

<https://doi.org/10.21682/2311-1267-2026-13-1-24-38>



Место трансназальной эндоскопической хирургии в комплексном лечении детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации

А.Д. Родина¹, О.А. Меркулов¹, В.Г. Поляков¹⁻³, Ю.В. Артеменко¹, В.В. Мигунова¹, Т.В. Горбунова^{1,3},
С.Р. Варфоломеева^{1,2}

¹ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 23;

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России;
Россия, 125993, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1;

³ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова»
Минздрава России; Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, 1

Контактные данные: Анастасия Дмитриевна Родина dr.rodinaAD@yandex.ru

Введение. Злокачественные опухоли параменингеальной локализации различны по своей морфологии. Наиболее частыми являются рабдомиосаркома, эстезионейробластома и недифференцированный рак. Рабдомиосаркома — самый распространенный вариант сарком мягких тканей. Показатель заболеваемости составляет 0,9 на 100 тыс. детского населения. Согласно данным Детской онкологической группы (COG), применение комплексного интенсивного противоопухолевого лечения, включающего в себя многокомпонентную химиотерапию, лучевую терапию, современные хирургические технологии, привело к увеличению показателей общей 5-летней выживаемости до 70 %. Развиваясь в этих анатомических структурах, рабдомиосаркома вовлекает в процесс несколько прилежащих анатомических зон, в том числе орган зрения и головной мозг. Лечение детей с параменингеальной рабдомиосаркомой требует не только достижения онкологического радикализма, но и минимизации отдаленных последствий терапии, влияющих на качество жизни. В этом контексте выбор хирургической хирургией приобретает особое значение. Открытые доступы, несмотря на свою эффективность, сопряжены с риском повреждения зон роста лицевого скелета и значительными косметическими дефектами. В то же время трансназальная эндоскопическая хирургия позволяет избежать этих недостатков, обеспечивая при этом адекватный онкологический контроль, что делает ее более предпочтительным методом в педиатрической практике.

Цель исследования — продемонстрировать возможности и преимущества трансназальной эндоскопической хирургии в лечении детей с параменингеальной рабдомиосаркомой.

Материалы и методы. В исследование включены 36 пациентов в возрасте от 9 месяцев до 14 лет с диагнозом рабдомиосаркомы параменингеальной локализации, которым проводилось специальное лечение в период с 2017 по 2022 г. Среди них преобладали мальчики — 20 (56 %). Всем пациентам проводилось хирургическое лечение в условиях в НИИ ДОиГ им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Результаты. При медиане наблюдения 60 мес в исследуемой группе живы 25 (68 %) пациентов. Зарегистрировано 10 (29 %) летальных исходов, из них 9 (26 %) были обусловлены прогрессированием основного заболевания, 1 (3 %) — осложнениями проведенной терапии. Один (3 %) пациент выбыл из дальнейшего наблюдения.

Выводы. Расширение применения трансназальной эндоскопической хирургии в лечении детей с параменингеальной рабдомиосаркомой обусловлено уникальным сочетанием преимуществ: превосходной интраоперационной визуализацией, обеспечивающей радикальность вмешательства, и минимальной травматичностью, что позволяет сохранить интактные анатомические структуры. Дальнейшее развитие этой методики, в свою очередь, стимулируется технологическими инновациями и тесным междисциплинарным взаимодействием.

Ключевые слова: дети, рабдомиосаркома головы и шеи, трансназальная эндоскопическая хирургия, лучевая терапия, химиотерапия

Для цитирования: Родина А.Д., Меркулов О.А., Поляков В.Г., Артеменко Ю.В., Мигунова В.В., Горбунова Т.В., Варфоломеева С.Р. Место трансназальной эндоскопической хирургии в комплексном лечении детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2026;13(1):24–38.

Информация об авторах

А.Д. Родина: научный сотрудник, врач-детский онколог онкологического отделения № 3 (химиотерапии опухолей головы и шеи) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: dr.rodinaAD@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-8356-0625>, SPIN-код: 5915-0784

О.А. Меркулов: д.м.н., старший научный сотрудник детского онкологического отделения хирургических методов лечения НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: 9166718244@mail.ru; <https://orcid.org/000-0002-8533-0724>

В.Г. Поляков: академик РАН, д.м.н., профессор, советник директора НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова, профессор кафедры последипломного образования врачей департамента профессионального образования НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, заведующий кафедрой детской онкологии им. акад. Л.А. Дурнова РМАНПО, профессор кафедры ЛОР-болезней педиатрического факультета ДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, e-mail: vgp-04@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8096-0874>, SPIN-код: 8606-3120

Ю.В. Артеменко: врач-рентгенолог, врач ультразвуковой диагностики рентгенодиагностического отделения НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, e-mail: jul.artko@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-8827-748X>, SPIN-код: 5956-7279

В.В. Мигунова: врач-детский онколог онкологического отделения № 3 (химиотерапии опухолей головы и шеи) НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина; <https://orcid.org/0000-0003-3982-3066>

Т.В. Горбунова: к.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения № 3 (химиотерапии опухолей головы и шеи), главный врач НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова, сотрудник кафедры последиplomного образования врачей департамента профессионального образования НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, ассистент кафедры ЛОР-болезней педиатрического факультета ДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, e-mail: wasicsol@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5805-726X>, SPIN-код: 9740-368

С.Р. Варфоломеева: д.м.н., профессор, директор НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова, профессор кафедры последиplomного образования врачей департамента профессионального образования НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, профессор кафедры детской онкологии им. акад. Л.А. Дурнова РМАНПО, e-mail: s.varfolomeeva@ronc.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6131-1783>

Вклад авторов

А.Д. Родина: участие в лечении, подготовка обзора тематической литературы, формирование статьи и ее написание

О.А. Меркулов: хирургическое сопровождение пациента, формирование статьи и ее написание

В.Г. Поляков: участие в концепции лечения, научное руководство и литературное редактирование статьи

Ю.В. Артеменко: интерпретация описания МРТ при первичной диагностике, в ходе лечения и катамнезе, коллекция иллюстративного материала с комментариями

В.В. Мигунова: подготовка обзора тематической литературы

Т.В. Горбунова, С.Р. Варфоломеева: участие в концепции лечения, научное и литературное редактирование

Transnasal endoscopic surgery in the complex treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma

A.D. Rodina¹, O.A. Merkulov¹, V.G. Polyakov¹⁻³, E.V. Artemenko¹, V.V. Migunova¹, T.V. Gorbunova^{1,3}, S.R. Varfolomeeva^{1,2}

¹N.N. Blokhin National Medical Research Centre of Oncology, Ministry of Health of Russia; 23 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia;

²Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Ministry of Health of Russia; Bldg. 1, 2/1 Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; ³N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow, 117997, Russia

Introduction. Malignant tumors of the parameningeal region are neoplasms with varying morphologies. The most common malignant tumors of this location are rhabdomyosarcoma, esthesioneuroblastoma, and undifferentiated carcinoma. Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma. The incidence rate of rhabdomyosarcoma is 0.9 per 100,000 children. According to the Children's Oncology Group, comprehensive, intensive antitumor treatment, including multiagent chemotherapy, radiation therapy, and modern surgical technologies, has increased overall 5-year survival rates to 70 %. Developing in these anatomical structures, rhabdomyosarcoma involves several adjacent anatomical areas, including the visual system and the brain. Treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma requires not only achieving oncological radicality but also minimizing the long-term consequences of therapy that impact quality of life. In this context, the choice of surgical approach – between traditional open surgeries and transnasal endoscopic surgery – takes on particular importance. Open approaches, despite their effectiveness, carry the risk of damaging the facial growth plates and causing significant cosmetic defects. However, transnasal endoscopic surgery avoids these drawbacks while ensuring adequate oncologic control, making it an increasingly preferred method in pediatric practice.

The aim of the study – demonstration of the capabilities and advantages of transnasal endoscopic surgery in the treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma.

Materials and methods. The study included 36 patients aged 9 months to 14 years diagnosed with parameningeal rhabdomyosarcoma who underwent specialized treatment between 2017 and 2022. Boys predominated – 20 (56 %). All patients underwent surgical treatment at the Research Institute of Preschool Education and Gynecology, N.N. Blokhin National Medical Research Center, Ministry of Health, Russia.

Results. After a median follow-up of 60 months, 25 patients (68 %) in the study group are alive. Deaths occurred in 10 patients (29 %), of which 9 (26 %) were due to disease progression, and 1 (3 %) was due to complications of the treatment. One patient (3 %) was lost to follow-up.

Conclusions. The expanded use of transnasal endoscopic surgery in the treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma is driven by a unique combination of advantages: excellent intraoperative visualization, ensuring radical intervention, and minimal trauma, preserving intact anatomical structures. Further development of this technique, in turn, is stimulated by technological innovations and close interdisciplinary collaboration.

Key words: children, head and neck rhabdomyosarcoma, transnasal endoscopic surgery, radiation therapy, chemotherapy

For citation: Rodina A.D., Merkulov O.A., Polyakov V.G., Artemenko E.V., Migunova V.V., Gorbunova T.V., Varfolomeeva S.R. Transnasal endoscopic surgery in the complex treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2026;13(1):24–38.

