

Оглавление

Предисловие	5
Список сокращений	6
Введение	7
Глава 1. Обзор основных положений в онкологии головы и шеи	8
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
1.1. Обзорная анатомия и топография органов и тканей головы и шеи	10
1.2. Клинико-морфологическая характеристика опухолей	11
1.3. Принципы определения распространенности злокачественных опухолей	13
1.4. Организация онкологической помощи	15
Глава 2. Анестезия, интенсивная терапия, реанимация	20
А. И. Салтанов	
2.1. Подготовка больного к операции и наркозу	20
2.2. Общая анестезия	24
2.3. Местная анестезия	30
2.4. Осложнения, интенсивная терапия, реанимация	33
Глава 3. Опухоли кожи	37
А. И. Пачес, И. Н. Пустынский, Л. В. Демидов	
3.1. Рак кожи	37
3.2. Пигментные опухоли	57
3.3. Мягкотканые опухоли	70
Глава 4. Внеорганные опухоли и опухолевые поражения лимфоузлов шеи	80
А. И. Пачес, С. О. Подвязников	
4.1. Опухоли нейроэктодермального происхождения (неврогенные)	82
4.2. Опухоли из производных мезенхимы и неклассифицированные опухоли	90
4.3. Дисэмбриональные опухоли	93
4.4. Опухолевые поражения лимфоузлов шеи	94
Глава 5. Опухоли губы	104
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
Глава 6. Опухоли полости рта	119
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
6.1. Эпителиальные опухоли	119
6.2. Мягкотканые опухоли	143

Глава 7. Опухоли глотки	146
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
7.1. Опухоли носоглотки	147
7.2. Опухоли ротоглотки	155
7.3. Опухоли гортаноглотки	163
Глава 8. Опухоли гортани.....	170
А. И. Пачес, Е. Г. Матякин	
Глава 9. Опухоли костей и суставных хрящей черепа и лица.....	198
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
Глава 10. Опухоли верхней и нижней челюстей	210
М. А. Кропотов	
10.1. Эпителиальные опухоли	214
10.2. Мягкотканые опухоли	219
Глава 11. Опухоли слюнных желез	243
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
Глава 12. Опухоли органа зрения	275
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
12.1. Опухоли защитного аппарата глаза	276
12.2. Внутриглазные опухоли	290
12.3. Опухоли орбиты	294
Глава 13. Опухоли органа слуха	300
А. И. Пачес, В. Б. Карабан	
13.1. Опухоли наружного уха	300
13.2. Опухоли среднего уха	307
13.3. Опухоли области пирамиды височной кости (нейрохирургические аспекты)	310
Глава 14. Опухоли полости носа и придаточных пазух	322
А. И. Пачес, Т. Д. Таболиновская	
14.1. Доброкачественные опухоли	324
14.2. Злокачественные опухоли	325
Глава 15. Опухоли щитовидной железы	339
В. Ж. Бржезовский	
Глава 16. Опухоли области основания черепа	361
А. М. Сдвижков, С. В. Танышин, И. В. Солдатов	
Глава 17. Внутричерепные опухоли	383
В. Б. Карабан	
Глава 18. Реконструктивная хирургия в лечении опухолей головы и шеи.....	410
М. А. Кропотов, В. А. Соболевский	
Глава 19. Опухоли головы и шеи у детей	454
В. Г. Поляков	
Заключение	474
Приложение	475

Рак губы

5.1. Опухоли губы

Рак губы — это злокачественная опухоль из многослойного плоского эпителизистой оболочки красной каймы нижней или верхней губы. Чаще опухоль размещается в наружной зоне красной каймы, по обе стороны от срединной линии. Кожа и слизистая оболочка губы поражаются опухолевым процессом лишь вторично¹.

Эпидемиология и распространенность

Согласно современным статистическим данным, рак губы среди опухолей шеи составляет 8,4 %. В 2010 г. в России было зарегистрировано 3356 больных, установленным диагнозом рака губы. Удельный вес среди других злокачественных новообразований составил 1,0 % у мужчин и 0,3 % у женщин. В течение 10 лет наблюдается снижение заболеваемости как в России, так и в странах СНГ: больше всего заболевших мужчин зарегистрировано в Казахстане (100 000 населения, удельный вес — 1,2 %), а самый низкий стандартизованный у жителей Азербайджана (0,6 для мужчин и 0,2 для женщин).

Динамика заболеваемости населения России раком губы в 1990–2010 гг. существует о ее снижении у лиц обоего пола. Среди других злокачественных новообразований рак губы переместился на 18-е место. За период 2005–2010 гг. темп прироста равен у мужчин — 24,3 %, у женщин — 16,7 %. У мужчин за указанный период эти показатели изменились с 3,7 до 2,8, переместившись среди других генетических форм рака на 18-е место, у женщин — с 0,6 до 0,5, занимая в течение 15-летнего периода 20-е место. Возраст больных находится в пределах от 15 до 85 лет. Частота поражения раком губы увеличивается с возрастом: минимальное число заболевших приходится на возрастную группу 55–75 лет и составляет 70,2 % у мужчин и 81,3 % — у женщин, минимальное число больных выявлено в возрасте 15–39 лет — 4,3 % мужчин и 0,7 % женщин; при этом 25,5 % больных и 18 % женщин были в возрасте 40–55 лет, лица преклонного возраста (80 лет и старше) составили 11,6 %.

Наиболее высокая заболеваемость в России отмечается в Чеченской Республике (у мужчин и 14,0 у женщин), у мужчин Республики Мордовия (7,2) и Карачаево-Черкесии (5,8), у женщин Республики Тыва (Алтайского края, Белгородской, Орловской, Тамбовской областей (1,1–1,3 на 100 000).

По материалам РОНЦ РАМН, удельный вес рака губы среди всех госпитализированных за последние 5 лет (2003–2007 гг.) в клинике РОНЦ первичных больных в среднем 0,16 %. В структуре поступивших первичных больных в клинику головы и шеи в 2003–2007 гг. пациенты с раком губы составили 1,2–4,3 %, 2,4 %.

¹ Первичная опухоль кожи, мягких тканей, слизистой оболочки губ рассматривается в главах 3–5, относятся к области лица и полости рта.

Задача больных раком губы на ранних стадиях (I-II) опухолевого процесса в России в 2006 г. была 84,2 %, в 2006 г. — 82,6 %, в 2008 г. — 79,5 %, с III стадией — 11,7, 11,6 и 12,1 %, с IV стадией — 3,2, 4,9 и 5,4 % соответственно. У 0,6–1,7 % пациентов стадию установить не удается.

Социализированных в клинику РОНЦ пациентов в 2003–2007 гг. I-II стадия диагностирована у 70 %, III — у 12,5 %, IV — у 5 %. Не излеченные в других лечебных учреждениях больные составляют 12,5 %.

Красная кайма верхней губы поражается раком значительно редко, по нашим данным — в 1,7 % случаев. Рак верхней губы по отношению к раку нижней губы составляет 2–5 % и наблюдаеться в основном у женщин. Это объясняется различными патофизиологическими, тканевыми и функциональными особенностями верхней и нижней губ. Женщины заболевают раком нижней губы чаще, чем мужчины, приходится 3–25,7 % случаев, соотношение мужчин и женщин 2,9:1,0. Опухолевый процесс развивается, как правило, в зрелом возрасте, но встречается и у молодых лиц. По нашим наблюдениям, 61,4 % пациентов заболели в возрасте 15–65 лет.

Факторы риска

У всех больных раку губы предшествуют различные фоновые процессы и предопухолевые изменения слизистой оболочки губы.

Клинические исследования показывают, что факторы, способствующим развитию рака:

- воздействие неблагоприятных погодных условий (солнечная инсоляция, воздействие ветра, резкие колебания температуры воздуха, ионизирующая радиация);
- канцерогенных веществ эндогенной природы;

- привычки: курение, алкоголь, прием горячей, острой, пряной пищи, жевания различных смесей (нас, бетель и др.);

— красной каймы губ:

- кариозные (кариозные зубы, острые края зубов, зубной камень, неправильные протезы, прикусывание губы, трубки, мундштука, папиросы или сигареты в процессе курения);

- химическая (химические канцерогены табака, мышьяка, ртути, висмута, антраценовых смол, продукты перегонки нефти, соответствующих профессий);

- термическая (ожоги горячей пищей, сигаретами).

- вирусные инфекции (Herpes zoster), воспалительные и грибковые заболевания красной каймы губ;
- болезни ЖКТ, печени;
- дефицит бета-каротинов, витаминов А, Е, С.

Влияние этих факторов неодинаково у мужчин и женщин, имеет географические различия. Серьезное внимание необходимо уделять неблагоприятному воздействию ряда профессиональных факторов, особенно среди рабочих железных дорог, металлургов, лиц, контактирующих со спиртом и асбестом.

Таким образом, рак губы развивается на измененной слизистой оболочке. Предшествующие опухолевому росту заболевания называются предопухолевыми; они встречаются у 86,5 % больных раком губ.

Определенную роль в возникновении предопухолевых состояний и рака играет фактор пола и возраста, воздействие лучистой энергии. Канцерогенное действие солнечных лучей доказано клиническими наблюдениями и экспериментальными работами. Канцерогенной считается ультрафиолетовая часть лучей солнечного спектра, наиболее активны лучи с длиной волны около 260 нм.

В этиологии патологических изменений красной каймы губ важную роль играют неблагоприятные метеорологические условия, служащие причиной возникновения метеорологического хейлита, врожденная прагматия нижней челюсти, при которой часть нижней губы остается неприкрытой верхней губой. В возникновении опухоли имеет значение многократная травма (хроническая), особенно повторяющееся термическое воздействие во время курения, если сигарету докуривают полностью и при этом обжигают губы. Известно, что температура в зоне сгорания сигареты или табака доходит до 650–850 °С. В настоящее время роль курения как фактора, оказывающего канцерогенное действие на слизистую оболочку, доказана экспериментальными исследованиями и клиническими наблюдениями. Компоненты табачного дыма способны образовывать соединения с ДНК, приводящие к мутации или другим повреждениям клеточных генов и развитию рака. Среди больных с предраковыми поражениями курильщики составляют 97 %. Курение «совмещает» в себе механическую травму и химическое раздражение слизистой оболочки продуктами перегонки табачного дыма, вызывает повторные ожоги губ горячим табаком и папиросной бумагой.

Под действием табачного дыма, содержащего более 100 токсичных для человека соединений, развивается паракератоз и акантоз слизистой оболочки. Термическое действие сигареты усугубляет этот процесс. При взаимодействии продуктов сгорания табака со слюной в условиях высокой температу-

ры образуются канцерогенные вещества: пирен, антрацен, 3,4-бензпирен. Канцерогены также полициклические углеводороды, трехвалентный мышьяк и, главное, радиоактивный полоний, содержащиеся в табачном дыме. Количество радиоактивного полония увеличивается, если курят топливо, выкуривают сигарету до конца, глубоко затягиваются. Не менее вредно курение для тех, кто глубоко не затягивается, т. к. радиоактивный полоний концентрируется в слюне, а табачный дым, накапливаясь в полости рта, активнее действует на слизистую оболочку. Среди химических канцерогенов на слизистую оболочку и красную кайму губ оказывают воздействие соединения мышьяка, ртути, висмута, антрацита и жидкие смолы, а также соединения, образующиеся при увлажнении льна у лиц, занятых на производстве льняного волокна.

