

ГЛАВА 2. ЧАСТНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ВИДОВ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НОСА И ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ

2.1. Герминогенные опухоли

Незрелая тератома

Незрелая тератома (НТ) – опухоль, состоящая из незрелых тканевых элементов нескольких типов (в основном нейроэпителиальных), производных трех зародышевых листков, наличие которых не свойственно тем органам и анатомическим областям организма, в которых она развивается.

Коды по МКБ-10: М906–М909 Герминогенные (зародышевоклеточные) новообразования. М9080/0 Тератома доброкачественная. М9080/1 Тератома без дополнительных уточнений.

Эпидемиология. Точные сведения о частоте НТ, локализованной в полости носа и ОНП, отсутствуют. Встречается преимущественно в детском и раннем юношеском возрасте, однако описан случай обнаружения НТ в 35 лет [1].

Этиология. Возникновение НТ связано с нарушением нормального развития тканей эмбриона вследствие хромосомной аберрации под влиянием различных мутагенных воздействий.

Локализация. Область носа и ОНП поражается редко. Всего описано около 10 случаев такой локализации – несколько случаев поражения носоглотки, 2 – верхнечелюстной пазухи, 1 – решетчатого лабиринта [2–5].

Морфология. НТ характеризуется наличием кистозных пространств, выстланных мерцательным псевдомногорядным эпителием, а также незрелой нейроэпителиальной ткани. В препаратах опухоли часто обнаруживаются участки митоза, однако клеточная атипия не характерна.

Диагноз. Клинические проявления зависят от локализации, размеров и распространения опухоли на смежные анатомические зоны. Чаще всего пациенты предъявляют жалобы на затруднение дыхания, головную боль,

диплопию, проптоз, дисфагию. КТ и МРТ позволяют уточнить характер роста и распространения опухоли, в частности в полость черепа.

Дифференциальный диагноз – с другими опухолями соответствующей локализации, в частности энцефалоцеле, глиомой носа, рабдомиосаркомой.

Лечение. Хирургическое удаление новообразования.

Зрелая тератома

Зрелая тератома (ЗТ) – опухоль, состоящая из дифференцированных (зрелых) клеток нескольких тканей, чаще всего производных 2 или 3 зародышевых листков (синонимы: тератоидная опухоль, доброкачественная тератома).

Коды по МКБ-10: М906–М909 Герминогенные (зародышевоклеточные) новообразования. М9080/0 Тератома доброкачественная. М9080/1 Тератома без дополнительных уточнений.

Эпидемиология. Большинство случаев заболевания было описано у новорожденных и детей раннего возраста, половой предрасположенности не отмечается [1, 2]. Точные сведения о распространенности ЗТ, локализованной в области носа и ОНП, отсутствуют.

Этиология. Считается, что главную роль в возникновении опухоли играют задержка и нарушения координированного перемещения зародышевых клеток. Заболевание нередко ассоциировано с полигидрамнионом, преждевременными родами, неправильным предлежанием плода.

Локализация. Удельный вес ЗТ области головы и шеи в структуре других локализаций опухоли составляет 2,5%. Относительно часто ЗТ обнаруживается в верхнечелюстной, лобной, решетчатой, клиновидной пазухах, реже – в полости носа, носоглотки [6–12].

Морфология. Характерны сочетания различных хорошо дифференцированных тканей (кожи и ее дериватов; жировой, гладкомышечной, хрящевой, костной ткани, респираторного и кишечного эпителия и др.). При этом нервная ткань чаще обнаруживается в ЗТ синоназальной локализации [13].

Диагноз. Клиническая симптоматика ЗТ носолицевой локализации зависит от размеров новообразования и чаще всего проявляется заложенностью носа и деформацией лица. При осмотре (эндоскопии) визуализируется опухоль с гладкой или бугристой поверхностью, которая может достигать в диаметре до 7 см [13].

При КТ определяются костные дегисценции, кальцификаты, аномалии развития черепа и головного мозга. Обращается внимание на возможность антенатальной ультразвуковой (УЗ) диагностики ЗТ [14].

Дифференциальный диагноз – с энцефалоцеле, глиомой носа, рабдомиосаркомой, нейрофиброматозом и гемангиомой.