Information about the authors

A.D. Rodina: Researcher, Pediatric Oncologist of Oncology Department No. 3 (Chemotherapy for Head and Neck Tumors) at the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr.rodinaAD@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-8356-0625>, SPIN-code: 5915-0784

O.A. Merkulov: Dr. of Sci. (Med.), Senior Researcher of Pediatrics Oncology Department of Surgical Treatment Methods at the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: 9166718244@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8533-0724>

V.G. Polyakov: Academician of RAS, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Advisor to the Director of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov, Professor of the Department of Postgraduate Education of Physicians, Department of Professional Education at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Head of the Department of Pediatric Oncology named after Academician L.A. Durnov at the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Ministry of Health of Russia, Professor of the Department of ENT Diseases of the Faculty of Pediatrics of the Faculty of Continuing Professional Education of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, e-mail: vgp-04@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8096-0874>, SPIN-code: 8606-3120

Yu.V. Artemenko: Radiologist, Ultrasound Diagnostics Physician of Department of X-ray Diagnostics at the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, e-mail: jul.artko@gmail.com; https://orcid.org/0000-0002-8827-748X, SPIN-code: 5956-7279

V.V. Migunova: Pediatric Oncologist, Oncology Department No. 3 (Chemotherapy for Head and Neck Tumors) of Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of the Russia; https://orcid.org/0000-0003-3982-3066

T.V. Gorbusnova: Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher of the Oncology Department No. 3 (Chemotherapy of Head and Neck Tumors), Chief Physician of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov, Employee of the Department of Postgraduate Education of Physicians of the Department of Professional Education of the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of Russia, Assistant of the Department of ENT Diseases of the Faculty of Pediatrics of the Faculty of Continuing Professional Education of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, e-mail: wasicol@mail.ru; https://orcid.org/0000-0001-5805-726X, SPIN-код: 9740-368

S.R. Varfolomeeva: Dr. of Sci. (Med.), Professor, Director of the Pediatric Oncology and Hematology named after Academician of the Russian Academy of Medical Sciences L.A. Durnov, Professor of Department of Postgraduate Education of Physicians of Department of Professional Education at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Professor of Department of Pediatric Oncology named after Academician L.A. Durnov at the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Ministry of Health of Russia, e-mail: s.varfolomeeva@ronc.ru; https://orcid.org/0000-0001-6131-1783

Authors' contributions

A.D. Rodina: participation in treatment, preparation of a review of thematic literature, formation of the article and its writing

O.A. Merkulov: surgical support of the patient, preparation of the article and its writing

V.G. Polyakov: participation in the treatment concept, scientific supervision, and edition of the article

Yu.V. Artemenko: interpretation of the MRI data during initial diagnosis, treatment, and follow-up, compiled illustrative material with commentary

V.V. Migunova: review of the relevant literature

T.V. Gorbusnova, S.R. Varfolomeeva: participation in the treatment concept, scientific and literary editing

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. / **Funding.** The study was performed without external funding.

Введение

Рабдомиосаркома — злокачественное новообразование из эмбриональных мезенхимальных клеток, частота заболеваемости составляет 0,9 на 100 тыс. детского населения [1].

В 40 % случаев рабдомиосаркома локализуется в области головы и шеи, при этом на случаи параменингеального (граничащего с основанием черепа) распространения опухоли приходится до 15 %, что считается неблагоприятным прогностическим фактором. В эту группу мы относим опухоли полости носа и околоносовых пазух (40 %), носоглотки (25 %), крылонебной и подвисочной ямок (25 %), среднего уха (15 %), а также образования орбиты с интракраниальным распространением (15 %). Развиваясь в этих анатомических структурах, новообразования вовлекают в процесс несколько прилежащих анатомических зон [2, 3].

Клинические проявления разнообразны и неспецифичны. Пациенты предъявляют жалобы на затруднение носового дыхания, заложенность носа, выделения из полости носа различного характера, слезотечение, головную боль и головокружение, субфебрилитет. При большей распространенности опухолевого процесса присоединяются симптомы вовлечения черепно-мозговых нервов, а также опухолевые изменения мягких тканей лица.

До начала 1960-х годов основным методом лечения детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации было хирургическое удаление первичной опухоли с последующей лучевой терапией (в случае нерадикальной операции). Общая выживаемость составляла 5 % [4].

Настоящим прорывом в лечении данной группы детей стал комплексный подход, включающий использование многокомпонентной химиотерапии,

лучевой терапии и хирургического вмешательства, что значительно улучшило показатели выживаемости [5]. Так, общая 5-летняя выживаемость, по данным зарубежных коллег, составляет 73 % [6]. К сожалению, в 25 % случаев при инициальной диагностике выявляются отдаленные метастазы в легких, костях, костном мозге, в 8 % — лептоменингеальное метастазирование [7]. Общая 5-летняя выживаемость данной группы пациентов составляет всего 5–10 %.

Хирургическое лечение детей с рабдомиосаркомой является неотъемлемой частью в комплексе противоопухолевых мероприятий, поскольку пациенты с полным удалением опухоли (R0 — с краем не менее 1 см, микроскопически свободным от опухолевых клеток) имеют наилучший прогноз.

Основным стандартом хирургического лечения опухолей основания черепа являлась открытая краниофациальная резекция. Однако, согласно результатам крупнейшего международного мультицентрового исследования, данный подход ассоциирован с высоким уровнем послеоперационных осложнений, достигающим 36,3 % [8].

Опухоли, распространяющиеся в крылонебную и подвисочную ямки, традиционно считаются одними из самых сложных для хирургического доступа. Классические работы отечественных нейрохирургов детально описывают технику открытых краниофациальных доступов к этим анатомическим областям [9].

В отечественной детской онкологии подход к хирургическому лечению рабдомиосаркомы параменингеальной локализации претерпел значительную эволюцию, схожую с общемировыми тенденциями. Ведущие российские центры смещают акцент с агрессивных открытых краниофациальных резекций в сторону органосохраняющих функциональных методик, реализуемых в рамках мультимодальной терапии.

Отечественные исследователи в своих работах подчеркивают, что трансназальная эндоскопическая хирургия перестала быть методом исключительно биопсии. Наши коллеги из НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (И.Н. Ворожцов и соавт., 2019) представили опыт эндоскопического лечения 6 пациентов с параменингеальной рабдомиосаркомой. В их серии случаев R0-резекция была достигнута у 50 % больных, что сопоставимо с нашими данными. Авторы также подчеркивают, что трансназальный доступ является эффективной альтернативой открытым операциям, обеспечивая лучший эстетический результат [10].

В медицинской литературе за последние два десятилетия накоплен опыт эндоскопической трансназальной хирургии для взрослых больных со злокачественными опухолями полости носа, околоносовых пазух и основания черепа. Исследователи отметили снижение частоты осложнений, связанных с эндоскопическими подходами при правильно выбранных группах больных.

В ретроспективном исследовании P. Nicolai et al. (1996–2006 гг.) сообщается о серии наблюдений из 134 пациентов, которым проведено трансназальное эндоскопическое удаление злокачественных новообразований носоглотки с распространением на основание черепа. Общая 5-летняя выживаемость достигла 85 %. Авторы предположили, что метод эндоскопической хирургии при правильном планировании может быть альтернативой стандартным хирургическим подходам при лечении этой группы пациентов [11].

В исследовании, опубликованное R. Rawal et al., вошли 952 взрослых пациента с опухолями синусоназального тракта [12]. Всем пациентам на разных этапах противоопухолевого лечения выполнялось эндоскопическое удаление злокачественной опухоли. Общая 2- и 5-летняя выживаемость пациентов составила 87,5 % и 72,3 % соответственно (медиана наблюдения – $43,0 \pm 19,5$ мес).

В исследовании, опубликованном G. Carrabba et al., отмечено, что при одинаковых хирургических возможностях открытых и эндоскопических трансназальных подходов применение последних способствовало достоверному снижению количества рецидивов [13].

Накопление значительного опыта применения эндоскопической хирургии у взрослых пациентов стимулировало интерес к трансляции этой технологии для решения аналогичных задач в детской онкологии. Интеграция трансназальной эндоскопической хирургии в протоколы лечения детей с параменингеальной рабдомиосаркомой рассматривается как решающий шаг в оптимизации комплексной терапии данной группы пациентов [14, 15]. Анализ зарубежной медицинской литературы показал, что трансназальная эндоскопическая хирургия является безопасным и эффективным методом лечения детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации [8].

Недавнее исследование отечественных авторов подтверждает, что внедрение малоинвазивных эндоскопических методик в структуру риск-адаптированной терапии достоверно улучшает прогноз у детей с параменингеальной рабдомиосаркомой [16].

Современные лечебные протоколы для злокачественных опухолей параменингеальной локализации, разработанные ведущими кооперативными группами (IRSG и COG), четко определяют роль и место трансназальной эндоскопической хирургии в рамках комплексной терапии [17].

Адекватный интраоперационный гемостаз является наиболее важным фактором успеха при эндоназальном удалении параменингеальной рабдомиосаркомы у детей, поскольку он обеспечивает оптимальную визуализацию операционного поля. Неконтролируемое кровотечение не только повышает риск нерадикального удаления, но и может привести к жизнеугрожающим осложнениям. В связи с этим предоперационная оценка с помощью магнитно-резонансной и компьютерной томографии с контрастированием имеет двойную цель: во-первых, определить точные границы опухоли, а во-вторых, идентифицировать питающие сосуды для планирования их возможной предоперационной эмболизации.

Выполнение радикальных резекций (R0) в условиях сложной анатомии детского черепа требует высокой точности. Отечественные исследователи подчеркивают ключевую роль компьютер-ассистированной навигационной системы. Использование навигации позволяет безопасно работать в непосредственной близости к основанию черепа и орбите, контролируя границы резекции в реальном времени, что является необходимым условием современной эндоскопической онкохирургии [18].