Из всех предопухолевых изменений наибольшее влияние курение оказывает на развитие лейкоплакии. Число курильщиков среди больных лейкоплакией составляет 81 %, особенно часто лейкоплакия локализуется в углах рта и поражает другие отделы слизистых оболочек полости рта, чаще всего щек (рис. 5.1).

В этиологии опухолей слизистой оболочки определенное значение придают алиментарным факторам в виде нарушения ритма и полноценности питания: изменение минерального состава пищи, недостаток витаминов, вызывающих нарушение процессов кератинизации.

Изучение факторов, предрасполагающих к развитию предраковых изменений красной каймы губ, а также клинической картины и течения предопухолевых процессов позволило выявить группу повышенного риска среди лиц с различными патологическими состояниями губ. В эту группу должны быть отнесены мужчины старше 40 лет с длительным анамнезом курильщика, хроническими патологическими изменениями ЖКТ и печени, у которых красная кайма губ подвергается постоянной травме, длительному воздействию неблагоприятных метеорологических факторов (солнечной инсоляции, ветру): рыбаки, моряки, лица, работающие на открытом воздухе, сельскохозяйственные рабочие, рабочие вредных производств. Сочетание внутренних патологических процессов и внешних неблагоприятных воздействий на фоне сниженного иммунитета дают толчок к развитию рака.

Классификация

Комитетом по изучению опухолей головы и шеи предложена классификация наиболее часто встречающихся предопухолевых и фоновых процессов красной каймы губ.



Рис. 5.1. Лейкоплакия угла рта и щеки у пациента, жем курения более 25 лет

- A.** Процессы с высокой частотой осложнения (облигатные) — 15–30 %
 - 1. Бородавчатый предрак.
 - 2. Ограниченный гиперкератоз.
 - 3. Хейлит Манганотти.
- B.** Процессы с малой частотой осложнения (факультативные) — 6–10 %
 - 1. Лейкоплакия верукозная.
 - 2. Кератоакантома.
 - 3. Кожный рог.
 - 4. Папиллома с ороговением.
 - 5. Эрозивно-язвенная и гиперкератотическая формы красной волчанки и красного лишая.
 - 6. Постлучевой хейлит.
- В.** Фоновые процессы.
 - 1. Плоские лейкоплакии.
 - 2. Хронические язвы и трещины губ.
 - 3. Хейлиты (атмосферный и актинический).

Предопухолевые процессы красной каймы детально описаны в книге А.Л. Машкилля. Здесь мы представим наиболее часто встречающиеся формы.

Ограниченный гиперкератоз. При гиперкератозе нарушается нормальное физиологическое ороговение, развивается дегенеративно-дифферативный процесс. Мальпигиев слой при этом своеобразно изменяется, происходит дислокация клеток, увеличивается их объем, увеличиваются митозы. Очаговый гиперкератоз проявляется в виде продуктивной и деструктивной форм (рис. 5.2 и 5.3). Первая форма характеризуется избыточным ороговением, когда в одних случаях формируются участки лейкоплакии с плоскими выступами на красной кайме, в других — участки гиперкератоза с шиповидными роговыми выступами. Из них исходят

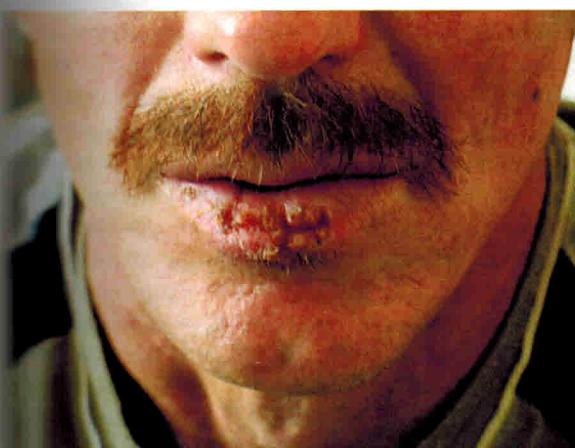


Рис. 5.2. Гиперкератоз нижней губы, продуктивная форма



Рис. 5.3. Ограниченный гиперкератоз нижней губы, деструктивная форма, на фоне диффузного хейлита губ

появляется шероховатый выступ, напоминающий рог. Нельзя забывать, что участки роговых врастаний при очаговом гиперкератозе прикрыты эпителиальные клетки, растущие в глубину.

Деструктивные формы очагового гиперкератоза (кондиломы) характеризуются появлением на краевой кайме ограниченных эрозий, трещин и язв. Эпителиальный покров в таких случаях резко исчезает — буквально до 2–4 слоев клеток. Параллельно с деструкцией происходят и пролиферативные процессы: по краям дефекта в подлежащие ткани погружаются вновь образованные эпителиальные выросты.

Папиллома — опухоль, состоящая из разросшихся сосочков соединительной ткани, которые покрывают гиперпластический эпителий с явлениями гипер- и паракератоза. Одиночная папиллома часто встречается у женщин и мужчин в возрасте 30–50 лет. Обычно это одиночная опухоль, имеющая ножку, реже — широкое основание, различный — от 1–2 мм до 2 см в диаметре. Папилломы бывают мягкие и твердые, имеют цвет здоровой оболочки, но при ороговении приобретают зернистый оттенок. Папиллома с ороговением имеет зерничатую или шероховатую поверхность, покрытую роговыми массами. Поверхность папилломы может изъязвляться (рис. 5.4). Папилломы следует рассматривать как прогрессивное генитальное заболевание с необратимыми изменениями в тканях. Уплотнение ножки папилломы и тканей в ее основании, появление болезненности, усиление процессов ороговения или кровотечения служат признаками злокачественности. Папиллома подлежит удалению или криогеному воздействию.

Дифференциальный диагноз проводится с бородавкой предраком, мягкой фибромой, смешан-

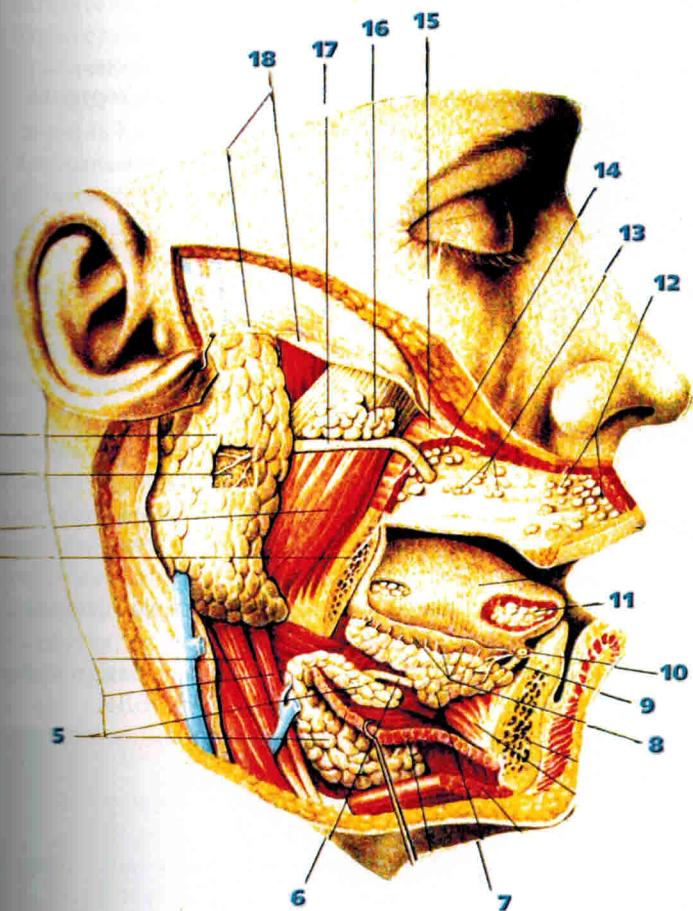


Рис. 5.4. Папиллома верхней губы на широком основании с изъязвлением поверхности

ной опухолью. Окончательный диагноз возможен только после гистологического исследования.

Кератоакантома — опухоль, чаще возникающая у жителей сельской местности, 80 % заболевших составляют мужчины в возрасте 40–50 лет. В 97 % случаев опухолью поражается нижняя губа. Обычно клиническое проявление этого заболевания многообразно и зависит от выраженности отдельных симптомов, из которых складывается внешний вид опухоли. Так называемый классический тип кератоакантомы представлен опухолью округлой формы, плотноэластической консистенции. Опухоль выступает над поверхностью губы в виде полушиара с кратерообразным западением в центре, которое заполнено роговыми массами. После удаления роговых масс появляется язва с сухим ворсинчатым дном. Язва никогда не кровоточит и не имеет выделений (рис. 5.5). Особенность клинического течения кератоакантомы в стабили-

Опухоли слюнных желез



Большие и малые слюнные железы (из атласа Р.Д. Синельникова):

1 — наружная часть околоушной слюнной железы; 2 — глубокая часть слюнной железы; 3 — жевательная мышца; 4 — нижняя челюсть; 5 — поднижнечелюстная слюнная железа; 6 — проток поднижнечелюстной слюнной железы; 7 — подъязычная слюнная железа; 8 — малые слюнные протоки; 9 — большой подъязычный проток; 10 — подъязычные протоки; 11 — передняя язычная железа; 12 — губные железы; 13 — щечные железы; 14 — молярные железы; 15 — щечная мышца; 16 — добавочная околоушная слюнная железа; 17 — проток околоушной слюнной железы; 18 — фасция околоушной слюнной железы

Опухоли слюнных желез — предмет научных исследований, которым клиника опухолей головы и шеи РОНЦ РАМН занималась с момента своего основания в 1965 г. За прошедшие годы детально изучены вопросы гистогенеза эпителиальных опухолей слюнных желез, оценена возможность практического использования Международной клинической и морфологической классификации опухолей, проведена комплексная клинико-морфологическая оценка отдельных видов новообразований и эффективность существующих методов лечения. Материалы многолетних исследований обобщены в монографии А.И. Пачеса и Т.Д. Таболиновской, вышедшей в свет в 2009 г. Большое число клинических наблюдений и проведенные исследования значительно изменили и расширили наши знания об опухоловой патологии слюнных желез, которые мы представляем в настоящей главе.

Эпидемиология и распространенность

По сводным материалам европейской статистики, частота всех опухолей слюнных желез регистрируется в пределах 0,4—13,5 случая на 100 000 населения, злокачественных опухолей — 0,4—2,6 случая на 100 000 населения. В США удельный вес злокачественных опухолей слюнных

желез среди всех злокачественных новообразований составляет 0,3 %. По данным РОНЦ, опухоли слюнных желез занимают 1–5 % в структуре онкологической заболеваемости человека и 3 % среди опухолей головы и шеи.