Лечение. Хирургическое удаление опухоли. Объем вмешательства определяется размерами и локализацией опухоли. При тщательном удалении рецидивирования ЗТ, как правило, не происходит.

Дермоидная киста

Дермоидная киста (ДК) – доброкачественная опухоль, относящаяся к тератомам (синонимы: дермоид, кистозный дермоид).

Коды по МКБ-10: M906–M909 Герминогенные (зародышевоклеточные) новообразования. M9084/0 Дермоидная киста без дополнительных уточнений.

Эпидемиология. ДК носа составляет около 3% ДК всех локализаций и около 10% – ДК области головы и шеи. Чаще встречается у лиц мужского пола, при этом более чем в половине случаев ДК выявляется у детей в возрасте до 6 лет, а в 1/3 случаев – у новорожденных. Отмечается возможность ассоциации ДК с другими врожденными аномалиями развития, однако частота таких сочетаний, по разным данным, варьирует в широких пределах (от 5 до 41%), что не позволяет с уверенностью говорить о мультисистемном характере заболевания [16–17].

Этиология. Возникновение ДК связано с нарушениями бласто- и эмбриогенеза.

Локализация. Чаще всего по средней линии спинки носа, в области кончика носа, гласселлы, колумеллы. Сообщается о случаях ДК в ОНП, в частности в верхнечелюстных пазухах.

Морфология. Полость ДК выстлана ороговевающим многослойным плоским эпителием и содержит различное количество придатков кожи (сальные железы, волосяные фолликулы и др.). В отличие от тератом, в ДК отсутствуют эндодермальные компоненты, нет выраженного тканевого разнообразия.

Диагноз. В типичных случаях на наружной поверхности носа определяется опухолевидное образование мягкой или эластичной консистенции, покрытое неизмененной кожей, нередко – с наличием фистулы и/или воспаления. По мере заполнения ДК секретом сальных желез, десквамированным эпителием ее консистенция становится более упругой. Размеры ДК могут варьировать в широких пределах – от 1–2 см (чаще) до 12 см в диаметре [18].

Применение КТ (МРТ) позволяет исключить интракраниальное распространение ДК.

Дифференциальный диагноз – с тератомой, эпидермальной кистой.

Лечение. Хирургическое удаление новообразования. В качестве наиболее приемлемых выделяют наружный ринопластический и среднелицевой декортикационный (midfacial degloving) доступы, которые способствуют хорошей визуализации, полному удалению ДК вместе с фистулой и снижению риска рецидива, который составляет менее 5% [19–23].

Контрольные вопросы

1. Из каких тканевых элементов формируется НТ?
2. В каком возрасте чаще всего встречается НТ?

3. В каких ОНП чаще всего локализуется НТ?
4. С какими новообразованиями следует дифференцировать НТ?
5. Какое лечение обычно применяется при НТ носа и ОНП?
6. Какие факторы способствуют возникновению ЗТ носа и ОНП?
7. В каких ОНП чаще всего обнаруживается ЗТ?
8. Какие характерные признаки ЗТ носа и ОНП определяются при КТ?
9. С какими заболеваниями следует дифференцировать ЗТ носа и ОНП?
10. Какова вероятность рецидива ЗТ при тщательном удалении этого новообразования?
11. Какова частота встречаемости ДК носа среди всех локализаций этого новообразования?
12. Какова наиболее частая локализация ДК в области носа?
13. Какие компоненты обычно обнаруживаются в полости ДК?
14. С какой целью при ДК выполняется КТ носа и ОНП?
15. Какое лечение применяется при ДК носа?