Стандарт лечения параменингеальной рабдомиосаркомы – химиолучевая терапия, однако ее обратной стороной является тяжелый мукозит. Воспалительные изменения, потенцируемые химиотерапией, становятся необратимыми при дозах более 40 Гр, приводя к некрозу и рефрактерному к медикаментам риносинуситу [19]. Для решения этой клинической проблемы в детской онкологии был успешно адаптирован современный хирургический подход. Сегодня функциональная эндоскопическая хирургия околоносовых пазух (functional endoscopic sinus surgery, FESS) является новым стандартом, позволяющим эффективно контролировать воспалительные осложнения и обеспечивать непрерывность основного противоопухолевого лечения.

В данной статье представлены результаты лечения пациентов с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации, получавших комплексное противоопухолевое лечение с применением трансназальной эндоскопической хирургии в условиях отделения опухолей головы и шеи НИИ ДООиГ им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Материалы и методы

В исследование были включены 36 пациентов в возрасте от 9 месяцев до 14 лет, которые наблюдались и лечились в НИИ ДООиГ им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России в период с 2017 по 2022 г. Критериями включения являлись морфологически подтвержденный диагноз рабдомиосаркомы параменингеальной локализации у пациентов в возрасте до 18 лет, а также согласие пациента и его законных представителей на все виды противоопухолевого лечения. Регистрация исходов исследования осуществлялась лечащими врачами в медицинских картах больных и обрабатывалась авторами данной статьи. Использован метод статистического наблюдения. Результаты обрабатывались программой SPSS-15.

Заболевание несколько чаще встречалось у мальчиков – 20 (56 %) случаев. Медиана возраста пациентов на момент установления диагноза – 6 лет. Анамнез заболевания (от появления первых признаков болезни до постановки диагноза) в нашем исследовании составил в среднем 7 мес.

Распространенность опухолевого процесса оценивалась на основании проведения комплексного обследования, включающего магнитно-резонансную томографию основания черепа, головы и шеи, головного и спинного мозга с внутривенным контрастированием, ультразвуковую томографию мягких тканей шеи и органов брюшной полости, компьютерную томографию органов грудной полости, радиоизотопные исследования (рис. 1).

У всех 36 (100 %) пациентов опухоль располагалась параменингеально, однако среди анатомических зон распространения первичной опухоли следует отметить полость носа – 22 (62 %) случая, верхнечелюстную пазуху – 21 (58 %), крыловидно-небную и подвисочную ямки – 20 (56 %), носоглотку – 19 (53 %), клетки решетчатого лабиринта – 18 (50 %), основную пазуху и орбиту – 14 (39 %). Распространение в полость черепа отмечено в 14 (39 %) случаях, в основном в переднюю и заднюю черепные ямки (рис. 2).

Всем пациентам проведена биопсия опухоли и/или регионарного метастатического лимфатического узла. Диагноз рабдомиосаркомы подтвержден гистологически и иммуногистохимически у всех пациентов. Наибольшую долю среди обследованных составляли пациенты с эмбриональной рабдомиосаркомой – 22 (60 %).

Определение стадии заболевания проводилось по TNM-классификации (8-й пересмотр, 2017 г.). Характеристика пациентов представлена в табл. 1.

В соответствии с данной классификацией мы наблюдали преобладание пациентов с местно-распространенной стадией заболевания. У 29 (79 %) пациентов выявлена опухоль более 5 см (T2), причем T2a – только в 3 (10 %) случаях, а в остальных 26 (90 %) случаях – с инвазией в соседние мышцы или органы (T2b). Метастазы в регионарных лимфатических узлах

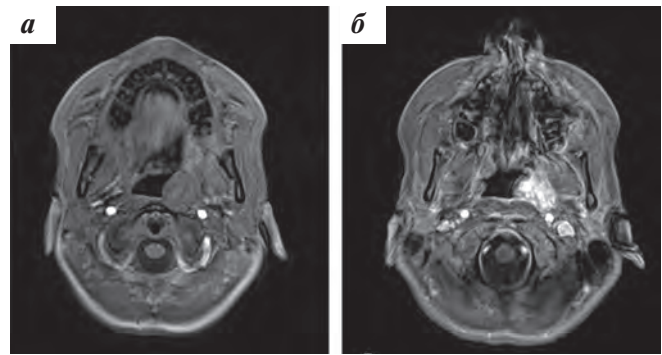


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография пациента Р., 12 лет, с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации, T2aN1M0, стадия III: а – в режиме T1-взвешенного изображения (ВИ) в аксиальной проекции; б – в режиме T1-ВИ в аксиальной проекции после введения контрастного препарата. Опухоль прилежит к слуховой трубе, небной миндалине, задние отделы образования расположены вблизи левой внутренней сонной артерии, отмечается интенсивное неравномерное накопление контрастного препарата в структуре опухоли

Fig. 1. Magnetic resonance imaging of patient R., 12 years old, diagnosed with paramenigeal rhabdomyosarcoma, T2aN1M0, stage III: a – T1-weighted image in axial projection; б – T1-weighted image in axial projection after contrast agent administration. The tumor is adjacent to the auditory tube and palatine tonsil; the posterior portions of the tumor are located near the left internal carotid artery, intense, uneven accumulation of contrast agent is observed within the tumor structure

(N1) определялись у 8 (22 %) пациентов. Отдаленные метастазы (M1) в легких при первичной диагностике выявлены у 5 (14 %) пациентов, метастатическое поражение костей – у 1 (3 %), лептоменингеальные метастазы (подтвержденные при цитологическом исследовании ликвора) – у 1 (3 %). Клиническая группа 3 установлена у 29 (81 %), а клиническая группа 4 – у 7 (19 %) пациентов.

При ретроспективном анализе историй болезни пациентов установлено, что все (100 %) они получили от 5 до 18 курсов химиотерапии. Основной режим химиотерапии, согласно протоколу лечения больных с саркомами мягких тканей, утвержденному в 2015 г., проведен 13 (35 %) пациентам.

У 11 (29 %) пациентов использовался протокол риск-адаптированного лечения Европейской кооперативной исследовательской группы Общества детских онкологов и гематологов (GPOH) по мягкотканым саркомам (CWS 2009). В 4 (11 %) случаях проведено противоопухолевое лечение по протоколу CWS 2002. Трех (8 %) пациентам проводились курсы химиотерапии по протоколу RMS 2005. В 1 (3 %) случае проводилась терапия по протоколу для больных рабдомиосаркомой среднего риска (ДОРМС-06). Индивидуальные программы лечения проводились у 4 (11 %) больных, которые поступили в НИИ ДООиГ им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России с рецидивом рабдомиосаркомы.

Пациенту с лептоменингеальным метастазированием рабдомиосаркомы параменингеальной локализации дополнительно проводилась интратекальная химиотерапия в рамках лечения по протоколу CWS 2009.

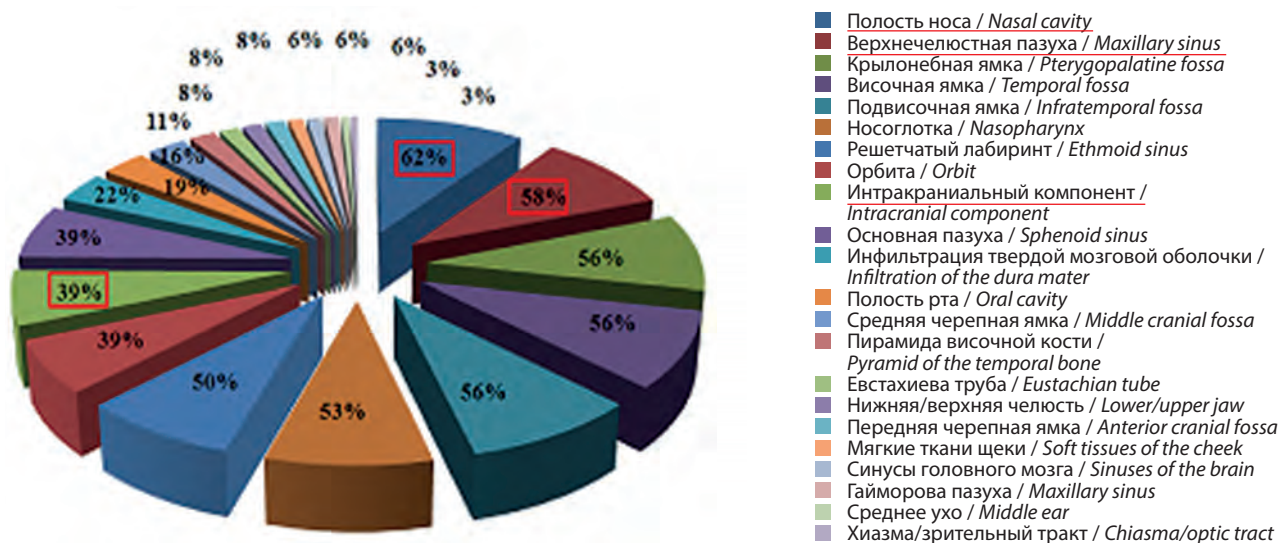


Рис. 2. Результаты исследования 36 пациентов с рабдомиосаркомой параменнгеальной локализации — частота вовлечения в опухолевый процесс различных анатомических зон при инициальной диагностике

Fig. 2. Results of research on 36 patients diagnosed with rhabdomyosarcoma of parameningeal localization — the frequency of involvement of various anatomical zones in the tumor process at initial diagnosis

Лучевая терапия (3D-конформное облучение в режиме 1,8 Гр/сут 5 дней/нед) проведена 35 (98 %) пациентам — облучение первичной опухоли выполнено в суммарной очаговой дозе (СОД) 50,4 Гр, дополнительно облучались лимфатические узлы шеи у 8 (22 %) больных в СОД 45,0 Гр, а также 1 (3 %) пациенту подведена лучевая терапия на краниоспинальную область в СОД 36,0 Гр.

