

# Трудности интерпретации клинических проявлений злокачественных опухолей при заболеваниях ЛОР-органов у детей



***Т.В. Горбунова, к.м.н.***

Научный сотрудник хирургического отделения № 1

Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии

ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава РФ

# Статистика

● Мировые данные 1-5% от всех злокачественных опухолей локализируются в полости носа и носоглотке

● Данные НИИ ДОГ с 2009 по 2016 года

Рак носоглотки – 44%

Рабдомиосаркома – 32%

Нейрогенные опухоли – 15%

Лимфомы – 6%

Другие опухоли – 3%

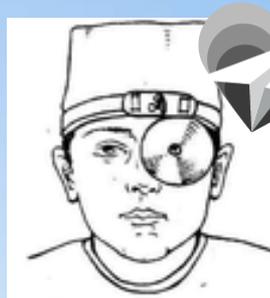


# Диагностика злокачественных опухолей у детей



- Данные анамнеза
- Данные клинического осмотра
- Результаты эндоскопического осмотра
- Результаты инструментального осмотра
- Результаты лабораторных исследований
- Результаты визуализирующих методов обследования (УЗВТ, рентгенография, КТ, МРТ, ПЭТ)
- Результаты радиоизотопного обследования (галлий, технеций, технетрил)
- Результаты морфологических методов обследования (цитология, гистология, ИГХ)
- Консультация специалистов (офтальмолог, невропатолог, стоматолог и др. )

# Диагностика



детская  
ОНКОЛОГИЯ-рф  
единый справочный центр

**Сбор анамнез и клиническая картина**

Быстрый рост злокачественной опухоли ↔ короткий анамнез

**Вопрос:** Почему в специализированные онкологические отделения до 70% пациентов поступают с распространенными стадиями?

**Ответ:** Период до установления диагноза составляет более 6 месяцев!!!



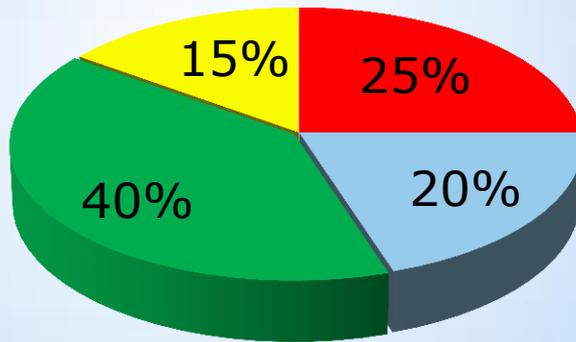
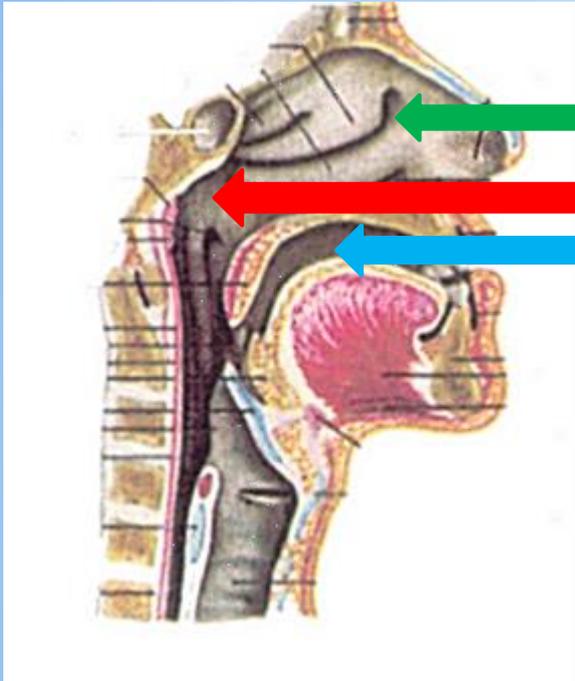
# Причины запоздалой диагностики злокачественной опухоли на фоне ЛОР-патологии у детей ?

- Отсутствие четких симптомов злокачественной опухоли
- Расположение в анатомических зонах труднодоступных визуальному осмотру
- Позднее назначение КТ и МРТ
- Ошибочная интерпретация полученных данных
- Социальные факторы