Список литературы

1. Aggarwal S.K., Keshri A., Agarwal P. Immature teratoma of the nose and paranasal sinuses masquerading as bilateral nasal polyposis: a unique presentation // J. Postgrad. Med. – 2013. – 59 (2). – P. 138–141.
2. Rowe L.D. Neonatal airway obstruction secondary to nasopharyngeal teratoma // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1980. – 88 (3). – P. 221–226.
3. Igarashi Y., Suzuki J.I. Nasopharyngeal teratoma. Report of a case // Auris Nasus Larynx. – 1980. – 7 (2). – P. 73–79.
4. Hossein A., Mohammad A. Huge teratoma of the nasopharynx // Am. J. Otolaryngol. – 2007. – 28. – P. 177–179.
5. Patchefsky A., Sundmaker W., Marden P.A. Malignant teratoma of the ethmoid sinus. Report of a case // Cancer. – 1968. – 21 (4). – P. 714–721.
6. Scheraga J.L., Wasenko J.J., Davis R.L. MR of intracranial extension of nasopharyngeal teratoma // AJNR Am. J. Neuroradiol. – 1996. – 17. – P. 1494.
7. Guarisco J.L., Butcher R.B. Congenital cystic teratoma of the maxillary sinus // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1990. – 103. – P. 1035–1038.
8. Mills R.P., Hussain S.S. Teratomas of the head and neck in infancy and childhood // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 1984. – 8. – P. 177–180.
9. Tapper D., Lack E.E. Teratomas in infancy and childhood. A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center // Ann. Surg. – 1983. – 198. – P. 398–410.
10. Heffner D.K. Problems in pediatric otorhinolaryngic pathology. I. Sinonasal and nasopharyngeal tumors and masses with myxoid features // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 1983. – 5. – P. 77–91.
11. Lack E.E. Extragonadal germ cell tumors of the head and neck region: review of 16 cases // Hum. Pathol. – 1985. – 16. – P. 56–64.
12. Morita T., Fujiki N., Sudo M. et al. Neonatal mature teratoma of the sphenoidal sinus: a case report // Am. J. Otolaryngol. – 2000. – 21. – P. 398–401.
13. Mwang'ombe N.J., Kirongo G., Byakika W. Fronto-ethmoidal teratoma: case report // East Afr. Med. J. – 2002. – 79. – P. 106–107.

2.8. Опухоли из костной ткани

Остеома

Остеома – медленно растущая (средняя скорость – 0,44–6,0 мм в год [1]) опухоль, развивающаяся из костной ткани. Первые упоминания об этом заболевании относятся к 1506 г. [2], однако как опухоль из костной ткани остеому впервые описал А. Vallisnieri в 1733 г. [3]. Остеома может быть не только самостоятельным заболеванием, но и одним из признаков других патологий, например синдрома Гарднера (множественные остеомы челюстно-лицевой области в сочетании с полипами толстой кишки и другими опухолями мягких тканей) [4].

Коды по МКБ-10: М918–М924 Костные и хондроматозные новообразования. М9180/0 Остеома без дополнительных уточнений.

Эпидемиология. По различным данным, встречаемость остеомы среди новообразований скелета достигает 10% [5]. Чаще остеома обнаруживается у лиц мужского пола в возрасте 20–50 лет (средний возраст около 40 лет) [6].

Этиология окончательно не выяснена. Выделяют три основные причины возникновения остеом: нарушение эмбриогенеза, влияние инфекции и травмы [7, 8]. Эмбриональное происхождение опухоли связывают с нарушениями процессов оссификации в области соединения решетчатой и лобной костей, что подтверждается частым возникновением остеом, а также аномалий и пороков развития внутриносовых структур в этой анатомической зоне [9, 10], но не объясняет существование остеом других локализаций. По другим данным, формирование остеомы носа и ОНП может быть обусловлено процессами ремоделирования костной ткани на фоне инфекционно-воспалительных изменений, травмы носолцевой области [11, 12]. Однако перечисленные изменения далеко не во всех случаях предшествовали возникновению опухоли.

Локализация. Наиболее частой локализацией остеомы является лобная пазуха (52–71,8% случаев), более редкой – клетки решетчатого лабиринта (16,9–22%), верхнечелюстная (1,7–6,3%), клиновидная (4,9%) пазухи и полость носа (0,6%) [13, 14]. Описаны наблюдения остеомы нижней [15] и средней [16] носовых раковин, перегородки носа [13], твердого неба [17], носовой кости [18].

Морфология. Гистологически дифференцируют компактные (представлены очень плотной кортикальной костью), губчатые остеомы (в кости присутствуют пространства, заполненные фиброзной тканью) и остеомы смешанной формы (комбинация первых двух типов) [19]. В литературе не описано ни одного случая малигнизации остеомы.