Хирургическое лечение получили все (100 %) пациенты на различных этапах противоопухолевой терапии. Проведено 50 хирургических вмешательств у 36 пациентов.

Эндоскопическая трансназальная хирургия как этап диагностики

Эндоскопические трансназальные биопсии опухоли проведены у 8 (22 %) пациентов на диагностическом этапе, из них у 3 (37 %) — для подтверждения рецидива заболевания. Во всех случаях получен материал для гистологического и иммуногистохимического исследований. Среднее время проведения биопсии составило 52 ± 17 мин. Средняя кровопотеря — 22 ± 4 мл.

Интраоперационная навигация играет основную роль на данном этапе, обеспечивая точную ориентацию относительно анатомических ориентиров, границ опухоли и нейрососудистых структур, гарантирует точность локализации при заборе материала для гистологического исследования, что критически важно для верификации диагноза. Мы использовали электромагнитную навигационную систему Stelth Station S8, что повысило точность хирургических манипуляций и позволило объединить результаты компьютерного томографического исследования с внутривенным контрастированием и магнитно-резонансного томографического исследования, которые дополняют друг друга и помогают хирургу

сформировать целостную анатомическую картину операционной области. Следует отметить, что изображения, на которых основана навигация, являются предоперационными, поэтому они не отражают хирургические изменения в реальном времени.

Эндоскопическая трансназальная хирургия как этап комплексного лечения

Первоочередной задачей хирургического этапа является достижение радикального удаления опухоли с гистологически чистыми (отрицательными) краями. Техника удаления — единым блоком (en bloc) или по частям (piecemeal) — является вторичной по отношению к основной цели — онкологическому радикализму. Для достижения этой цели необходим непрерывный эндоскопический контроль над операционным полем, позволяющий точно идентифицировать границы опухоли. Неотъемлемым условием успешной эндоскопической операции является поддержание чистого операционного поля. Это достигается за счет тщательного гемостаза с применением адекватной аспирации и коагуляции. Обеспечение хорошей визуализации необходимо не только для тотального удаления опухоли, но и для качественной одномоментной реконструкции дефекта основания черепа. Такой подход является важным фактором профилактики продолженного роста, местного рецидива и диссеминации опухоли, связанных с неполным удалением. Стандартная хирургическая техника эндоскопической передней резекции основания черепа включает в себя резекцию средних носовых раковин с последующей двусторонней антростомией, сфеноидотомией и у детей старше 14 лет — фронтальной синусотомией. Эти этапы необходимы для создания широкого хирургического коридора, экспозиции основания черепа, идентификации основных анатомических ориентиров и контроля над краями решетчатой пластинки.

Таблица 1. Характеристика пациентов с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации (начало)
Table 1. Characteristics of patients with parameningeal rhabdomyosarcoma (beginning)

Пациент <i>Patient</i>	Пол <i>Sex</i>	Возраст, годы <i>Age, years</i>	Морфологический вариант <i>Morphological</i>	Стадия <i>Stage</i>	Хирургический этап <i>Surgery</i>				Эффект лечения <i>Effect of treatment</i>	Статус <i>Status</i>
					биопсия опухоли <i>biopsy</i>	циторе- дуктивное удаление <i>cytoreductive</i>	second-look- операция second-look surgery	FESS		
№ 1	Муж- ской <i>Male</i>	7,7	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	—	—	Piecemeal R0	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 2	Муж- ской <i>Male</i>	3,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M1 (легкие/ lungs)	—	Piecemeal R1	—	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 3	Муж- ской <i>Male</i>	6,6	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	—	—	Piecemeal R0	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Умер, развитие ок- клюзионной гидроцефали <i>Died, development of occlusive hydrocephalus</i>
№ 4	Муж- ской <i>Male</i>	12,7	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	—	—	En bloc R0	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 5	Муж- ской <i>Male</i>	12,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	—	Piecemeal R1	—	—	Прогрессирование (метастазы в серд- це, лептоменинге- альные метастазы) на фоне лечения <i>Progression (heart metastases, leptomeningeal metastases) during treatment</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 6	Жен- ский <i>Female</i>	4,1	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	—	Piecemeal R1	En bloc R0	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 7	Жен- ский <i>Female</i>	3,0	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M1 (легкие/ lungs)	—	—	En bloc R0	—	Метастатический рецидив (лептоменинге- альные метастазы) через 2 мес <i>Metastatic relapse (leptomeningeal metastases) after 2 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 8	Муж- ской <i>Male</i>	2,7	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2aN0M0	—	—	Piecemeal R0	—	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 9	Муж- ской <i>Male</i>	8,0	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	Да <i>Yes</i>	Piecemeal R1	En bloc R0	—	Метастатический рецидив (кости) через 19 мес <i>Metastatic relapse (bones) after 19 months</i>	В процессе противореци- дивного лечения <i>In the process of anti-relapse treatment</i>
№ 10	Муж- ской <i>Male</i>	0,9	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T1bN0M0	—	—	—	—	Локальный реци- див через 6 мес <i>Local relapse after 6 months</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 11	Жен- ский <i>Female</i>	5,4	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN1M0	Да <i>Yes</i>	—	Piecemeal R1	—	Локальный реци- див через 6 мес <i>Local relapse after 6 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 12	Жен- ский <i>Female</i>	4,0	Недифференци- рованная рабдо- миосаркома <i>Undifferentiated rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M1 (легкие/ lungs)	—	Piecemeal R1	Piecemeal R1	—	Прогрессирование (лептоменингеаль- ные метастазы) на фоне лечения <i>Progression (leptomeningeal metastases) during treatment</i>	Умер <i>Died</i>

Таблица 1. Характеристика пациентов с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации (продолжение)
Table 1. Characteristics of patients with parameningeal rhabdomyosarcoma (continuation)

Пациент <i>Patient</i>	Пол <i>Sex</i>	Возраст, годы <i>Age, years</i>	Морфологический вариант <i>Morphological</i>	Стадия <i>Stage</i>	Хирургический этап <i>Surgery</i>				Эффект лечения <i>Effect of treatment</i>	Статус <i>Status</i>
					биопсия опухоли <i>biopsy</i>	циторе- дуктивное удаление <i>cytoreductive</i>	second-look- операция <i>second-look surgery</i>	FESS		
№ 13	Жен- ский <i>Female</i>	12,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	Piecemeal R1	En bloc R1	–	Метастатический рецидив (лимфатические узлы шеи) через 16 мес <i>Metastatic relapse (neck lymph nodes) after 16 months</i>	В процессе противоре- цидивного лечения <i>In the process of anti-relapse treatment</i>
№ 14	Муж- ской <i>Male</i>	3,9	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2aN0M0	–	–	En bloc R0	Да <i>Yes</i>	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 15	Муж- ской <i>Male</i>	1,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T1aN0M0	–	Piecemeal R1	En bloc R0	–	Локальный реци- див через 6 мес <i>Local relapse after 6 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 16	Муж- ской <i>Male</i>	8,0	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	–	Да <i>Yes</i>	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 17	Жен- ский <i>Female</i>	2,6	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T1bN0M0	–	Piecemeal R1	En bloc R0	Да <i>Yes</i>	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 18	Жен- ский <i>Female</i>	4,0	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	Piecemeal R1	–	Метастатический рецидив (лептоменинге- альные метастазы, метастазы в сердце, легкие) через 6 мес <i>Metastatic relapse (leptomeningeal metastases, heart, lungs) after 6 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 19	Жен- ский <i>Female</i>	7,6	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M1 (легкие/ <i>lungs</i>)	Да <i>Yes</i>	–	–	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 20	Жен- ский <i>Female</i>	4,0	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	Да <i>Yes</i>	–	–	–	Выбыл из наблюдения <i>Dropped out of observation</i>	
№ 21	Муж- ской <i>Male</i>	1,1	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T1bN1M0	–	–	En bloc R0	–	Метастатический рецидив (лимфатические узлы шеи) через 8 мес <i>Metastatic relapse (neck lymph nodes) after 8 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 22	Муж- ской <i>Male</i>	9,3	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	Да <i>Yes</i>	–	En bloc R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 23	Жен- ский <i>Female</i>	13,7	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN1M1 (кости, костный мозг/ <i>bones, bone marrow</i>)	Да <i>Yes</i>	–	Piecemeal R1	–	Метастатический рецидив (лептоменинге- альные метастазы, метастазы в молочную железу) через 6 мес <i>Metastatic relapse (leptomeningeal metastases, mammary gland) after 6 months</i>	Умер <i>Died</i>

Таблица 1. Характеристика пациентов с рабдомиосаркомой параменнгеальной локализации (окончание)
Table 1. Characteristics of patients with parateningeal rhabdomyosarcoma (end)