В 2008 г. в России среди пациентов-мужчин доля пациентов с новообразованиями этой локализации составила 0,24 %, среди женщин — 0,20 %, среди детей до 14 лет: мальчики — 0,28 %, девочки — 0,35 %. В Москве число впервые зарегистрированных больных в 2008 г. было 0,13 % среди мужчин и 0,15 % среди женщин, в Санкт-Петербурге — 0,31 и 0,29 % соответственно. В Беларусь эти цифры составили соответственно 0,24 и 0,16 %, в Узбекистане — 0,85 и 0,80 %. Обычный показатель заболеваемости на 100 000 населения в Республике Беларусь для лиц обоего пола в 2008 г. был 0,84 (1,0 у мужчин, 0,66 у женщин), стандартизованный европейский — 0,82 (1,1 у мужчин, 0,55 у женщин), мировой — 0,58 (0,67 у мужчин, 0,41 у женщин). Средний возраст больных равнялся 61,8 года. В России в период с 2003 по 2008 г. общий прирост вновь выявленных больных зарегистрирован только у женщин — 6,7 %.

В качестве этиологических причин рассматриваются вредные факторы окружающей среды (высокодозное лучевое воздействие, частое рентгенологическое исследование органов головы и шеи, терапия радиоактивным йодом, чрезмерное ультрафиолетовое излучение). Подтверждают роль вируса Эпштейна—Барр (ВЭБ) в патогенезе аденолимфомы, курения, питания, связь некоторых профессий с частотой заболеваемости раком слюнной железы. Обнаружена гормональная активность нормальной и опухолевой тканей слюнной железы. Продолжаются исследования генных мутаций слюнных онкогенов, участвующих в опухолевом генезе. Наибольшее число сторонников имеет эпителиальная теория происхождения новообразований. Многие исследователи считают, что источником развития всех компонентов опухоли служит эпителий дифференцированной слюнной железы.

Патоморфология

Изучение морфогенеза опухолей слюнных желез стало поводом для пересмотра морфологической классификации этих новообразований. На протяжении многих лет в своей работе мы использовали Международную гистологическую классификацию ВОЗ (1972, 1991). Морфологические и клинико-морфологические исследования, проведенные в клинике опухолей головы и шеи и отделе патоморфологии опухолей чело-

века РОНЦ РАМН, изменили наши представления о цилиндроме, мукоэпидермоидной опухоли, ацинозно-клеточной опухоли. В 2005 г. откована новая Международная гистологическая классификация опухолей слюнных желез, которой выделяют среди эпителиальных опухолей 14 доброкачественных и 24 злокачественных злокачественных. Отличие этой классификации в выделении ряда подтипов опухолей в зависимости от морфологических структуры. В современной интерпретации классификация выглядит следующим образом.

I. ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ.

- A. Доброкачественные.**
 1. Плеоморфная аденома.
 2. Миоэпителиома.
 3. Базальноклеточная аденома.
 4. Аденолимфома (опухоль Уортина).
 5. Онкоцитома.
 6. Каналикулярная аденома.
 7. Сальная аденома.
 8. Лимфаденома сальная.
 9. Лимфаденома несальная.
 10. Протоковые папилломы:
 - а) инвертирующая протоковая папиллома.
 - б) внутрипротоковая папиллома.
 11. Сиалоаденома папиллярная.
 12. Цистаденома.
- B. Злокачественные.**
 1. Ацинозно-клеточный рак.
 2. Муцинозная аденокарцинома.
 3. Мукоэпидермоидный рак.
 4. Аденокистозный рак.
 5. Полиморфный рак низкой степени злокачественности.
 6. Эпителиально-миоэпителиальный рак.
 7. Светлоклеточный рак, БДУ.
 8. Базальноклеточная аденокарцинома.
 9. Сальный рак.
 10. Сальная лимфаденокарцинома.
 11. Цистаденокарцинома.
 12. Крибriформная цистаденокарцинома высокой степени злокачественности.
 13. Онкоцитарный рак.
 14. Рак из протоков слюнной железы.
 15. Аденокарцинома, БДУ.
 16. Миоэпителиальный рак.
 17. Рак из плеоморфной аденомы.
 18. Карциносаркома.
 19. Метастазирующая плеоморфная аденома.
 20. Плоскоклеточный рак.
 21. Мелкоклеточный рак.
 22. Крупноклеточный рак.

23. Лимфоэпителиальный рак.
24. Сиалобластома.
25. Опухоли мягких тканей.
26. Опухоли лимфогемопоэтической системы.
27. Лимфома Ходжкина.
28. Диффузная В-крупноклеточная лимфома.
29. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны.
30. Вторичные опухоли.

ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ.

1. Сиалоаденоз.
2. Онкоцитоз.
3. Некротическая сиалометаплазия (инфаркт слюнной железы). Добропачественное лимфоэпителиальное поражение.
4. Киста слюнной железы.
5. Хронический склерозирующий сиалоаденит поднижнечелюстной слюнной железы (опухоль Кюттнера).
6. Кистозная лимфоидная гиперплазия у пациентов с синдромом приобретенного иммунодефицита.

Клиника

Большинство (95 %) новообразований имеет эпителиальную природу. В 88 % случаев опухоли локализуются в больших слюнных железах (рис. 11.2 и 11.3), в 12 % — в малых. Опухоли малых слюнных желез могут развиваться в любой анатомической части полости рта (рис. 11.4), однако чаще наблюдаются на твердом нёбе (65 %), на границе мягкого и твердого нёба (12 %), альвеолярных отростках верхних челюстей (15 %). Довольно редко опухоли малых слюнных желез встречаются в верхних дыхательных путях: полости носа, придаточных пазух носа, горле, трахее.

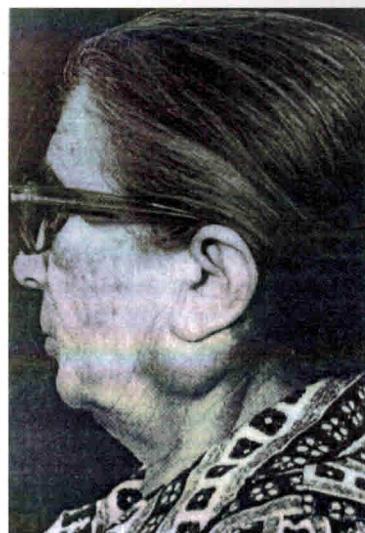


Рис. 11.2. Типичная локализация опухоли околоушной слюнной железы

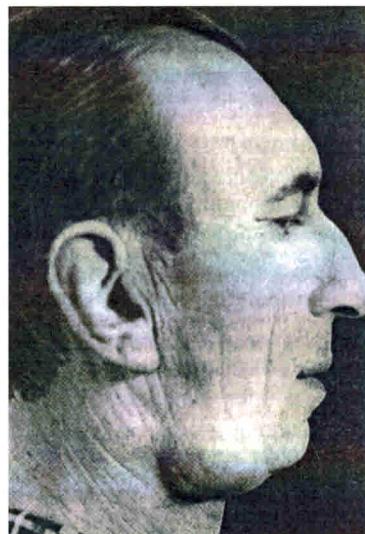


Рис. 11.3. Типичная локализация опухоли поднижнечелюстной слюнной железы

Мягкотканные опухоли слюнных желез следует классифицировать согласно Международной ги-



Рис. 11.4. Новообразования, исходящие из малых слюнных желез:
а — плеоморфная аденома твердого и мягкого нёба; б — аденоцистозный рак твердого нёба с прорастанием в полость носа

стологической классификации опухолей мягких тканей ВОЗ № 12.

Мягкотканные доброкачественные и злокачественные опухоли слюнных желез составляют, по нашим данным, около 1,9–4,7 % всех опухолей слюнных желез, причем на долю злокачественных приходится 0,3–0,6 %. Соотношение доброкачественных и злокачественных опухолей, по разным данным, варьирует от 3:1 до 18:1. Более 85 % мезенхимальных опухолей развиваются в околоушной слюнной железе, 10 % — в поднижнечелюстной слюнной железе; в подъязычной слюнной железе описаны лишь редкие случаи. Среди доброкачественных опухолей 40 % составляют сосудистые новообразования, 75–80 % из них представлены гемангиомами. Большинство других сосудистых опухолей — лимфангииомы. Мы наблюдали нейрогенные, фибробластические/миофибробластические опухоли, липомы, новообразования из других тканевых источников и опухолеподобные процессы.

В слюнной железе может возникнуть любой тип саркомы. Чаще других встречается гемангиоперицитома, злокачественная шваннома, фибросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома. Саркомы отличаются выраженной агрессивностью, рецидивированием после лечения (40–60 %), отдаленным метастазированием (38–70 %), высокой летальностью (38–65 %) в течение первых 3 лет после установления диагноза. Наиболее радикальным методом лечения является максимально широкое оперативное вмешательство с последующей лучевой терапией.

В слюнных железах встречаются **первичные лимфомы** и выявляются поражения слюнных желез при генерализации системного заболевания. Как и в других органах, первичные лимфомы слюнных желез могут развиваться в лимфоузлах или ткани железы, инфильтрируя ее паренхиму. По данным литературы, лимфомы составляют 2–5 % всех опухолей слюнных желез и в 10 % случаев сочетаются с сиалоаденитами, миоэпителиальными сиалоаденитами или синдромом Шегрена. Возраст больных 60–70 лет, преобладают женщины. 70–80 % поражений локализуются в околоушной слюнной железе, около 20 % — в поднижнечелюстной и менее 10 % — в подъязычной и малых слюнных железах. Лимфома Ходжкина наблюдается как исключение. По нашим данным, первичные локализованные злокачественные лимфомы среди всех злокачественных опухолей слюнных желез составили 0,6 %.

Вовлечение в процесс слюнных желез при лимфоме Ходжкина наблюдается очень редко и среди первичных лимфом слюнных желез составляет не

более 4 %. Могут встречаться, согласно литературе, два варианта, поражающих ко слюнные железы: классический вариант лимфомы Ходжкина и нодулярный вариант с ядрым преобладанием. Редко лимфома Ходжкина может развиться на основе опухоли Уортига. Более подробное описание клиники и морфологий лимфомы Ходжкина дано в соответствующих квадратиках, посвященных опухолям гематологической системы.

Первичные неходжкинские лимфомы слюнных желез составляют около 5 % всех экзокринодальных лимфом и около 2 % всех опухолей слюнных желез. Уверенно говорить о первичной лимфоме слюнных желез можно только при выявлении паренхимы железы и клинических проявлениях болезни в данной локализации. Случаи, когда поражения НХЛ внутрижелезистых лимфузлов вовлекают паренхиму слюнных желез, расцениваются как нодальные лимфомы.

Наиболее часто из больших желез является околоушная слюнная железа (до 75 %), за которой следует поднижнечелюстная (около 15 %). Большинство пациентов находится в возрасте старше 60 лет и старше, билатеральное расположение встречается примерно в 10 % случаев. У большинства пациентов наруживается пальпируемое образование, повышенная чувствительность отмечается в области наблюдений.