Диагноз. Клинические проявления остеомы в первую очередь зависят от ее локализации и размера. В большинстве случаев ведущим симптомом является головная боль в области лобной пазухи, а также заложенность носа, anosmia [7, 20]. Увеличение опухоли может приводить к obturации соустьев пораженной пазухи, возникновению синусита, мукоцеле [15], деформации

лица [21]. Распространение опухоли на орбиту может сопровождаться проптозом, периорбитальной болью, хемозом, диплопией [22], слезотечением в случае сдавления носослезного канала [14] или возникновением периорбитальной эмфиземы [14]. Реже может возникать снижение зрения при компрессии зрительного нерва [23], абсцесс мозга, менингит при интракраниальном распространении остеомы [24, 25].

При КТ остеома представлена плотной гомогенной массой с отчетливыми контурами [7, 20]. Определение точки прикрепления («ножки») остеомы к стенке пазухи может быть затруднено из-за совпадения контура опухоли с контуром стенок пазухи [12]. Выполнение МРТ актуально при подозрении на интракраниальное распространение новообразования [26].

Дифференциальный диагноз – с другими доброкачественными опухолями и опухолеподобными образованиями из костной ткани (фиброosteома, экзостозы, остеофиты и др.).

Лечение – хирургическое удаление опухоли. Способ хирургического вмешательства зависит от размеров и места прикрепления опухоли к стенке пазухи. Применяются эндоназальный (эндоскопический), наружный и комбинированный доступы. Эндоскопический способ не показан при локализации остеомы на передней, а также нижней стенке латеральных отделов лобной пазухи; относительным противопоказанием, связанным главным образом с большой длительностью вмешательства, являются большие остеомы, локализованные в задневерхних отделах лобной пазухи. Интраорбитальное и интракраниальное распространение опухоли не считается противопоказанием к ее эндоскопическому удалению [27]. Наружный доступ представлен наружной фронтотомоидэктомией, остеопластической фронтотомией или краниофациальной резекцией. Достоинства эндоскопического и наружного способов объединяет комбинированный доступ, позволяющий полностью удалить опухоль [6, 12, 26, 28]. В некоторых случаях задняя стенка лобной пазухи может быть истончена или даже полностью отсутствовать, в связи с чем для предупреждения пролабирования лобной доли мозга применяется пластика дефекта.

При небольших бессимптомных остеомах целесообразно придерживаться выжидательной тактики. Некоторые авторы утверждают, что к операции необходимо прибегать при остеоме, заполняющей более 50% объема пазухи [29]. Рецидив опухоли наблюдается редко, а период его возникновения достаточно длителен (5–8 лет) [30].

Остеобластома

Остеобластома – редкая доброкачественная опухоль из костной ткани, впервые описанная Н.Л. Jaffe и L. Lichtenstein в 1956 г. [31, 32].

Эпидемиология. В структуре первичных опухолей костей удельный вес остеобластомы составляет менее 1% [33]. Средний возраст пациентов с остеобластомой – 20,4 года, у мужчин заболевание встречается в 2 раза чаще [34, 35].

Коды по МКБ-10: M918–M924 Костные и хондроматозные новообразования. M9200/0 Остеобластома без дополнительных уточнений.

Этиология неизвестна.

Локализация. В большинстве случаев опухоль поражает позвоночник (30–40%), длинные трубчатые кости конечностей (30%) [36], в 15–20% случаев локализуется в челюстно-лицевой области [37], однако нос и ОНП поражаются исключительно редко. Описаны отдельные случаи остеобластомы перегородки носа [38], верхнечелюстной [39], клиновидной [40], лобной [41] пазух, клеток решетчатого лабиринта [42], средней [43] и нижней носовых раковин [44].

Морфология. При гистологическом исследовании остеобластома характеризуется наличием беспорядочно переплетающихся балок остеоида и волокнистой соединительной ткани с большим количеством сосудов [34, 35].

Диагноз. Несмотря на то что остеобластома – доброкачественное новообразование, в зависимости от скорости роста и клинической симптоматики различают три типа опухоли: латентный, активный и агрессивный. Латентный тип не имеет клинической симптоматики и, как правило, является случайной находкой при обследовании пациента по поводу других заболеваний, активный тип характеризуется умеренной динамикой роста и появлением симптомов по мере увеличения опухоли, агрессивный отличается быстрым и экспансивным ростом, склонностью к инвазии в окружающие ткани [45].