Пациент <i>Patient</i>	Пол <i>Sex</i>	Возраст, годы <i>Age, years</i>	Морфологический вариант <i>Morphological</i>	Стадия <i>Stage</i>	Хирургический этап <i>Surgery</i>				Эффект лечения <i>Effect of treatment</i>	Статус <i>Status</i>
					биопсия опухоли <i>biopsy</i>	циторе- дуктивное удаление <i>cytoreductive</i>	second-look- операция <i>second-look surgery</i>	FESS		
№ 24	Жен- ский <i>Female</i>	3,9	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN1M1 (лепто- менин- геальные метастазы/ <i>leptomeningeal metastases</i>)	–	–	–	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 25	Муж- ской <i>Male</i>	6,1	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M1 (легкие/ <i>lungs</i>)	–	–	En bloc R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 26	Жен- ский <i>Female</i>	4,8	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	Piecemeal R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 27	Муж- ской <i>Male</i>	12,1	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2aN1M0	–	–	En bloc R0	Да <i>Yes</i>	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 28	Жен- ский <i>Female</i>	4,2	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	Piecemeal R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 29	Муж- ской <i>Male</i>	8,9	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2aN0M0	–	–	En bloc R0	Да <i>Yes</i>	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 30	Муж- ской <i>Male</i>	4,3	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	Да <i>Yes</i>	Piecemeal R1	En bloc R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 31	Муж- ской <i>Male</i>	11,5	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	Piecemeal R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 32	Жен- ский <i>Female</i>	4,1	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T1bN0M0	–	–	En bloc R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 33	Жен- ский <i>Female</i>	3,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN1M0	–	Piecemeal R0	–	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 34	Муж- ской <i>Male</i>	4,3	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN1M0	Да <i>Yes</i>	–	Piecemeal R1	–	Локальный реци- див через 25 мес <i>Local relapse after 25 months</i>	Умер <i>Died</i>
№ 35	Жен- ский <i>Female</i>	7,7	Эмбриональная рабдомиосаркома <i>Embryonal rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	En bloc R0	–	Полный ответ <i>Complete response</i>	Жив <i>Alive</i>
№ 36	Муж- ской <i>Male</i>	5,0	Альвеолярная рабдомиосаркома <i>Alveolar rhabdomyosarcoma</i>	T2bN0M0	–	–	–	–	Прогрессирование (лептоменингеаль- ные метастазы) на фоне лечения <i>Progression (leptomeningeal metastases) during treatment</i>	Умер <i>Died</i>

В нашем исследовании мы применили тактику промежуточного хирургического вмешательства. Десять (27 %) пациентов подверглись эндоскопическому удалению опухоли после 9 нед индукционной химиотерапии. Это позволило нам не только получить материал для оценки степени лечебного патоморфоза, но и на основе этих данных более точно стратифицировать пациентов, определяя показания к послеоперационной лучевой и адъювантной химиотерапии.

У 6 (17 %) пациентов на этапе предоперационной подготовки по результатам магнитно-резонансной и компьютерной томографии выявлена гипертансуляция опухоли. Большое количество развитых сосудов обуславливает высокий риск массивного кровотечения при попытке ее удаления. В целях исключения риска развития интраоперационного кровотечения выполнялась предоперационная эмболизация питающих опухоль сосудов (рис. 3). Средний объем кровопотери составил 56 ± 18 мл.

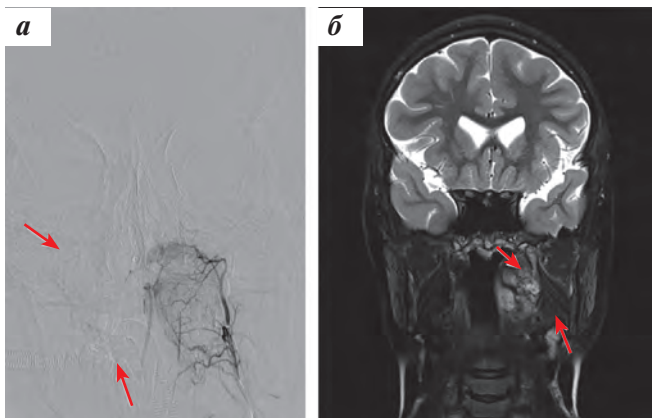


Рис. 3. Результаты исследования пациента Р., 12 лет, с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации, T2aN1M0, стадия III: а – селективная ангиография в прямой проекции с применением рентгеноконтрастного препарата. Отмечается локализованное увеличение количества сосудов в области левой крылонебной ямки с нарушением дихотомического деления; б – магнитно-резонансная томография в режиме T2-ВИ во фронтальной проекции с подавлением сигнала от жировой ткани. Отмечается усиленное накопление контрастного препарата опухолью солидной структуры параменингеальной локализации слева

Fig. 3. Patient R., 12 years old, diagnosed with parameningeal rhabdomyosarcoma, T2aN1M0, stage III: a – selective arteriography in a frontal projection using a radiocontrast agent. A localized increase in the number of vessels in the left pterygopalatine fossa with a violation of dichotomous division is noted; б – magnetic resonance imaging in T2-weighted mode in a frontal projection with signal suppression from fat tissue. Increased accumulation of the contrast agent by a solid tumor of the parameningeal localization on the left is noted

У 27 (75 %) пациентов было выполнено повторное хирургическое вмешательство (second-look-операция) в целях удаления резидуальной опухоли и оценки лечебного патоморфоза в удаленном материале. Анализ лекарственного патоморфоза показал высокую эффективность проведенной неадъювантной терапии. У подавляющего большинства пациентов (24 (89 %) из 27) был достигнут хороший ответ (III–IV степень). Из них полный патоморфоз

(IV степень), характеризующийся отсутствием жизнеспособных опухолевых клеток, был зафиксирован у 14 (52 %) пациентов. Выраженный патоморфоз (III степень, < 10 % жизнеспособных клеток) наблюдался у 10 (37 %) пациентов. Неудовлетворительный ответ на терапию (I–II степень) был отмечен лишь у 3 (11 %) пациентов, в том числе II степени – у 2 (7 %), и I степени – у 1 (4 %).

Применение данной методики позволило в 58 % случаев выполнить удаление опухоли en bloc, при этом радикальность вмешательства верифицировалась интраоперационным гистологическим исследованием маркированных замороженных срезов с краев удаленной опухоли.

В 11 (31 %) случаях была выполнена piecemeal-резекция. При этом полное удаление опухоли в группе en bloc составило 94 %, а в группе piecemeal – 55 %.

Следует подчеркнуть, что эндоскопическая хирургия не является универсальным методом для всех злокачественных новообразований основания черепа. Успех лечения напрямую зависит от тщательного отбора пациентов, который должен основываться на комплексной оценке распространенности опухолевого процесса и соматического статуса, включая наличие и степень компенсации сопутствующих заболеваний. Противопоказанием к селективному эндоскопическому доступу является значительное местное распространение опухоли, включая прорастание в орбиту, мягкие ткани лица, твердую мозговую оболочку, за пределы срединно-орбитального свода или в боковые отделы лобной пазухи. Относительным противопоказанием является распространение опухоли с вовлечением паренхимы головного мозга. Эндоскопическая краниофациальная резекция с ассистированием – вариант лечения опухолей с такими характеристиками.

Даже в случаях, когда радикальное удаление опухоли невозможно, трансназальная эндоскопическая хирургия сохраняет свою актуальность как метод функциональной и циторедуктивной хирургии. Основным показанием в таких ситуациях является декомпрессия нейроваскулярных структур, в первую очередь зрительного нерва, для предотвращения необратимой потери зрения у пациентов с неоперабельными новообразованиями.

Эндоскопические подходы обладают рядом существенных преимуществ по сравнению с традиционной открытой хирургией. Наиболее существенным отличием является отказ от наружных разрезов, краниотомии и остеотомий, что минимизирует хирургическую травму. Отсутствие необходимости в ретракции головного мозга значительно снижает риск его ушиба, отека и последующей энцефаломалиции. Эти факторы в совокупности способствуют сокращению сроков госпитализации и ускорению реабилитации пациента. Кроме того, эндоскопический доступ часто позволяет обойтись без таких вспомогательных процедур, как трахеостомия и установка люмбального дренажа.

Эндоскопическая трансназальная хирургия как реконструктивно-пластический этап лечения

Хирургия данного этапа основывается на принципах FESS с учетом изменений архитектоники операционной зоны, вызванной болезнью и предшествующими операциями.

Реконструктивно-пластические операции потребовалось выполнить в 5 (14 %) случаях. Основными показаниями для выполнения данной манипуляции были симптомы хронического воспаления с нарушением эвакуации патологического отделяемого из околоносовых пазух, ликвидация которых привела к восстановлению нормальных функций носовых структур. Необходимо отметить, что реконструктивно-пластические операции проведены спустя 3 года после завершения противоопухолевого лечения (рис. 4).