**Большинство злокачественных опухолей протекает под маской подострого или хронического воспаления**

# Частота поражения лор-органов злокачественными опухолями у детей

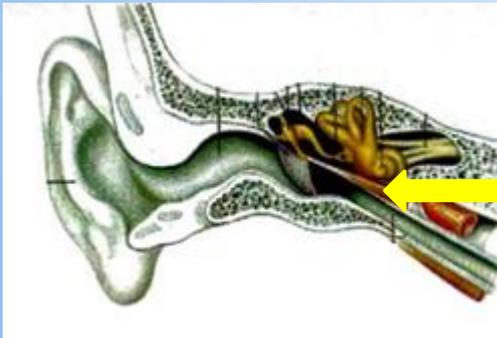


■ носоглотка

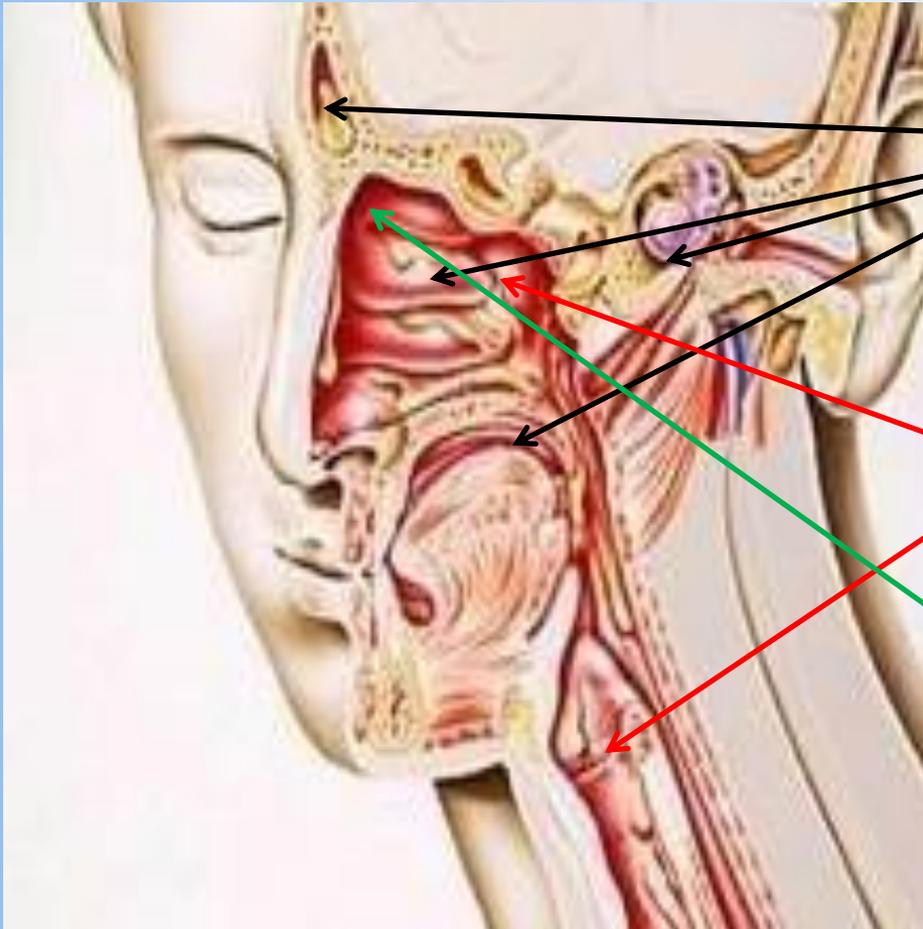
■ ротоглотка

■ полость носа и околоносовые пазухи

■ среднее ухо



# Морфология и локализация злокачественных опухолей ЛОР-органов у детей



саркомы мягких тканей

эпителиальные опухоли

нейрогенные опухоли

# **Злокачественные опухоли околоносовых пазух и полости носа у детей (40%)**

## **Морфологические данные: саркомы костей и мягких тканей, эстезионейробластома)**

### **Клиническая картина**

- Нарушения носового дыхания
- Выделения из полости носа различного характера
- Головная боль
- Деформация наружного носа, области пазух
- Распространение в полость черепа, орбиты
- Нарушение обоняния

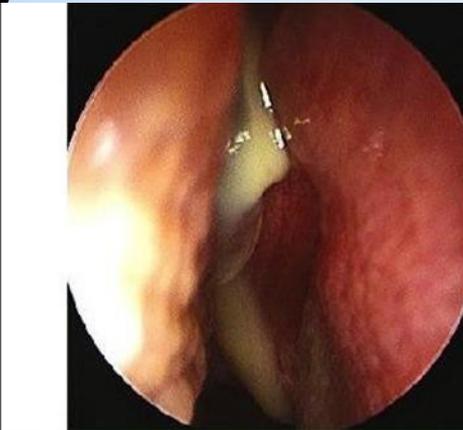


# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей околоносовых пазух и полости носа

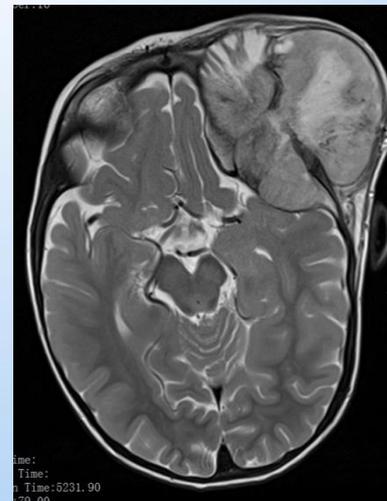
- Синуситы, риниты
- Мукопиоцеле
- Гаматома /абсцесс  
носовой перегородки
- Полипы полости носа
- Хоанальный полип
- Инородное тело  
полости носа
- Травма
- Гемангиома полости  
носа
- Поражение ЦНС

# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Риносинуситы

М.З., 2 месяца  
Пиоцеле  
нослезного  
канала



ПНЭО  
параменингеальной  
локализации слева с  
интракраниальным  
распространением.