Субъективные проявления опухоли в первую очередь зависят от ее локализации и размеров. В зависимости от этих обстоятельств могут наблюдаться деформация лица, симптомы риносинусита, диплопия и проптоз [34, 35]. При КТ остеобластома представляет собой сочетание плотной кости и затемнения по типу «матового стекла» [46]. В связи с наличием патологической васкуляризации опухоли некоторые авторы с целью определения показаний к эмболизации питающих сосудов рекомендуют проведение предоперационной МРТ [47].

Дифференциальный диагноз – с другими опухолями из костной и хрящевой ткани.

Лечение хирургическое. Выбор способа хирургического вмешательства – эндоназальный (эндоскопический), наружный или комбинированный – зависит от локализации, размеров и места прикрепления опухоли к стенке пазухи. Полное удаление остеобластомы, как правило, приводит к полному излечению – отсутствие рецидивов заболевания отмечается в течение 5–15 лет после хирургического вмешательства [37, 38, 40–42, 44]. Описан случай малигнизации остеобластомы после лучевой терапии [48].

Осцифицирующая фиброма

Осцифицирующая фиброма (ОсФ) – доброкачественная опухоль, состоящая из кальцификатов, цемента, костной и фиброзной ткани. Впервые была описана в 1927 г. А.Н.Монтгомери [49]. Синонимы – фиброостеома, цемента-

осцифицирующая фиброма, цементирующая фиброма и псаммоматоидная ОсФ; кроме этого, выделяют ювенильную активную (агрессивную) ОсФ, для которой характерен более агрессивный тип течения [50].

Коды по МКБ-10: M926 Разные костные опухоли. M9262/0 Осцифицирующая фиброма.

Эпидемиология. Точных данных о распространенности ОсФ нет. Заболевание чаще (по некоторым данным, до 5 раз) встречается у женщин. Средний возраст пациентов – около 20 лет [51]. Ювенильная ОсФ чаще обнаруживается у мальчиков 6–11 лет [52].

Этиология неизвестна. Отмечается значение генетически детерминированных нарушений [53], травмы [54].

Локализация. Преимущественной локализацией ОсФ является челюстно-лицевая область, в частности нижняя челюсть. ОсФ носа и ОНП составляет около 15% всех случаев заболевания, при этом чаще всего поражается верхнечелюстная пазуха [55], клетки решетчатой кости [56], реже – клиновидная, лобная пазухи [51], а также средняя и нижняя носовые раковины [57, 58].

Морфология. При гистологическом исследовании определяется наличие фиброзной ткани с неравномерным содержанием минерализованных или обызвествленных псаммозных телец [59].

Диагноз. Клинические проявления ОсФ зависят от локализации и размеров опухоли. При ОсФ носа и ОНП пациенты обращаются с жалобами, преимущественно на затруднение носового дыхания, головную боль, гипосмию, патологические выделения из носа, при значительном распространении процесса отмечается снижение зрения, проптоз, деформация лица [51, 54]. При эндоскопическом исследовании носа опухоль представлена хорошо отграниченной массой упругой консистенции серовато-розового цвета [51]. При КТ определяется опухолевидное образование с ровными четкими контурами, множественными очагами различной плотности. Разрастаясь, опухоль истончает, деформирует и разрушает прилежащие костные структуры [56].

Дифференциальный диагноз – с другими опухолями из костной и хрящевой ткани.

Лечение хирургическое: краниофациальная резекция, латеральная ринотомия, среднелицевой декортикационный доступ (midfacial degloving), а также эндоскопическая диссекция опухоли [51, 60]. При любом способе хирургического вмешательства необходимо полное и тщательное удаление опухоли, так как при неполном удалении неизбежен рецидив. Частота рецидивирования ювенильной ОсФ, даже при полном удалении новообразования, достигает 30%. Риск возникновения рецидива может сохраняться на протяжении длительного периода (спустя 18 лет после удаления ОсФ) [62], что свидетельствует о необходимости продолжительного послеоперационного наблюдения.

Попытки лучевой терапии ОсФ оказались неэффективными и потенциально опасными из-за вероятности малигнизации опухоли [60].