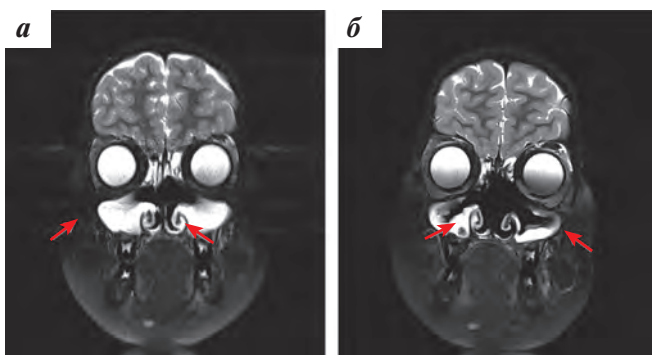


Рис. 4. Результаты исследования пациента Б., 11 лет, с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации, T2bN1M1, стадия IV, хронический двусторонний риносинусит: а – предоперационная магнитно-резонансная томография в режиме T2-ВИ во фронтальной проекции с подавлением сигнала от жировой ткани. Верхнечелюстные пазухи, ячейки решетчатой кости с обеих сторон тотально заполнены жидкостным содержимым (стрелки); б – магнитно-резонансная томография после операции в режиме T2-ВИ во фронтальной проекции с подавлением сигнала от жировой ткани. Отмечается снижение уровня жидкости (стрелки) в верхнечелюстных пазухах и ячейках решетчатой кости

Fig. 4. The results of the patient B.'s study, 11 years old, with the diagnosis of parameningeal rhabdomyosarcoma T2bN1M1 stage IV, chronic bilateral rhinosinusitis: а – preoperative magnetic resonance imaging in T2-weighted mode in the frontal projection with suppression of the signal from fat tissue. The maxillary sinuses and ethmoid cells on both sides are totally filled with fluid content (arrows); б – postoperative magnetic resonance imaging in T2-weighted mode in the frontal projection with suppression of the signal from fat tissue. A decrease in the fluid level (arrows) is noted in the maxillary sinuses and ethmoid cells

Результаты

Из общего числа включенных в наше исследование детей живы 24 (66 %), период наблюдения – от 1 мес до 5 лет. Выбыл из исследования 1 (2 %) пациент. Умерли от прогрессии опухоли 11 (30 %) пациентов, из них на фоне проведения лечения – 3 (27 %), в ранние сроки после окончания лечения (до 3 мес) – 1 (9 %), в период 5-летнего наблюдения – 5 (45 %). Один (2 %) пациент погиб от развития окклюзионной гидроцефалии.

График общей выживаемости (рис. 5) демонстрирует, что период наивысшего риска летальности приходится на первые 24–30 мес от момента вери-

фикации диагноза. В дальнейшем кривая выживаемости стабилизируется, выходя на плато после 4-го года наблюдения. Итоговая 5-летняя общая выживаемость в исследуемой когорте составила 55 % (95% доверительный интервал 38–75), что сопоставимо с данными ведущих мировых исследовательских групп (COG, CWS).

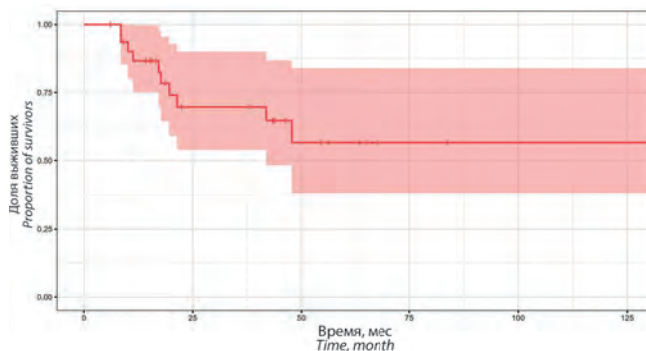


Рис. 5. Показатели общей 5-летней выживаемости у детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации

Fig. 5. Overall five-year survival rates in children with parameningeal rhabdomyosarcoma

Полный объем запланированных хирургических вмешательств – от первичной биопсии до FESS – был выполнен в 3 (8 %) случаях. У 1 (33 %) пациента из данной подгруппы в отдаленном периоде был диагностирован поздний диссеминированный рецидив заболевания, что подчеркивает системный характер заболевания и ограниченные возможности локального контроля, даже самого агрессивного, в предотвращении отдаленного метастазирования.

Хирургическая тактика у 5 пациентов заключалась в проведении 2 последовательных этапов: первичного циторедуктивного удаления опухоли и отсроченной second-look-операции.

Прогрессирование заболевания на фоне проводимой терапии первой линии было отмечено у 3 (8 %) пациентов. Несмотря на начало терапии второй линии, у всех пациентов было констатировано рефрактерное течение заболевания.

Гистологическое подтверждение локального рецидива с помощью повторной эндоскопической трансназальной биопсии было выполнено у 2 из 4 пациентов. Прогноз в группе рецидива был крайне неблагоприятным: несмотря на проведение комплексного противорецидивного лечения, летальный исход был зафиксирован у 9 (90 %) из 10 пациентов.

Анализ подгруппы пациентов с прогрессированием или рецидивом заболевания (n = 13) показал, что она была представлена случаями с исходно крайне неблагоприятными прогностическими факторами. Так, у 8 (62 %) из 13 пациентов были выявлены гистологические подтипы высокого риска: альвеолярная (n = 7) и недифференцированная (n = 1) рабдомиосаркомы. Кроме того, у 3 (23 %) пациентов на момент постановки диагноза имелось отдаленное метастатическое поражение легких (n = 2) и костей (n = 1).

Рецидив заболевания после завершения первичного лечения был диагностирован у 10 (28 %) пациентов (табл. 2): в 4 (40 %) случаях он носил локальный характер, а в 6 (60 %) – характер диссеминированного процесса (регионарное и/или отдаленное метастазирование). Анализ показал четкую зависимость типа рецидива от качества проведенного хирургического вмешательства.

У 6 из 10 пациентов была выполнена радикальная операция en bloc (R0). Несмотря на локальный контроль, у 5 (83 %) из 6 пациентов этой группы развился метастатический рецидив (кости, легкие, лимфатические узлы, молочная железа), только у 1 (17 %) – изолированный локальный рецидив. К сожалению, все пациенты в этой подгруппе погибли от прогрессирования заболевания, что свидетельствует об агрессив-

ной биологии опухоли, превалирующей над локальным контролем.

У 4 пациентов операция носила нерадикальный характер (piecemeal R1). В этой группе у 3 (75 %) из 4 пациентов развился локальный рецидив, в 1 (25 %) случае зафиксирован отдаленный метастатический рецидив. Два пациента погибли, 1 находится на этапе противорецидивного лечения и 1 (альвеолярная рабдомиосаркома, T1bN0M0) с локальным рецидивом – в ремиссии после противорецидивного лечения.

Данные результаты подтверждают фундаментальную роль биологии опухоли и стадии заболевания в определении исхода. Этот факт подчеркивает необходимость разработки стратифицированных подходов и поиска новых терапевтических стратегий именно для этой группы больных.

Таблица 2. Характеристика пациентов с рецидивом рабдомиосаркомы параменингеальной локализации

Table 2. Characteristics of patients with recurrent rhabdomyosarcoma of parameningeal localization

Пациент Patient	Пол Sex	Возраст, годы Age, years	Морфологический вариант Morphological	Стадия Stage	Циторедуктив- ное удаление Cytoreductive surgery	Second-look- операция Second-look surgery	Вид рецидива, время возникновения Type of relapse, time of occurrence	Статус Status
№ 1	Жен- ский Female	5,4	Эмбриональная рабдомиосаркома Embryonal rhabdomyosarcoma	T2bN1M0	–	Piecemeal R1	Локальный рецидив через 6 мес Local relapse after 6 months	Умер Died
№ 2	Муж- ской Male	4,3	Эмбриональная рабдомиосаркома Embryonal rhabdomyosarcoma	T2bN1M0	–	Piecemeal R1	Локальный рецидив через 25 мес Local relapse after 25 months	Умер Died
№ 3	Жен- ский Female	4,0	Эмбриональная рабдомиосаркома Embryonal rhabdomyosarcoma	T2bN0M0	–	Piecemeal R1	Метастатический рецидив (легкие, кости) через 6 мес Metastatic relapse (lungs, bones) after 6 months	Умер Died
№ 4	Жен- ский Female	13,7	Альвеолярная рабдомиосаркома Alveolar rhabdomyosarcoma	T2bN1M1 (кости/ bones)	–	En bloc R0	Метастатический рецидив (лептоменингеальные метастазы, метастазы в молочную железу) через 6 мес Metastatic relapse (leptomeningeal metastases, mammary gland) after 6 months	Умер Died
№ 5	Муж- ской Male	8,0	Эмбриональная рабдомиосаркома Embryonal rhabdomyosarcoma	T2bN0M0	Piecemeal	En bloc R0	Метастатический рецидив (кости) через 19 мес Metastatic relapse (bones) after 19 months	В процессе противорецидивного лечения In the process of anti-relapse treatment
№ 6	Муж- ской Male	1,1	Альвеолярная рабдомиосаркома Alveolar rhabdomyosarcoma	T1bN1M0	–	En bloc R0	Метастатический рецидив (лимфатические узлы шеи) через 8 мес Metastatic relapse (neck lymph nodes) after 8 months	Умер Died
№ 7	Жен- ский Female	12,0	Альвеолярная рабдомиосаркома Alveolar rhabdomyosarcoma	T2bN0M0	Piecemeal	En bloc R0	Метастатический рецидив (молочная железа) через 16 мес Metastatic relapse (mammary gland) after 16 months	Умер Died
№ 8	Жен- ский Female	3,0	Эмбриональная рабдомиосаркома Embryonal rhabdomyosarcoma	T2bNxM1 (легкие/ lungs)	–	En bloc R0	Метастатический рецидив (лептоменингеальные метастазы) через 2 мес Metastatic relapse (leptomeningeal metastases) after 2 months	Умер Died
№ 9	Муж- ской Male	1,0	Альвеолярная рабдомиосаркома Alveolar rhabdomyosarcoma	T1aN0M0	Piecemeal	En bloc R0	Локальный рецидив через 6 мес Local relapse after 6 months	Умер Died
№ 10	Муж- ской Male	0,9	Альвеолярная рабдомиосаркома Alveolar rhabdomyosarcoma	T1bN0M0	–	Piecemeal R1	Локальный рецидив через 6 мес Local relapse after 6 months	Жив Alive

Обсуждение результатов

Наше исследование подтверждает, что трансназальная эндоскопическая хирургия является универсальным инструментом, применимым на всех этапах лечения детей с параменингеальной рабдомиосаркомой: от первичной диагностики (биопсия) и основного лечебного этапа (циторедуктивная или second-look-операция) до отсроченных реконструктивно-пластических вмешательств. Важным преимуществом метода является возможность его безопасного повторного применения, в том числе при рецидивах заболевания или после ранее проведенных открытых операций.