Гистологические типы НХЛ, наблюдавшиеся в слюнной железе, в большинстве своем относятся к В-клеточным лимфомам. Ранее отмечалось, что наиболее частый тип — фолликулярная лимфома, она составляла до 50 % случаев. Однако в настоящее время считается, что многие из выявленных, по-видимому, были нодальными, лимфомы возникали из лимфоузла внутри железы, вследствие инфильтрации паренхимы слюнных желез, или представляли собой экстра-В-клеточную лимфому маргинальной зоны MALT-типа с выраженной фолликулярной пролиферацией. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны MALT-типа — это, вероятно, наиболее частый тип лимфомы, происходящий из слюнных желез. Она связана с синдромом Шегрена. Лимфома зоны MALT-типа также может вовлекать в процесс ткани слюнных желез, но пациенты часто обращаются к врачу из-за зашедшей стадии заболевания, когда поражения других органов и локализация лимфомы важны для правильной диагностики. Необходимо помнить, что важно не спутать лимфому зоны MALT-типа с нодальной В-клеточной лимфомой маргинальной зоны, т. к. первая обладает намного худшим прогнозом, чем вторая.

Эпидемиология и распространенность

Злокачественные опухоли полости носа и придаточных пазух в структуре гигиенической заболеваемости населения России занимают 35-е место, составляя 0,13 % у мужчин и 0,13 % у женщин. Среди всех злокачественных опухолей головы и шеи составляют 3 %. Несмотря на небольшой удельный вес злокачественных опухолей полости носа и придаточных пазух среди других опухолей, абсолютное число больных, представленных на учет в 2010 г., было 898 человек. Заболеваемость в России составляет 0,82 случая на 100 000 населения у мужчин и 0,48 — у женщин, не отличаясь от европейского показателя, что выше мирового стандарта (0,62 на 100 000). В США заболеваемость составляет 0,5–1,0 на 100 000 человек. В Японии доля опухолей полости носа и придаточных пазух среди злокачественных опухолей головы и шеи превышает 20 %. Средний возраст заболевших мужчин 64,2 года, женщин — 64,7 года. Заболеваемость регистрируется во всех возрастных группах, прогрессивно повышаясь с возрастом, достигает своего пика в 60–75 лет (4,3 на 100 000 населения). Статистические материалы свидетельствуют о повышении заболеваемости в России в период с 2003 по 2008 гг.: 11,4 % у мужчин и 17,8 % у женщин.

Факторы риска

Новообразования в полости носа и придаточных пазухах, развиваются на фоне генетических гиперпластических процессов. Предшествующими заболеваниями являются:

- полипозный риносинусит с железисто-фиброзным полипом,
- плеоморфная аденома малой слюнной железы области нёба,
- полипозный риносинусит с инвертированной или переходноклеточной папилломой на фоне метаплазии и дисплазии эпителия тяжелой степени (ДТС),
- хроническая язва, перфорация носовой перегородки и лейкоплакия,
- хронический гиперпластический гайморит с ДТС,
- пигментныйnevus, радикулярная или фолликулярная киста,
- постлучевые повреждения тканей,
- фиброматоз,
- хронический фронтит в сочетании с травмой,
- гемангиома,
- остеобластокластома,
- плоскоклеточная папиллома.

По данным А.У. Минкина (2011), фоновые процессы предшествуют раку в 56,7 % случаев. Грануляции и полипы под действием постоянных гнойных выделений превращаются в рак. Развитию патологических состояний способствуют неблагоприятные факторы внешней среды, воздействие (вдыхание) канцерогенных веществ физической и химической природы, особенно в группе лиц, связанных с вредным производством, при работе с химикатами, или удаление полипозных новообразований.

Морфология

Слизистые оболочки носа и придаточных пазух состоят из многоядерным мерцательным эпителия, содержащим бокаловидные клетки. Под ним находится рыхлая фиброзная ткань с белковыми железами. В области грушевидного преддверия носа мерцательный эпителий переходит в многослойный плоский эпителий, где слизистые оболочки появляются сальные и волосяные фолликулы. В глубине носоглотки и придаточных пазух слизистая оболочка переходит в переходным эпителием.

Морфологическое многообразие развивающихся в этой области патологических процессов определено современным вариантом Международной классификации ВОЗ.

ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

A. Добропачественные

1. Плоскоклеточная папиллома

2. Переходноклеточная папиллома (цилиндроклеточная папиллома, папиллома из респираторного эпителия):

а) инфильтративная

б) экзофитная

3. Аденома

4. Оксифильная аденома (онкоцитома)

5. Полиморфная аденома (смешанная опухоль)

B. Злокачественные

1. Рак *in situ*, БДУ

2. Рак, БДУ

3. Крупноклеточный рак, БДУ

4. Крупноклеточный нейроэндокринный рак

5. Недифференцированный рак, БДУ

6. Анаопластический рак, БДУ

7. Гигантоклеточный и веретеноклеточный рак

8. Гигантоклеточный рак

9. Веретеноклеточный рак, БДУ

10. Псевдосаркоматозный рак

11. Мелкоклеточный рак, БДУ

12. Овсяноклеточный рак

13. Мелкоклеточный веретеноклеточный рак

14. Мелкоклеточный промежуточный рак

15. Мелкоклеточный и крупноклеточный рак

16. Веррукозный рак, БДУ

17. Папиллярный плоскоклеточный рак, неинвазивный

18. Папиллярный плоскоклеточный рак

19. Плоскоклеточный рак *in situ*, БДУ

20. Плоскоклеточный рак, БДУ

21. Ороговевающий плоскоклеточный рак, БДУ

22. Крупноклеточный плоскоклеточный рак

23. Плоскоклеточный рак, мелкоклеточный, неороговевающий

24. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак

25. Аденоидный плоскоклеточный рак

26. Плоскоклеточный рак *in situ* с подозрением на инвазию в строму.

27. Микроинвазивный плоскоклеточный рак

28. Лимфоэпителиальный рак

29. Базалоидный плоскоклеточный рак

30. Светлоклеточный плоскоклеточный рак

31. Базальноклеточный рак, БДУ

32. Многоочаговый поверхностный базальноклеточный рак

33. Инфильтративный базальноклеточный рак, БДУ

34. Фиброэпителиальный базальноклеточный рак

35. Базально-плоскоклеточный рак

36. Узловой базально-клеточный рак

37. Железисто-плоскоклеточный рак

38. Базалиоидный рак

39. Аденокарцинома *in situ*, БДУ

40. Аденокарцинома, БДУ

41. Аденокарцинома кишечного типа

42. Рак диффузного типа

43. Базальноклеточная аденокарцинома

44. Аденокистозный рак

45. Нейроэндокринный рак, БДУ

46. Светлоклеточная аденокарцинома, БДУ

47. Мукоэпидермоидный рак

48. Цистаденокарцинома, БДУ

49. Муцинозная аденокарцинома

50. Муцинопродуцирующая аденокарцинома

51. Медуллярный рак, БДУ

52. Полиморфная высокодифференцированная аденокарцинома

53. Ацинарноклеточный рак

54. Железисто-плоскоклеточный рак

55. Эпителиально-миоэпителиальный рак

56. Аденокарцинома с дифференцировкой по типу нейроэндокринных клеток

57. Злокачественная смешанная опухоль, БДУ

58. Рак в плеоморфной аденоме

II. ОПУХОЛИ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

A. Добропачественные

1. Гемангиома

2. Гемангиoperицитома

3. Нейрофиброма

4. Неврилеммома (шваннома)

5. Миксома

6. Фиброксантома

7. Другие.

B. Злокачественные

1. Злокачественная гемангиoperицитома

2. Фибросаркома

3. Радомиосаркома

4. Нейрогенная саркома
5. Злокачественная фиброзаркома
6. Другие

III. ОПУХОЛИ КОСТЕЙ И ХРЯЩЕЙ

A. Доброполостные

1. Хондрома
 2. Остеома
 3. Оссифицирующая фиброма
 4. Другие
- B. Злокачественные**
1. Хондросаркома
 2. Остеосаркома
 3. Другие

IV. ОПУХОЛИ ЛИМФОГЕМОПОЭТИЧЕСКОЙ СИСТЕМЫ

1. Лимфома Ходжкина
2. Диффузная крупноклеточная β -клеточная лимфома
3. Экстранодальная β -клеточная лимфома маргинальной зоны MALT-типа
4. Анапластическая крупноклеточная лимфома, периферическая Т-клеточная лимфома
5. Экстранодальная лимфома из NK-клеток назального типа
6. Другие

V. ОПУХОЛИ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА

1. Тератома
2. Менингиома
3. Одонтогенные опухоли
4. Меланогенная нейроэктодермальная опухоль
5. Злокачественная меланома
6. Эстезионейробластома
7. Другие

VI. ВТОРИЧНЫЕ ОПУХОЛИ

VII. НЕКЛАССИФИЦИРОВАННЫЕ ОПУХОЛИ

VIII. ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

1. Псевдоэпителиоматозная гиперплазия
2. Онкоцитарная метаплазия и гиперплазия
3. Кисты
4. Мукоцеле
5. Ангиогранулема
6. Полип носа
7. Фиброматоз
8. Фиброзная дисплазия
9. Гигантоклеточная «репоративная» гранулема
10. Инфекционная гранулема
11. Холестериновая гранулема
12. Гранулема Стюарта
13. Гранулематоз Вегенера
14. Гетероплазия глиальная в носу
15. Менингоцеле

Наиболее частый гиперпластический процесс — фиброзный (аллергический) полип. Исходит из него носового хода или из верхнечелюстной пазухи. Величина и количество полипов могут быть разными, после удаления склонны к рецидиву. Озлокачествляются редко. В зависимости от расположения в тканях в толще полипа того или иного характера различают также аденоидоматозный, железистый, стоматозный, анигиоматозный виды полипа. Пролиферация и метаплазия эпителия в сторону многослойного плоского эпителия дает основание для разговора о триэпителиальном раке (*carcinoma in situ*).

14.1. Доброполостные опухоли

Папиллома развивается обычно на слизистых синуситах, зачастую на поверхности бровных полипов. Различают папилломы носоглотки и полости носа. Первые (твердые папилломы) имеют серую окраску, ворсинчатую поверхность, они плотные, не достигают значительного размера (1–2 см), озлокачествляясь, превращаются в плоскоклеточный рак. В верхнечелюстной пазухе, в области нижней носовой раковины, на перегородке наблюдаются мягкие папиллы, покрытые призматическим или переходным эпителием. Папилломы полости носа могут быть одиночными и множественными. Это довольно часто встречающиеся полиповидные образования мягкой консистенции серо-белого цвета, по виду напоминают капусту, легко кровоточат. На их фоне развивается папиллярный рак. Диагностика проводится с сосочковой гиперплазией. Папилломы носа проявляются затруднением носового дыхания, обильными слизисто-гнойными выделениями, часто с примесью крови. Упорное рецидивирующее, распространенное поражение и наличие костной деструкции свидетельствуют о злокачественности папилломы, что подтверждается гистологическим исследованием.

Аденома встречается редко, растет из слизистой оболочки носоглотки, может локализоваться в любом отделе, в решетчатой и верхнечелюстной пазухе, наружной и латеральной стенки носа озлокачествляясь, превращаясь в аденокарциному, склонна к метастазированию. Имеет вид инкапсулированной опухоли с широким основанием, покрытого неизмененным слизистым покровом. Аденому отличает от полипа ее быстрый рост, опухоль достигает не более 2 см в диаметре. Постепенно затрудняется носовое дыхание, увеличение аденомы сопровождается ее прорастанием в слизистую оболочку.

