной железе часто приходится пересекать ветви лицевого нерва, связанные с опухолью. В данном случае с целью реабилитации мимической мускулатуры ребенку проведена реконструктивная операция на лицевом нерве (наложен гипоглоссо-фациальный анастомоз). На рис. 19 представлен вид ребенка до и после хирургического лечения.

В целом, мы постарались показать, что своевременное оказание квалифицированной помощи в рамках мультидисциплинарной команды способствует достижению хороших результатов в лечении детей с новообразованиями органов головы и шеи!