# Дифференциальная диагностика: риносинуситы, полипы полости носа

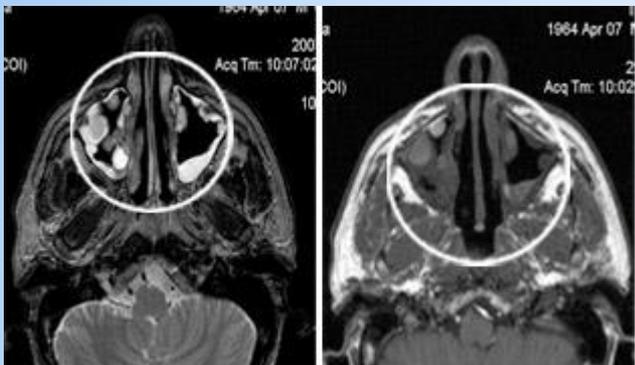


Рис. 1, 2  
Рабдомиосаркома  
крылонебной и  
подвисочной ямки с  
распространением в  
гайморовую пазуху и  
орбиту справа



Рис. 3  
Рабдомиосаркома  
верхнечелюстной  
пазухи справа с  
распространением в  
полость носа и  
носоглотку

# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Хронический полипозный риносинусит, Острый риносинусит, орбитальные осложнения.

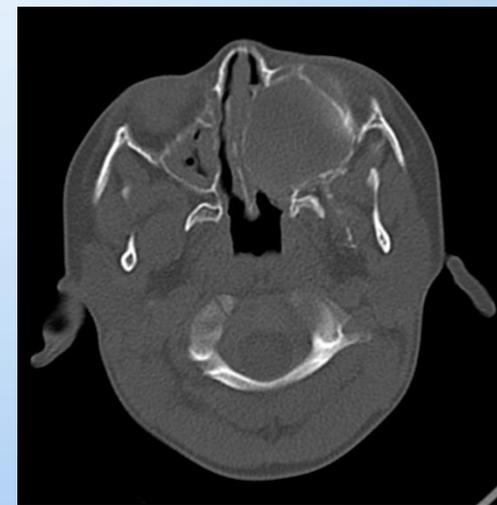


А. М., 4г. Рабдомиосаркома полости носа а распространением на левую верхнечелюстную пазуху, клетки решетчатого лабиринта, крылонебную ямку.

# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Риносинуситы (орбитальные осложнения)



Рабдомиосаркома  
левой  
верхнечелюстной  
пазухи с  
распространение  
м в левую орбиту

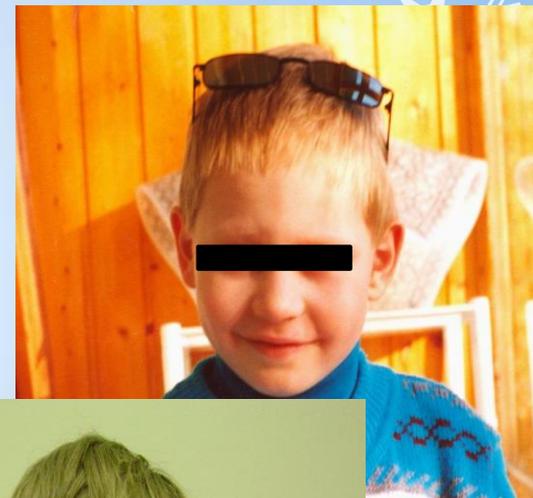
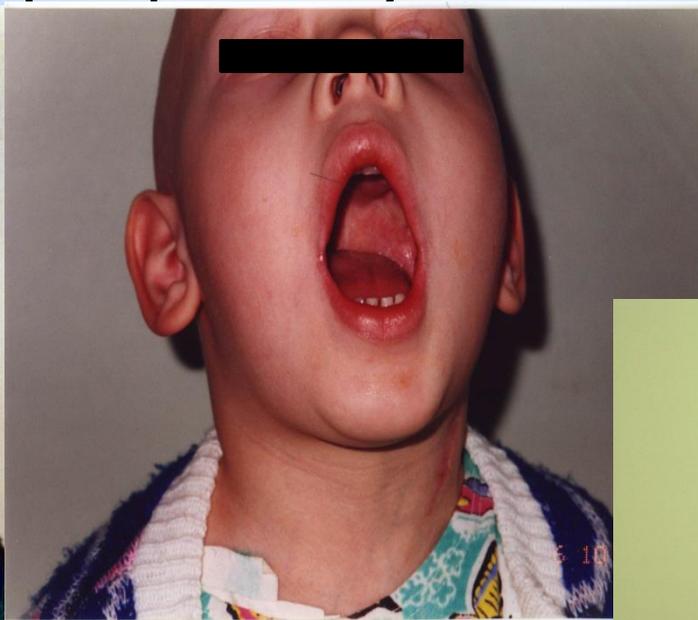