гани, изменением гистологической структуры. Дифференцировать аденому следует от железистой фиброзной опухоли. Из эпителия слюнных, слезных, потовых желез развиваются разновидности аденомы, которые озлокачествляясь, превращаются в соответствующие разновидности рака. Опухоль носа встречается редко. Различают фиброму (слизистый полип) носовых ходов и фиброму хоан. Фиброма имеет бугристую поверхность, широкое основание, серовато-серый цвет, эластическую консистенцию, характеризуется медленным ростом. Ранний симптом — затруднение носового дыхания. При пальпации поверхности фибромы появляется горячее отделляемое с примесью крови. Опухоль может вызывать смещение носовой перегородки и деформацию наружного носа. Фиброма развивается исключительно редко из верхней части перегородки носа, а также в верхнечелюстной, основной и решетчатой пазухах, имея медленный рост.

Фиброма встречается в придаточных полостях в виде солитарной, редко — множественной плотной консистенции, неподвижной и неизменной, с медленным ростом. В носу может быть компактной, губчатой и смешанной. Клиническое течение зависит от размера, локализации образования и направления роста. Вызывает выраживание лица, смещение глазного яблока в полость черепа, вызывает сдавление мозга. Смешанные опухоли встречаются редко, по микроскопическому строению не отличаются от аналогичных новообразований малых слюнных желез полости рта и являются к доброкачественным опухолям.

Гемангиомы наблюдаются редко, чаще у молодых пациентов, имеют вид полипа, локализующегося в верхнечелюстной и нижней носовых раковинах, носовой перегородке, могут достигать большого размера. Капиллярные и кавернозные гемангиомы локализуются в передней стенке, отличаются быстрым ростом, вызывают частые носовые кровотечения. Гемангиомы склонны к рецидивированию, возможно злокачественное превращение. Кровоточащие полипы хрящевой ткани носовой перегородки имеют красный цвет, яйцевидную форму, гладкую поверхность.

Малые опухоли встречаются в полости носа редко, по микроскопическому строению не отличаются от аналогичных новообразований малых слюнных желез полости рта.

Опухоли носовой перегородки, чаще у мужчин в возрасте 40–60 лет, встречаются экстрамедуллярная опухоль, имеющая вид ангиоматозного полипа с широким основанием.

Лечение

Основной метод лечения доброкачественных опухолей и предопухолевых процессов — хирургический. Объем оперативного вмешательства определяется локализацией поражения, его распространенностью и гистологической формой. Может быть использован как эндоназальный, так и наружный доступ.

14.2. Злокачественные опухоли

Злокачественные опухоли полости носа и придаточных пазух в 73,2 % случаев имеют эпителиальную природу, в 26,8 % — соединительнотканную. Различают 58 гистологических типов рака, но наиболее часто встречается плоскоклеточный рак, составляя, по данным разных авторов, 54,8–92,8 %. Рак из малых слюнных желез наблюдается в 5,7–20 % случаев. Среди соединительнотканых опухолей наиболее часто встречается эстезионейробластома (61,9 %), реже — рабдомиосаркома (14,3 %). Меланома полости носа отмечается редко, но в некоторых сообщениях распространенность достигает 10,4 %, локализуется в области дна и в передних отделах носовой полости, характеризуется менее агрессивным течением в сравнении с локализацией в других органах.

Распространенность раковых опухолей назоэтмоидального комплекса, верхнечелюстной пазухи определяется по классификации ВОЗ.

Анатомические области и зоны

Выделяют следующие области:

1. Верхнечелюстная пазуха.
2. Полость носа.
3. Решетчатый лабиринт.

Две последние области — полость носа и решетчатый лабиринт — составляют назоэтмоидальный комплекс.

В верхнечелюстной пазухе выделяют правую и левую зоны.

Полость носа разделена на следующие анатомические зоны: перегородка, дно, боковая стенка, преддверие.

Решетчатый лабиринт перегородкой носа разделен на две зоны: правую и левую.

Клинико-анатомические границы полости носа:

- передняя — плоскость, проходящая через грушевидную вырезку, отделяющая полость носа от преддверия;

- задняя — вертикальная полость, проходящая через хоаны, отделяющая полость носа от носоглотки;
- верхняя — верхний свод полости носа, ограниченный носовой костью, дырчатой пластиной, решетчатой костью и телом клиновидной кости;
- нижняя — дно носовой полости;
- внутренняя — перегородка носа;
- наружная — наружная стенка, включает носовые раковины, ограничивает полость носа от верхнечелюстной пазухи и решетчатого лабиринта.

Классификация по системе TNM

T — первичная опухоль

- T₀** — первичную опухоль оценить невозможно;
T₀ — первичная опухоль не определяется;
T_{is} — рак *in situ*.

Верхнечелюстная пазуха

- T₁** — опухоль ограничена слизистой оболочкой без эрозий и деструкции кости;
- T₂** — опухоль вызывает эрозию или деструкцию кости, включая распространение на твердое нёбо и/или средний носовой ход, за исключением поражения задней стенки верхнечелюстной пазухи и крыловидного отростка клиновидной кости черепа;
- T₃** — опухоль распространяется на одну из следующих областей: кость задней стенки верхнечелюстной пазухи, подкожные ткани, дно или медиальную стенку глазницы, крыловидную ямку, решетчатый лабиринт;
- T_{4a}** — опухоль прорастает в любую из следующих структур: элементы передних отделов глазницы, кожу щеки, крыловидный отросток клиновидной кости, подвисочную ямку, решетчатую пластинку, а также клиновидную или лобную пазуху;
- T_{4b}** — опухоль распространяется на одну из следующих областей: верхушку глазницы, твердую мозговую оболочку, головной мозг, среднюю черепную ямку, черепные нервы, за исключением области разделения тройничного нерва в верхней челюсти (вторая ветвь тройничного нерва), носоглотку или скат.

Носовая полость и решетчатый лабиринт

- T₁** — опухоль ограничена одним отделом полости носа или решетчатой пазухой (с инвазией в кость или без нее);

- T₂** — опухоль поражает две анатомические зоны одной области либо распространяется с поражением смежных отделов относительно к носо-решетчатому комплексу (с инвазией в кость или без нее);
- T₃** — опухоль поражает медиальную стенку или дно глазницы, верхнечелюстную пазуху, нёбо или решетчатую пластинку;
- T_{4a}** — опухоль распространяется на одну из следующих областей: элементы передних отделов глазницы, кожу носа и щеки, минимально распространяется на среднюю черепную ямку, крыловидный отросток клиновидной кости, а также клиновидную или лобную пазуху;
- T_{4b}** — опухоль поражает одну из следующих областей: верхушку глазницы, твердую оболочку, головной мозг, среднюю черепную ямку, черепные нервы, за исключением области разделения тройничного нерва в верхней челюсти (вторая ветвь тройничного нерва), носоглотку или скат.

N — регионарные лимфоузлы

- N_X** — состояние регионарных лимфузлов оценить невозможно;
- N₀** — метастазов в регионарных лимфузлах нет;
- N₁** — метастаз не более 3 см в наибольшем измерении в одном лимфоузле на стороне поражения;
- N₂** — метастаз:
- N_{2a}** — метастаз 3,1–6,0 см в наибольшем измерении в одном лимфоузле на стороне поражения;
- N_{2b}** — метастазы не более 6 см в наибольшем измерении в нескольких лимфоузлах на стороне поражения;
- N_{2c}** — метастазы не более 6 см в наибольшем измерении в двусторонних или контралатеральных лимфоузлах;
- N₃** — метастаз более 6 см в наибольшем измерении в лимфоузле диаметром.

M — отдаленные метастазы

- M₀** — отдаленных метастазов нет;
- M₁** — имеются отдаленные метастазы.

pTNM — патоморфологическая классификация

Категории pT, pN и pM соответствуют классическим категориям T, N и M.

G — гистопатологическая дифференциация

- G_X** — степень дифференцировки оценить невозможно;

— дифференцированная опухоль;
— одифференцированная опухоль;
— неодифференцированная опухоль.

Классификация по стадиям

Tis	N0	M0
T1	N0	M0
T2	N0	M0
T3	N0	M0
T1, T2, T3	N1	M0
T4a	N0, N1, N2	M0
T1, T2, T3	N2	M0
T4b	Любая N	M0
Любая T	N3	M0
Любая T	Любая N	M1

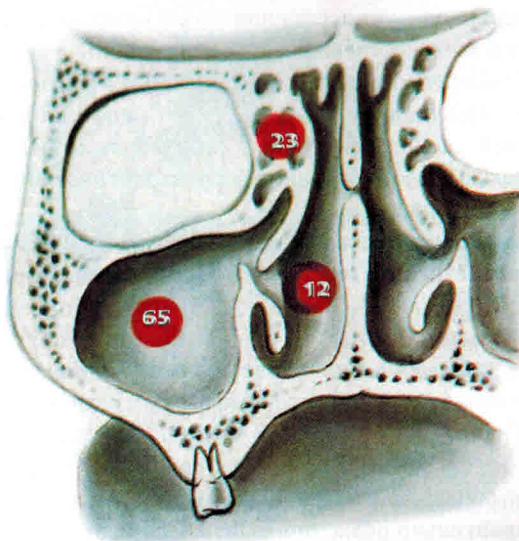


Рис. 14.1. Частота (%) злокачественных опухолей полости носа и придаточных пазух (по данным РОНЦ РАМН)

чиваются опухолью внутренней ее стенки, прорастания опухоли и заполнения опухолевыми массами носового хода. В таких случаях клиническое течение зависит от направления роста опухоли.

Боль при злокачественных опухолях носа и придаточных пазух не свидетельствует о распространенности процесса. Иногда при небольших опухолях наблюдается сильная зубная боль, бывает, что распространенные новообразования не вызывают боли и диагностируются только в связи с нарушениями носового дыхания. Тупая и ноющая боль чаще наблюдается на поздних стадиях процесса. Боль обычно локализуется в области новообразования или иррадиирует в зубы, височную область, ухо, глаз. Часто отмечается головная боль, нередко с парестезиями в области лица на стороне расположения опухоли. Головная боль различного характера нередко бывает первым, но не ранним признаком заболевания. При опухолях решетчатого лабиринта она появляется раньше, чем при опухолях верхнечелюстной пазухи. На ранних стадиях боль, как правило, неинтенсивная, не имеет определенной локализации и сопровождается чувством тяжести. В таких случаях при обращении к врачу часто диагностируют неврит или невралгию, назначают лечение, которое обычно неэффективно. При распространенном процессе боль становится сильной.

Невралгия — поздний признак, отмечается при опухолях, распространявшихся за переделы челюсти в крылонёбную ямку, но при саркомах задней стенки верхней челюсти невралгическая боль, онемение щеки и верхней губы появляются рано.