Нами была выявлена отчетливая связь между радикальным характером операции и развитием локальных рецидивов. В группе пациентов, которым была выполнена операция методом кускования (piecemeal) с микроскопически положительными краями резекции (R1), частота локальных неудач была выше (75 % случаев).

Достижение радикальности (R0) позволило обеспечить локальный контроль в большинстве случаев, однако не всегда гарантировало высокую общую выживаемость, особенно при агрессивных подтипах опухоли. В группе пациентов с радикальными вмешательствами (полное удаление en bloc или piecemeal) основные потери были связаны не с локальным рецидивом, а с гематогенным метастазированием. Так, у ряда пациентов, несмотря на достижение статуса R0, развились отдаленные метастатические рецидивы (в костях, легких, лимфатических узлах, молочной железе), которые привели к летальному исходу, что, вероятно, обусловлено агрессивной биологией опухоли, преодолевающей даже радикальный локальный контроль. Это свидетельствует о том, что при альвеолярном подтипе и распространенных стадиях прогноз определяется системным контролем над заболеванием. Достижение радикальности хирургического вмешательства (R0) в сочетании с эффективным системным контролем позволило добиться долгосрочной выживаемости у 47 % пациентов ($n = 17$). Сроки наблюдения за данной группой составляют от 3 до 8 лет, что свидетельствует о стойкости полученного эффекта. Сравнительный анализ показал, что техника операции является значимым предиктором радикальности: частота достижения статуса R0 в группе en bloc составила 94 %, тогда как в группе piecemeal – лишь 55 %.

Наши результаты, полученные на большей выборке пациентов ($n = 36$), согласуются с выводами коллег и демонстрируют, что эндоскопическая хирургия позволяет достичь высокого процента радикальности (R0) при минимизации хирургической травмы [16].

Показания к различным видам хирургического вмешательства были четко стратифицированы. Так, показанием к основной циторедуктивной операции являлось достижение максимальной регрессии опухоли на фоне неoadьювантной химио- и/или лучевой терапии.

Показаниями к выполнению second-look-операции являлись наличие резидуальной опухоли по завершении индукционной терапии или подозрение на ее химиорезистентность. Основной целью вмешательства была гистологическая верификация жизнеспособности остаточной опухолевой ткани с оценкой степени лечебного патоморфоза. Полученные данные служили основанием для принятия решения о необходимости назначения второй линии химиотерапии в соответствии с протоколом. Анализ лечебного патоморфоза после second-look-операций ($n = 28$) продемонстрировал высокую эффективность неoadьювантной терапии: хороший ответ (III–IV степень) был достигнут у 86 % пациентов, в том числе полный патоморфоз – у 50 %.

Главным достоинством эндоскопической техники является качественная визуализация, обеспечивающая прецизионную работу хирурга в глубоких отделах лицевого скелета и основания черепа, что критически важно для достижения локального контроля над заболеванием. Именно она обеспечивает возможность достижения онкологического радикализма (удаление опухоли в пределах здоровых тканей) и надежного контроля над гемостазом. В совокупности эти факторы определяют данный метод как безопасный и эффективный компонент комплексного лечения детей с параменингеальной рабдомиосаркомой, способный обеспечить оптимальные клинические результаты.

Химиолучевая терапия является неотъемлемым компонентом лечения детей с параменингеальной рабдомиосаркомой, однако ее проведение сопряжено с развитием значительной локальной токсичности. Эта токсичность проявляется в виде выраженной воспалительной реакции окружающих тканей, в основе которой лежат отек слизистой оболочки и повреждение реснитчатого эпителия [19]. В свете неэффективности консервативного лечения этих осложнений в последние годы стандартом для купирования данной воспалительной патологии у детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации стала FESS [20].

Главным выводом нашего исследования является то, что включение трансназальной эндоскопической хирургии в комплексное лечение детей с параменингеальной рабдомиосаркомой позволяет достичь 5-летней общей выживаемости, равной 55 %. Этот результат сопоставим с данными литературы по открытой хирургии, что позволяет считать эндоскопический подход онкологически эквивалентным, но при этом значительно менее травматичным и более предпочтительным в педиатрической практике.

Выводы

Исторически основным методом в хирургии параменингеальной рабдомиосаркомы являлись открытые (краниофациальные) доступы, основанные на принципе максимальной визуализации опухоли. Такие подходы, как срединная максиллэктомия,

краниофациальная резекция или доступ по Веберу-Фергюсону, требуют широких наружных разрезов, остеотомий и зачастую краниотомии с ретракцией головного мозга. Хотя эти методики обеспечивают широкий прямой обзор и возможность удаления очень крупных опухолей с латеральным распространением, они сопряжены со значительной хирургической травмой. Последствиями являются высокая кровопотеря, длительный период госпитализации, выраженный болевой синдром, а также высокий риск повреждения зон роста лицевого скелета и неудовлетворительные косметические и функциональные результаты, что крайне неблагоприятно сказывается на психосоциальной адаптации ребенка. Открытая краниофациальная резекция ассоциирована с высокой частотой осложнений, что диктует необходимость внедрения менее травматичных эндоскопических методик [8].

Проблема достижения негативных краев резекции (R0) в условиях сложной анатомии основания черепа остается краеугольным камнем хирургии синоназальных злокачественных опухолей. Как справедливо отмечают отечественные авторы, анатомическая близость орбиты, головного мозга и крупных сосудов существенно ограничивает возможности абластики. Однако, если для радиорезистентных опухолей (таких, как аденокистозный рак) расширенная открытая резекция часто безальтернативна, то при рабдомиосаркоме у детей, обладающей высокой химио- и радиочувствительностью, эндоскопический подход позволяет достичь необходимого баланса между радикальностью и функциональностью [21].

Трансназальная эндоскопическая хирургия представляет собой принципиально иной подход, основанный на концепции «хирургии через замочную скважину» с использованием естественных анатомических путей. Результаты исследования подтверждают, что эндоскопическая трансназальная хирургия благодаря отличной визуализации операционного поля позволяет безопасно выполнять радикальное удаление опухоли даже при сложной параменингеальной локализации. Это делает данный метод обоснованной альтернативой открытым доступам в рамках комплексного лечения рабдомиосаркомы у детей. HD-эндоскоп, введенный через полость носа непосредственно к основанию черепа, обеспечива-

ет увеличенное изображение высокого разрешения, а использование угловых оптик (30°, 45°, 70°) позволяет визуализировать и удалять фрагменты опухоли, скрытые за анатомическими структурами и недоступные для прямого обзора при открытой хирургии. Такой уровень визуального контроля позволяет добиться онкологического радикализма при минимальной инвазивности, сохраняя интактными нейрососудистые структуры и кости лицевого скелета, минимальной кровопотери, короткого госпитального периода, отсутствия наружных разрезов.

Трансназальная эндоскопическая хирургия является методом выбора для параменингеальных опухолей с центральной и парамедианной локализацией, не имеющих массивного распространения в подвижную, крылонебную ямки. Открытые доступы, в свою очередь, сохраняют актуальность для удаления гигантских опухолей с обширным латеральным ростом, где возможности эндоскопического контроля ограничены.

Критерии отбора пациентов для включения эндоскопической трансназальной хирургии в протоколы лечения основываются на двух важных принципах: возможность достижения адекватного локального контроля над опухолью и возможность выполнения операции в строгом соответствии с таймингом системной химиотерапии.

Полученные нами данные, которые согласуются с мнением авторов публикаций, посвященных лечению пациентов с опухолями параменингеальной локализации, показывают перспективность и эффективность трансназальной эндоскопической хирургии в комплексе с другими современными методами лечения. Таким образом, в онкопедиатрии, где минимизация травмы и сохранение качества жизни имеют первостепенное значение, преимущества трансназальной эндоскопической хирургии становятся особенно весомыми. Быстрое восстановление пациента после минимально инвазивного вмешательства позволяет в кратчайшие сроки начать следующий этап комбинированного лечения (химио- или лучевая терапия), что напрямую влияет на итоговый прогноз заболевания. Тем не менее необходимы дальнейшие исследования для оптимизации протоколов лечения и повышения уровня доказательности медицинских рекомендаций.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Ognjanovic S., Linabery A.M., Charbonneau B., Ross J.A. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States (1975–2005). *Cancer*. 2009;115(18):4218–26.
- Поляков В.Г. Злокачественные опухоли ЛОР-органов у детей. Дис. ... канд. мед. наук. М., 1980. 175 с. [Polyakov V.G. Malignant tumors of ENT organs in children. Dissertation for the degree of Cand. of Sci. (Med.). Moscow, 1980. 175 p. (In Russ.)].
- Radzikowska J., Kukwa W., Kukwa A., Czarnecka A., Krzeski A. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Contemp Oncol (Pozn)*. 2015;19(2):98–107.
- Miller R.W., Young J.L. Jr, Novakovic B. Childhood cancer. *Cancer*. 1995;75(1 Suppl):395–405.
- Поляков В.Г. Клинические аспекты диагностики и лечения детей с саркомами мягких тканей головы и шеи. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 1992. 242 с. [Polyakov V.G. Clinical aspects of diagnosis and treatment of children with sarcomas of the soft tissues of the head and neck. Dissertation for the degree of Dr of Sci. (Med.). Moscow, 1992. 242 p. (In Russ.)].
- Carroll W., Finlay J. *Cancer in children and adolescents*. Sudbury, MA: Jones and Bartlett Publishers, 2009. 702 p.