Если в области верхней челюсти отмечается боль невыясненной этиологии, не исчезающая на фоне

злокачественные опухоли чаще всего развиваются в верхнечелюстной пазухе. На 2-м месте по частоте расположения опухоли решетчатого лабиринта. Знаменитые же они наблюдаются в полости носа и придаточных пазухах, хотя, по мнению других исследователей, опухоли полости носа занимают 2-е место (30,8%). Опухоли верхнечелюстной пазухи встречаются редко, менее 1% от общего количества. Но в эту пазуху почти не растет рак из других областей. В основной пазухе первично опухоли почти не наблюдаются, однако довольно часто в ней прорастает рак слизистой оболочки носа и верхнечелюстной пазухи. Иногда злокачественные опухоли возникают в области носоглотки и перегородки. Следует отметить, что рак носоглотки быстро распространяется на соседние пазухи и к моменту установления диагноза обычно трудно определить исходную локализацию процесса (13,3%).

На ранних стадиях рака протекают бессимптомно, но позднее картина может напоминать хроническое воспаление. Появляются выделения из носа слизистого характера. В дальнейшем по мере разрастания опухоли происходит усиление секреции слизи из слизистой оболочки носа, выделения приобретают слизистый, а затем слизисто-гнойный характер. На поздних стадиях отмечается одностороннее нарушение носового дыхания, припухлость лица, выделения из носа, боль, смешение глазного яблока. Уровень выраженности затрудненного носового дыхания зависит от исходной локализации и направления роста опухоли. Раньше всего эти симптомы появляются при раке решетчатого лабиринта и перегородки носового хода. Необходимо отметить, что нарушение носового дыхания наблюдается с постоянной стороны и носит прогрессирующий характер. При новообразованиях в верхнечелюстной пазухе носовое дыхание затрудняется после выпячивания опухоли.

лечения, следует всегда помнить о возможном развитии злокачественного новообразования.

Кровотечения из носа, экзофталм и слезотечение, прорастание опухоли в рот, инфильтрация тканей щеки, увеличение регионарных шейных лимфоузлов — признаки распространенности опухолевого процесса.

Во всех случаях нужно стремиться определить основное направление роста опухоли. Это помогает определить прогноз и выбрать наиболее рациональный метод лечения. Раковые опухоли слизистой оболочки полости носа склонны распространяться в придаточные пазухи, сохраняя общее направление в сторону мозга. В 18,5 % случаев злокачественные опухоли полости носа и придаточных пазух распространяются в полость черепа. Сравнительно редко приходится наблюдать больных со злокачественными опухолями полости носа, у которых новообразование растет кнаружи и выступает из носовых ходов (рис. 14.2).

От тканей полости носа и придаточных пазух лимфа оттекает преимущественно в заглоточные и верхние глубокие шейные лимфоузлы, из передних отделов — в поднижнечелюстные лимфоузлы. От тканей верхнечелюстной пазухи лимфа оттекает также в околоушные лимфоузлы (рис. 14.3).

Регионарное метастазирование полости носа и придаточных пазух по сравнению с аналогичными образованиями остальных отделов верхних дыхательных и пищеварительных путей и органов полости рта отмечается значительно реже (5,9%). По данным РОНЦ РАМН и МНИОИ им. П.А. Герцена, регионарные метастазы наблюдались при верхневнутренней локализации рака верхнечелюстной пазухи в 7,3 % случаев, нижненаружной — в 14,9 %.

Клиническое течение рака слизистой оболочки верхнечелюстной пазухи с учетом рентгенологической картины помогает определить локализацию процесса и основное направление ее роста (рис. 14.4).

Так, припухлость щеки в большинстве случаев указывает на то, что рак слизистой оболочки верхнечелюстной пазухи исходит из передненаружной ее стенки. При локализации процесса в верхней части переднебоковой стенки припухлость определяется несколько ниже наружного угла глаза, глазное яблоко смещается вверху. При расположении опухоли в нижнем отделе переднебоковой стенки выявляется припухлость щеки и инфильтрат в области преддверия рта по переходной складке верхней челюсти. Обнаружение опухоли со стороны твердого нёба и альвеолярного края верхней челюсти или изменение свода нёба и подвижности зубов указы-



Рис. 14.2. Меланома полости носа. Опухоль обтурирует правую половину носа, выступает из носового хода.

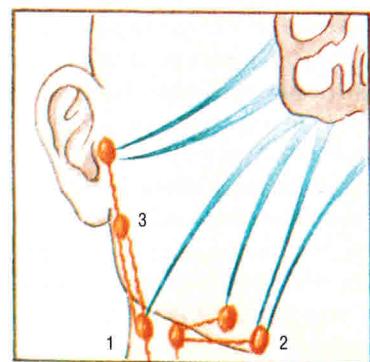
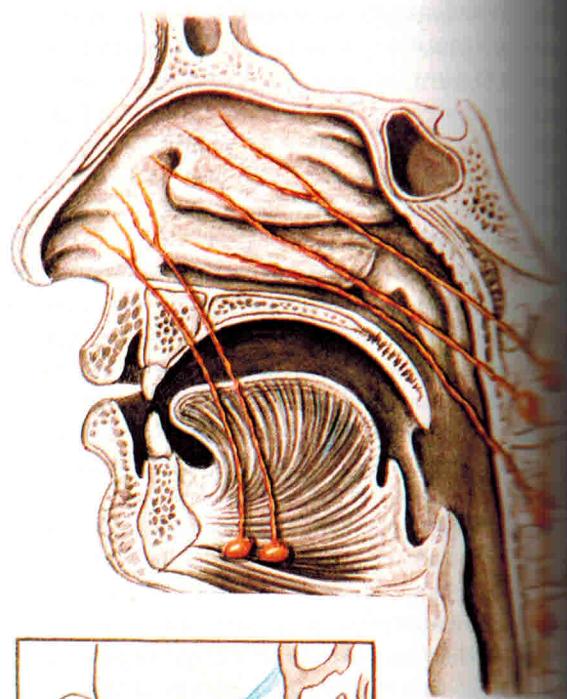


Рис. 14.3. Основные направления оттока лимфы из полости носа и верхнечелюстной пазухи:
1 — глубокие шейные лимфоузлы; 2 — поднижнечелюстные лимфоузлы; 3 — околоушные лимфоузлы.

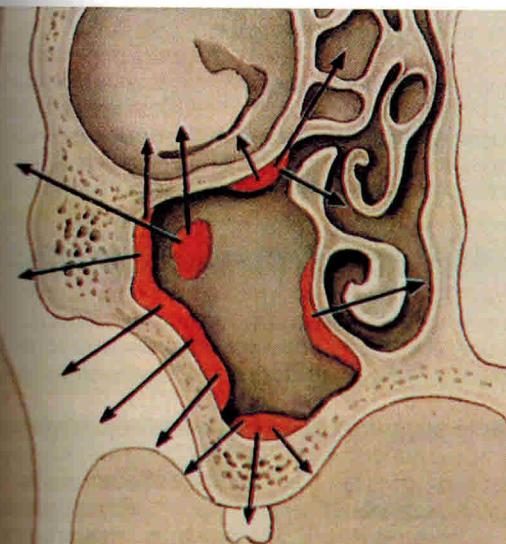


Рис. 14.4. Основные направления роста рака верхнечелюстной пазухи

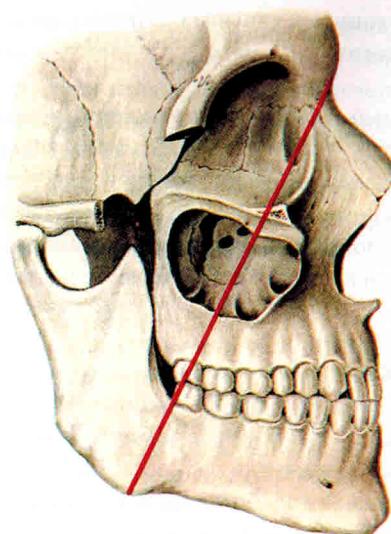


Рис. 14.5.
Фронтальная
плоскость,
условно
подразделя-
ющая верх-
нечелюстную
пазуху на зад-
неверхнюю и
переднениж-
нюю области

Ориентирами, через которые проходит условно разделяющая пазуху фронтальная плоскость, служат внутренний угол глаза и угол нижней челюсти. Сагиттальная плоскость, проходящая через зрачок, делит пазуху на четыре анатомических сегмента, обозначая медиальный и латеральный ее отделы.

Эстезионейробластома — исключительно злокачественная опухоль, развивается из нейроэпителия. По материалам РОНЦ, на долю этой опухоли приходится 52,2 % среди мягкотканых новообразований (Мудунов А.М., 2011). Гистологическая структура представлена округлыми или овальными клетками с круглым крупным ядром, напоминающими биполярные нейробласти. Опухолевые клетки располагаются тяжами, нередко формируя аркадоподобные структуры. Стroma новообразования рыхлая, отечная. Эстезионейробластома чаще возникает у мужчин, встречается у детей и пожилых лиц. Локализуясь в верхнем носовом ходе, имеет вид мягкотканного полипа, нередко заполняет всю половину носа, прорастает в придаточные пазухи, орбиту, основание черепа, лобную долю головного мозга. Метастазирует в лимфоузлы шеи, средостения, плевру, легкие и кости.

Выделяют три клинико-анатомических варианта в зависимости от путей преимущественного распространения эстезионейробластомы:

- **ринологический** — распространение опухоли на передние и средние клетки решетчатого лабиринта, в глазницу, верхнечелюстную пазуху, полость носа;
- **носоглоточный** — распространение опухоли на задние клетки решетчатого лабиринта, в хоану и носоглотку;
- **неврологический** — распространение опухоли на основание черепа.

Для верификации диагноза используется комплекс гистологических методик и электронная микроскопия.

Аденокистозный рак, мукоэпидермоидный рак — злокачественные опухоли из малых слюнных желез, обладающие инфильтративным ростом, метастазируют в регионарные лимфоузлы (в основном, мукоэпидермоидный рак) (см. гл. 11). Лимфосаркомы в полости носа протекают менее агрессивно (см. гл. 7).

Диагностика

Диагностика злокачественных опухолей полости носа и придаточных пазух представляет большие трудности, особенно в начале процесса. 60 %, а по отдельным сообщениям — более 90 % больных поступают на лечение в специализированные клиники с распространенным опухолевым поражением, т. к. симптомы заболевания расцениваются врачами общей лечебной сети неверно. Многие больные лечатся у стоматологов, оториноларингологов, невропатологов, офтальмологов и других специалистов. До настоящего времени более 50 % пациентов со злокачественными опухолями носа и придаточных пазух поступают в ЛОР-отделения без подозрения на опухолевый процесс. Нередко новообразование принимают за воспаление верхнечелюстной пазухи и проводят пункции, гайморотомию, вскрытие опухолевого инфильтрата. Стоматологи проводят лечение с диагнозами периодонтит, пульпит, перистит и удаляют зубы. При опухолях носа в анамнезе больных часто отмечаются полипотомия и даже конхотомия.

При распространенном процессе, когда разрушение кости наблюдается почти у 60–70 % больных, затруднения в диагностике встречаются редко, если используются современные клинические и рентгенологические методы исследования (рис. 14.6).