7. Родина А.Д., Поляков В.Г., Горбунова Т.В., Крылов А.С., Кашанина А.Л., Меркулов О.А., Варфоломеева С.Р. Риск лептоменингеального метастазирования у детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации с интракраниальным распространением. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2022;9(4):27–36. [Rodina A.D., Polyakov V.G., Gorbunova T.V., Krylov A.S., Kashanina A.L., Merkulov O.A., Varfolomeeva S.R. Risk of leptomeningeal metastasis in children with parameningeal rhabdomyosarcoma with intracranial spread. Rossijskij zhurnal detskoj gematologii i onkologii = Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2022;9(4):27–36. (In Russ.)].
8. Patel S.G., Singh B., Polluri A., Bridger P.G., Cantu G., Cheesman A.D., deSa G.M., Donald P., Fliiss D., Gullane P., Janecka I., Kamata S.-E., Kowalski L.P., Kraus D.H., Levine P.A., dos Santos L.R.M., Pradhan S., Schramm V., Snyderman C., Wei W.I., Shah J.P. Craniofacial surgery for malignant skull base tumors: report of an international collaborative study. *Cancer*. 2003;98(6):1179–87.
9. Черкаев В.А., Кадашева А.Б., Гольбин Д.А., Белов А.И., Козлов А.В., Решетов И.В., Spallone A., Ласунин Н.В., Спириин Д.С. Хирургия опухолей основания черепа, распространяющихся в глазницу, околоносовые пазухи, полость носа, крылонебную и подвисочную ямки: принципы лечения отдельных видов новообразований. Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко. 2014;78(2):12–21. [Cherekaev V.A., Kadasheva A.B., Gol'bin D.A., Belov A.I., Kozlov A.V., Reshetov I.V., Spallone A., Lasunin N.V., Spirin D.S. Surgery of skull base tumors extending into the orbit, paranasal sinuses, nasal cavity, pterygopalatine and infratemporal fossas: treatment principles in certain types of tumors. Zhurnal "Voprosy neirokhirurgii" im. N.N. Burdenko = Burdenko's Journal of Neurosurgery. 2014;78(2):12–21. (In Russ.)].
10. Ворожцов И.Н., Грачев Н.С., Фролов С.В., Качанов Д.Ю., Варфоломеева С.Р. Трансназальная эндоскопическая хирургия параменингеальных рабдомиосарком у детей. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2019;6(S1):126–7. [Vorozhtsov I.N., Grachev N.S., Frolov S.V., Kachanov D.Yu., Varfolomeeva S.R. Transnasal endoscopic surgery of parameningeal rhabdomyosarcomas in children. Rossijskij zhurnal detskoj gematologii i onkologii = Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2019;6(S1):126–7. (In Russ.)].
11. Nicolai P., Battaglia P., Bignami M., Bolzoni Villaret A., Delù G., Khrais T., Lombardi D., Castelnovo P. Endoscopic surgery for malignant tumors of the sinonasal tract and adjacent skull base: a 10-year experience. *Am J Rhinol*. 2008;22(3):308–16.
12. Rawal R.B., Farzal Z., Federspiel J.J., Sreenath S.B., Thorp B.D., Zanation A.M. Endoscopic resection of sinonasal malignancy: a systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;155(3):381–91.
13. Dehdashti A.R., Ganna A., Witterick I., Gentili F. Expanded endoscopic endonasal approach for anterior cranial base and suprasellar lesions: indications and limitations. *Neurosurgery*. 2009;64(4):677–89.
14. Меркулов О.А. Трансназальная эндоскопическая хирургия объемных новообразований параменингеальной локализации и основания черепа у детей. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 2019. 242 с. [Merkulov O.A. Transnasal endoscopic surgery of volumetric neoplasms of parameningeal localization and the base of the skull in children. Dissertation for the degree of Dr of Sci. (Med.) Moscow, 2019. 242 p. (In Russ.)].
15. Меркулов О.А., Паныкина М.А. Планирование оптимальной стратегии эндоназальных эндоскопических подходов к хирургическому лечению опухолей основания черепа в педиатрической практике. Российская оториноларингология. 2012;2(57):100–4. [Merkulov O.A., Panyakina M.A. Planning the optimal strategy of endonasal endoscopic approaches to surgical treatment of tumors of the base of the skull in pediatric practice. Rossijskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology. 2012;2(57):100–4. (In Russ.)].
16. Шевцов Д.В., Ворожцов И.Н., Качанов Д.Ю., Грачев Н.С. Эволюция подходов к хирургическому лечению детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации: влияние малоинвазивной хирургии на прогноз по основному заболеванию в структуре мультимодальной риск-адаптированной терапии. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2022;101(3):217–25. doi: 10.24110/0031-403X-2022-101-3-217-225. [Shevtsov D.V., Vorozhtsov I.N., Kachanov D.Yu., Grachev N.S. Evolution of approaches to surgical treatment of children with parameningeal rhabdomyosarcoma: the impact of minimally invasive surgery on the main disease prognosis in the structure of multimodal risk-adapted therapy. *Pediatriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo = Pediatrics. Journal n. a. G.N. Speransky*. 2022;101(3):217–25. (In Russ.)].
17. Chawla S., Tapp H., Schembri M. Para-meningeal rhabdomyosarcoma with critical airway compromise: role of endoscopic debulking surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra*. 2007;2(4):243–9.
18. Ворожцов И.Н., Грачев Н.С., Наседкин А.Н. Эндоскопическая хирургия новообразований околоносовых пазух и основания черепа с использованием компьютер-ассистированной навигационной системы (КАНС) в детской практике. Альманах клинической медицины. 2016;44(7):809–13 [Vorozhtsov I.N., Grachev N.S., Nasedkin A.N. Endoscopic surgery of the paranasal sinuses and skull base neoplasms with the use of the computer-assisted navigation system (CANS) in pediatric practice. *Almanakh klinicheskoy meditsiny = Almanac of Clinical Medicine*. 2016;4(2):27–32. (In Russ.)].
19. Родина А.Д., Горбунова Т.В., Меркулов О.А., Иванова Н.В., Поляков В.Г. Клинические наблюдения изменений микробиома полости носа у детей со злокачественными опухолями параменингеальной локализации во время химиолучевой терапии. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2021;100(1):144–53. [Rodina A.D., Gorbunova T.V., Merkulov O.A., Ivanova N.V., Polyakov V.G. Clinical observations of changes in the microbiome of the nasal cavity in children with malignant tumors of parameningeal localization during chemoradiotherapy. *Pediatriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo = Pediatrics. Journal n. a. G.N. Speransky*. 2021;100(1):144–53. (In Russ.)].
20. Lund V., Stammberger H., Nicolai P., Castelnovo P., Beal T., Beham A., Bernal-Sprekelsen M., Braun H., Cappabianca P., Carrau R., Cavallo L., Clarici G., Draf W., Esposito F., Fernandez-Miranda J., Fokkens W., Gardner P., Gellner V., Hellquist H., Hermann P., Hosemann W., Howard D., Jones N., Jorissen M., Kassam A., Kelly D., Kurschel-Lackner S., Leong S., McLaughlin N., Maroldi R., Minovi A., Mokry M., Onerci M., Kwang Ong Y., Prevedello D., Saleh H., Sehti D.S., Simmen D., Snyderman C., Solares A., Spittle M., Stamm A., Tomazic P., Trimarchi M., Unger F., Wormald P.-J., Zanation A.; European Rhinologic Society Advisory Board on Endoscopic Techniques in the Management of Nose, Paranasal Sinus and Skull Base Tumours. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinol Suppl*. 2010;22:1–143.
21. Спириин Д.С., Решетов И.В., Черкаев В.А., Чернов И.В., Кобяков Г.Л., Голанов А.В., Тлисова М.Н., Донской А.Д., Ветлова Е.Р., Иванов В.В., Калинин П.Л. Хирургическое лечение аденокистозных карцином синоназальной локализации. Нейрохирургия. 2022;24(4):22–31. doi: 10.17650/1683-3295-2022-24-4-22-31. [Spirin D.S., Reshetov I.V., Cherekaev V.A., Chernov I.V., Kobayakov G.L., Golanov A.V., Tlisova M.N., Donskoy A.D., Vetlova E.R., Ivanov V.V., Kalinin P.L. Surgical treatment of adenoid cystic carcinomas of sinonasal localization. *Nejrokhirurgiya = Neurosurgery*. 2022;24(4):22–31. (In Russ.)].

Статья поступила в редакцию: 31.10.2025. Принята в печать: 26.01.2026.

Article was received by the editorial staff: 31.10.2025. Accepted for publication: 26.01.2026.