Большую ценность для постановки диагноза всегда представляли изучение анамнеза, данные осмотра и пальпации. **Осмотр и пальпация** позволяют опытному врачу предположить наличие опухоли. Большое значение имеют такие методы исследования, как риноскопия (передняя и задняя), фарингоскопия, пальцевое исследование носоглотки. Сочетанное применение указанных методов позволяет диагностировать новообразование в полости носа или опухоль, распространяющуюся в полость носа из окружающих анатомических структур. При этом устанавливают не только внешний вид опухоли в полости носа, локализацию, кривоточивость, но и выявляют некоторые косвенные симптомы новообразований придаточных пазух носа: наличие деформации стенок полости носа,

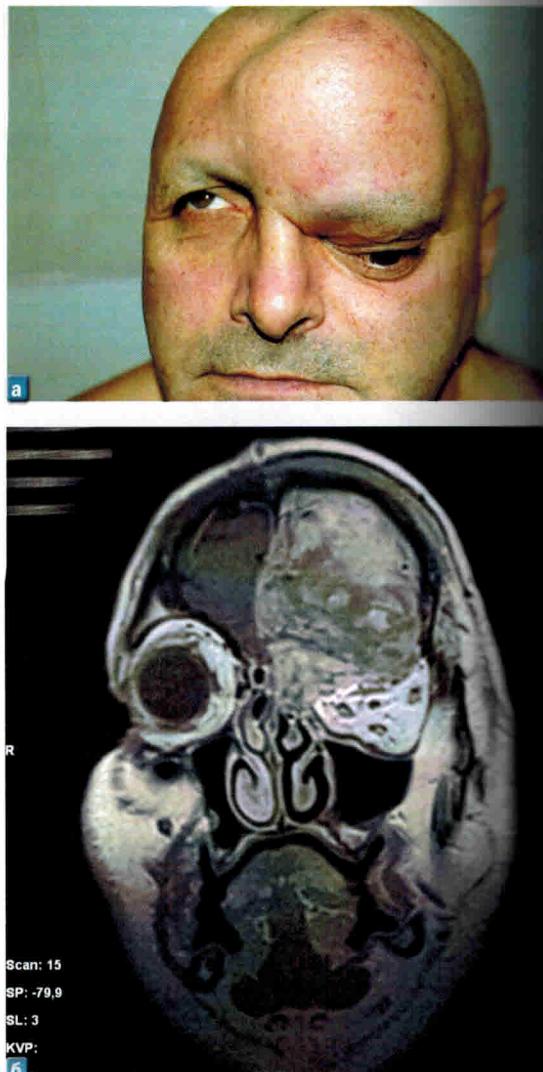


Рис. 14.6. Распространенная хондросаркома лобной пазухи:
а – вид анфас; б – КТ-исследование

отек и изъязвления слизистой оболочки, смещение анатомических структур носа, визуально определяемых стенок придаточных пазух (верхнечелюстной, решетчатой, лобной).

Пальпация позволяет обнаружить инфильтрацию и разрушение хрящевых и костных структур, увеличенные лимфоузлы шеи. Деформации соответствующих областей лица, твердого неба, зоофталм, неврологические симптомы свидетельствуют о распространенной опухоли. При распространении опухолевого процесса за пределы полости носа необходим осмотр невропатолога.

Рентгенологическое исследование – основа диагностики новообразований полости носа, придаточных пазух (обзорная рентгенография, томография, КТ, МРТ, ПЭТ и др.).

веществ) позволяет оценить состояния структур, затенение, в т. ч. регионарные перекреста линий заднебоковой поверхности челюсти и большого крыла, размер распространения ее в полость глазницы, на основание черепа, взаимоотношение с окружающими тканями.

Лечение

Тактика лечения злокачественных опухолей полости носа и придаточных пазух определяется многими факторами, основными из которых являются распространенность процесса, локализация, морфологическая характеристика. По сводным данным литературы, до 70–90 % пациентов поступают для специального лечения при III–IV стадиях заболевания. По материалам РОНЦ РАМН, хирургическое лечение оказалось возможным у 11,3 % пациентов, химиолучевое — у 39,7 %, комбинированное/комплексное (лучевое/химиолучевое с последующей операцией) — у 43,7 %, химиотерапевтическое — у 5,3 % пациентов. Проводится предоперационное лучевое лечение (СОД 45–50 Гр) с последующей радикальной операцией через 3–4 нед. наружным доступом с широким обнажением анатомических образований полости носа, решетчатой пазухи, верхней челюсти, глазницы (по показаниям). При раке преддверия, передних отделов дна и перегородки полости носа *in situ* и I стадии возможно удаление опухоли эндоназально и методом криодеструкции. При небольших и расположенных в нижних отделах боковой стенки полости носа опухолях может быть проведена операция по Денкеру (рис. 14.7, а). Аналогичная операция иногда рекомендуется при локализации опухоли в среднем отделе. Однако чаще в этих случаях, а также при расположении новообразования в верхних частях полости носа лучше выполнять операцию по Муру (рис. 14.7, б). Удаление опухоли проводят через наружный доступ, резецируют наружную стенку полости носа с носовыми раковинами, все клетки решетчатой пазухи, при прорастании в верхнечелюстную пазуху — пораженные отделы верхней челюсти. При опухолях лобных пазух показана операция Прайзинга (рис. 14.5, в).

При раке носовой перегородки может быть проведена операция по Руже — разрез по переходной складке верхней губы с последующей резекцией носовой перегородки.

При III и операбельной IV стадиях проводят резекцию верхней челюсти или комбинированную резекцию верхней челюсти. Вовлечение в опухолевый процесс глазницы служит показанием к экзен-

веществ) позволяет оценить состояния структур, затенение, в т. ч. регионарные перекреста линий заднебоковой поверхности челюсти и большого крыла, размер распространения ее в полость глазницы, на основание черепа, взаимоотношение с окружающими тканями.

Клиническое обнаружение затенения полости носа и пазух имеет небольшое значение, т. к. наблюдается при различных заболеваниях. Разрушение кости — важный симптом, один из периодов развития рака разрушения кости. Кости и могут остаться незамеченными, не имеющими тени на фоне пневматизированной верхнечелюстной пазухи служат ранним рентгенологическим симптомом, но наблюдается этот симптом редко, т. к. при ранней фазе развития опухоли обычно не обращаются. Другие рентгенологические признаки — регионарное затенение перекреста линий заднебоковой поверхности челюсти и большого крыла — наяву в тех случаях, когда изменяется проекция, разрушается кость и появляются дробные новообразования. Клинический опыт показывает, что рентгенологические методы исследования (внешняя рентгенография, использование контрастных веществ, томография, КТ) дают диагностические сведения, особенно если снимки проводят в трех основных проекциях (аксиальная, носоподбородочная, косая). Следует помнить, что при отсутствии клинических признаков злокачественной опухоли верхнечелюстной пазухи рентгенологический метод не имеет решающего значения. В таких случаях только операции могут быть окончательно разрешительными затруднениями.

Фармакологическое подтверждение клинического диагноза проводится путем биопсии опухоли во время риноскопии, физикального исследования полости носа, пункции интересующей опухоли, увеличенных лимфоузлов. Пункция опухоли — получение материала для цитологического исследования целесообразны при распространенном процессе, когда опухоль заполняет полость или выдавливает в мягкие ткани лица. При отсутствии подтверждения диагноза опухоли придаточных пазух невозможности получения материала из заднебоковой полости применяют хирургический метод диагностики — диагностическую гайморотомию, гайморотомию.

Дифференциальную диагностику чаще всего ведут с такими процессами, как серозно-гипертрофические и полипозные синуситы, хронический

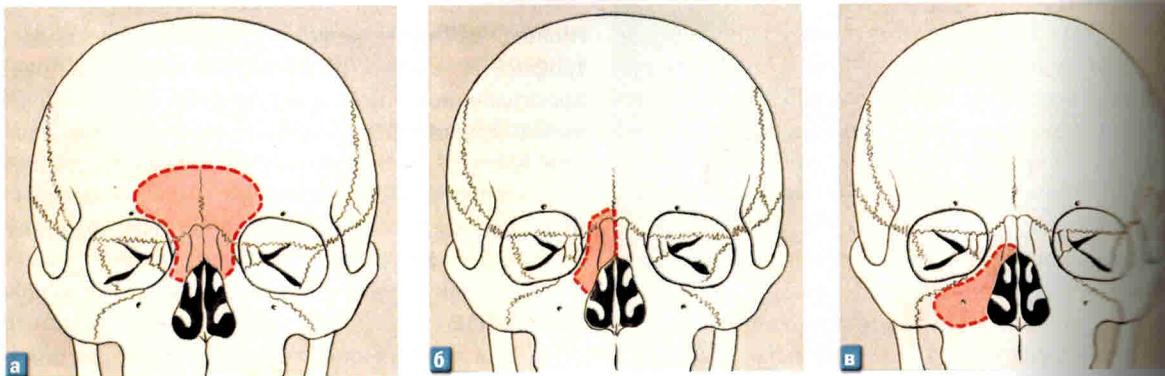


Рис. 14.7. Объем удаляемых костных тканей:
а – по Денкеру; б – по Муру; в – по Прайзингу

терации глазницы. При метастазах в регионарных лимфоузлах шеи выполняют расширенно-комбинированные операции (одномоментно с удалением первичной опухоли осуществляется операция на шее в объеме фасциально-футлярного иссечения шейной клетчатки или операции Крайла). Низкодифференцированные злокачественные опухоли подвергают лучевой терапии по радикальной программе или химиолучевому лечению. В качестве химиопрепараторов рекомендуется использовать препараты платины, фторурацил, блеомицин, доксорубицин, метотрексат в различных режимах.

Лечение эстезионеробластомы в принципе мало отличается от такого при эпителиальных злокачественных опухолях слизистой оболочки полости носа. Наиболее обнадеживающие результаты получены при использовании комплексной терапии (предоперационная гамма-терапия в СОД 40 Гр, хирургическое вмешательство и 3–4 курса адъювантной полихимиотерапии). Радикальные операции при ринологическом и носоглоточном вариантах эстезионеробластомы проводятся доступом по Муру. При неврологическом варианте доступ расширяется и нередко нужна краинофациальная резекция. Выполняют трепанацию лобной кости, лобную и решетчатую пазухи объединяют в единую полость, обнажают твердую мозговую оболочку передней черепной ямки. После удаления орбитального отростка лобной кости и суповидной пластинки решетчатой кости становятся обозримыми контуры опухоли, определяется возможность ее радикального удаления.

Рак решетчатого лабиринта при ограниченном распространении диктует необходимость иссечения всей опухоли вместе со слизистой оболочкой верхних отделов полости носа. При вовлечении в процесс медиальной стенки глазницы одновременно с удалением решетчатого лабиринта проводим экзентерацию глазницы.

Комбинированный метод лечения, получивший наибольшее признание, применяется в различных вариантах лучевого и хирургического воздействия. Одни клиницисты считают, что лучевую терапию следует проводить перед операцией, другие – после операционного периода. Наиболее распространена дистанционная гамма-терапия. Активисты предоперационной лучевой терапии утверждают, что в результате такого метода в моменте операции подавляется биологическая активность злокачественной опухоли, опухоль уменьшается и отграничивается, исчезают или удаляются вторичные воспалительные изменения. Приверженцы послеоперационного облучения утверждают, что во время операции можно четко определить границы опухоли и хирург может указать диапазон зоны необходимого облучения.

Мы считаем, что основным при лечении злокачественных опухолей должно быть стремление максимально подавить биологическую активность опухоли. Операции и радикально удалить опухоли из полости носа во время операции можно ограничиться лишь макроскопические. Лучевая терапия в послеоперационный период показана только в случае нерадикально проведенной операции.

При опухолях трех первых стадий мы проводим лучевую терапию ежедневно. Выбор полей облучения, их размер и форма зависят от того, какой из отделов преимущественно поражен. При злокачественных опухолях верхнечелюстной пазухи обычно используют два поля (переднее и боковое), РОД 2 Гр, СОД 40 Гр. При поражении всех стенок верхнечелюстной пазухи проводится паллиативная лучевая терапия с целью уменьшить опухоль, интоксикацию, повысить качество жизни больного. В ряде случаев опухоль регрессирует настолько, что становится операбельной. Саркомы и некоторые другие образования в результате лучевого воздействия редко подвергаются значительной регрессии.

(хирургический) этап мы осуществляем через 5 нед. после стихания лучевого эпителиита. До настоящего времени дискутируются способы хирургического вмешательства. Одни хирурги прибегают к ножевой («кровавый») способ операций, другие — электрохирургический. Применение нового способа обосновывают, прежде всего, из-за недостатками электрохирургического метода (длительное отторжение некротических тканей, вероятность позднего кровотечения, боль). Несмотря на положительным моментам электрохирургического способа операции, по мнению его сторонников, имеется: незначительная кровопотеря во время операции (даже при неперевязанной наружной артерии), тромбирование лимфатических и основных сосудов, аблактивность операции за счет сжигания опухолевых тканей перед их послойным удалением и возможность более радикального вмешательства, отсутствие болевых ощущений в течение первые дни после операции.

Операции по поводу злокачественных опухолей придаточных пазух травматичны и сопровождаются кровопотерей. При типичных небольших опухолях наружную сонную артерию не перевязывают. Сосуды перевязываем лишь при поражении задней стенки верхнечелюстной пазухи и при проведении расширенных операций.

В предоперационный период проводят лечебные мероприятия по улучшению общего состояния пациента, совместно с ортопедом обсуждают вопросы возможных послеоперационных дефектах лица и головы и мерах по их устранению. Изготавливается временный протез в виде защитной пластины.

В РОНЦ РАМН используют электрохирургический и хирургический способы операций строго по показаниям, с учетом принципов аблактики и радиочастотного хирургического вмешательства.

Операцию по поводу злокачественной опухоли носа и придаточных пазух необходимо осуществлять из широкого доступа с возможностью обследования всех полостей и глазницы.

Доступ к опухолей головы и шеи В.П. Бойковым предполагает доступы, позволяющие широко обнажать область верхней челюсти, полости носа, решетчатую пазухи, глазницы, крылонёбной ямки.

Также верхнечелюстной пазухи наиболее часто меняется кожный разрез по Веберу в нашей клинической практике, при котором рассекают по срединной верхнюю губу, далее, окаймляя крыло носа, разрез ведут вдоль ската носа до внутреннего угла и по нижнему веку ниже ресничного края на 2 см, что позволяет избежать стойкого отека века (см. рис. 14.8).

В случае необходимости экзентерации глазницы вертикальный разрез кожи продлевается вверх до брови, в отдельных случаях с рассечением брови (модификация А.И. Пачеса). Данная методика рассечения мягких тканей лица позволяет широко обнажить верхнюю челюсть, содержимое глазницы. Однако в тонком отсепарованном кожном лоскуте, особенно в медиальном отделе глазницы, часто нарушается кровоснабжение. Это нередко приводит к некрозу кожного лоскута у внутренней комиссюры глаза и образованию кожного дефекта. Рубцовый процесс значительно увеличивает дефект. Мерой профилактики служит бережное отношение к тканям во время операции. Устранение дефектов ткани проводится после заживления операционной раны и окончания протезирования, зачастую сложного (изготовление протеза верхней челюсти, глаза, носа). Дефекты тканей лица вызывают значительные функциональные расстройства, косметические неудобства, социальную неполноту у больных. Необходима большая совместная работа различных специалистов с пациентом для его социальной адаптации. В ряде случаев первичного заживления раны отмечается выраженная рубцовая деформация лица, которая затрудняет полноценное челюстно-лицевое протезирование.

Стремясь получить широкий доступ к пораженным органам и избежать неприятных последствий применяемых кожных разрезов, мы используем методику без рассечения кожи брови и нижнего века. Вертикальный разрез кожи по Веберу дополнен рассечением внутренней комиссюры глаза и окаймляющим глазное яблоко разрезом конъюнктивы. Кожно-мышечный лоскут щеки и верхней губы вместе с нижним веком отсепаровывается книзу. Верхнее веко смещаем кверху. Данная методика рассечения мягких тканей лица позволяет сохранить кровоснабжение век, уменьшить почти вдвое кожный разрез, значительно уменьшить рубцовую деформацию мягких тканей лица. В то же время широко обнажается вся челюстно-лицевая область. Клинические наблюдения позволяют отметить хороший косметический результат данной методики кожного разреза. В послеоперационный период облегчается уход за послеоперационной полостью, челюстно-лицевое протезирование с возможностью использования глазных протезов при проведении восстановительных мероприятий.

При рассечении верхней губы мы применяем методику И.И. Ермолаева. Красную кайму рассекаем в форме треугольника, обращенного в здоровую сторону. Встречный треугольный лоскут выкраиваем под кожей. В послеоперационный период рубцевание тканей исключает образование втянутого

рубца по срединной линии и обеспечивает лучший косметический эффект.

Рак верхнечелюстной пазухи или саркома верхней челюсти служат показанием к полному удалению челюсти или к расширенным операциям. Лишь при небольших опухолях пазухи (поражение одной из стенок) может быть осуществлена экономная резекция.

Методика операции резекции верхней челюсти электрохирургическим способом считается методом выбора (рис. 14.8–14.12). После мобилизации кожных лоскутов и обнажения удаляемых тканей методом обычной коагуляции или с помощью биполярного способа электроагуляции сваривают кость и опухоль. Для этого электроды нужно ставить на смоченную изотоническим раствором натрия хлорида марлевую салфетку, сложенную в несколько слоев. Проваренную кость и мягкие ткани срезают электропетлей и удаляют щипцами до тканей, из которых начинается незначительное кровотечение. Затем следует дальнейшая электроагуляция опухолей и окружающих тканей. Так, поэтапно, слой за слоем удаляют предварительно проваренные участки опухоли до здоровых тканей.

В конце операции раневую поверхность подвергают поверхностной коагуляции.

Марлевые тампоны и салфетки в ране удаляют с помощью протезов-обтураторов. В ряде случаев при отсутствии возможности установки протеза-обтуратора после окончания операции необходимо зондовое или парентеральное введение (введение жировых эмульсий, белков и питательных жидкостей). Носопищеводный вводится в конце операции в носовой ход противоположной операции стороны. Механотерапиизначают для уменьшения и предотвращения риска тромбоза.

Следует отметить, что электрохирургическим способом нередко удается удалить такую злокачественную опухоль, иссечение которой «кровью» методом совершенно исключено (рис. 14.13).

На каждом этапе хирургического вмешательства (разрез кожи, удаление костных структур, удаление нижней стенки орбиты, экзентерация, резекция твердого нёба и др.) необходимо стремиться к минимальным косметическим и функциональным изменениям. Однако суживать объем операции в целях косметическому результату никогда не следует.

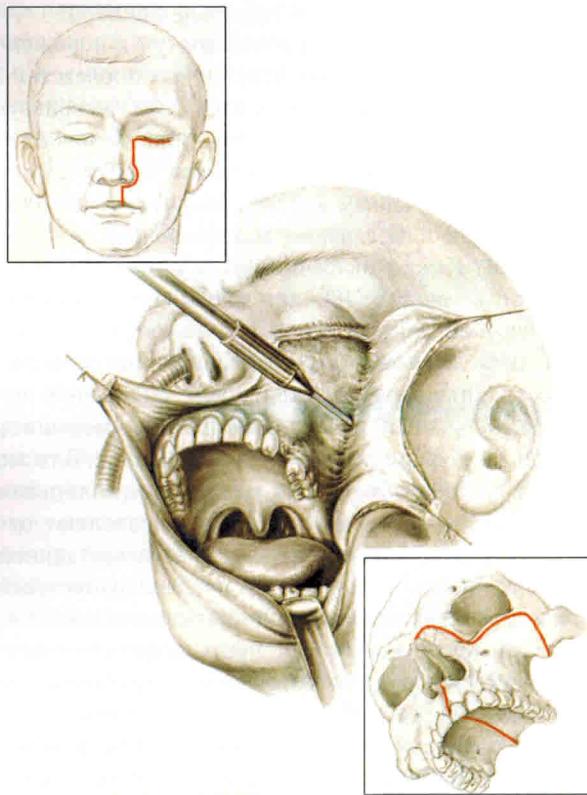


Рис. 14.8. Электрорезекция верхней челюсти по поводу рака. Обнажают передненаружную поверхность верхней челюсти. В рамках: вверху – разрез кожи, внизу – объем удаляемых костных структур верхней челюсти

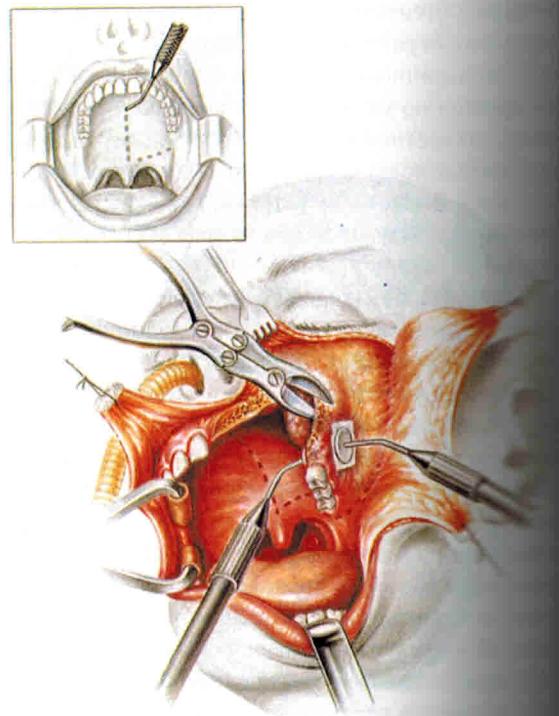


Рис. 14.9. Роторасширителем широко открывают рот. Электроножом на твердом нёбе отмечают границы резекции (в рамке). Устанавливают биполярные зажимы с обеих сторон альвеолярного отростка верхней челюсти. Проводят электроагуляцию тканей щипцами удаляют «сваренные» ткани и зубы