# Эмбриональная рабдомиосаркома левой верхнечелюстной пазухи с распространением на крылонебную и подвисочную ямки, с костной деструкцией (до лечения)

детская  
онкология-рф  
единый справочный центр



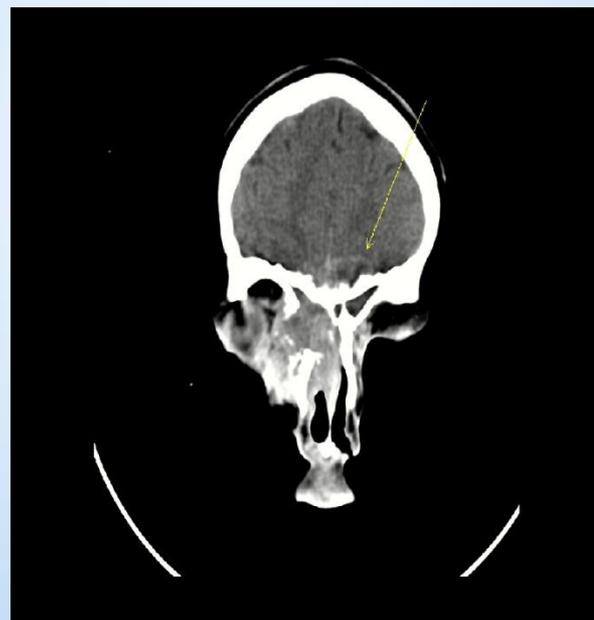
Эмбриональная рабдомиосаркома левой верхнечелюстной пазухи с распространением на крылонебную и подвисочную ямки, с костной деструкцией (после лечения: ХТ+ЛТ) – полная резорбция опухоли



**Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET) полости носа с распространением: в левую орбиту (разрушение внутренней стенки), в правую орбиту (деструкция внутренней стенки), во фронтальную пазуху и переднюю черепную ямку до начала лечения**



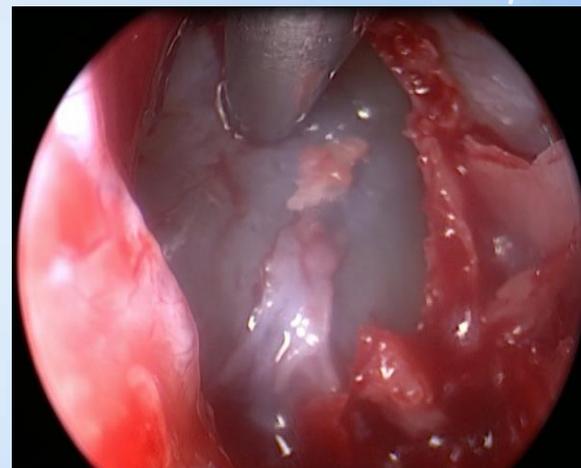
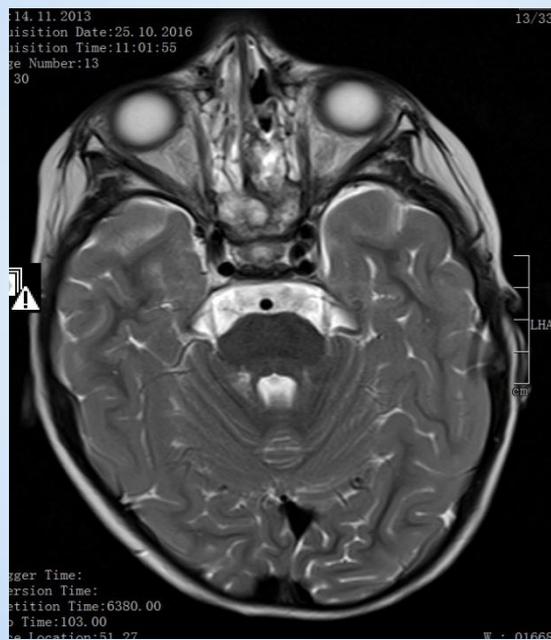
До начала лечения



Во время проведения специального лечения



# «Маски» злокачественных опухолей носоглотки и полости носа у детей Риносинуситы - Эстеziонейробластома

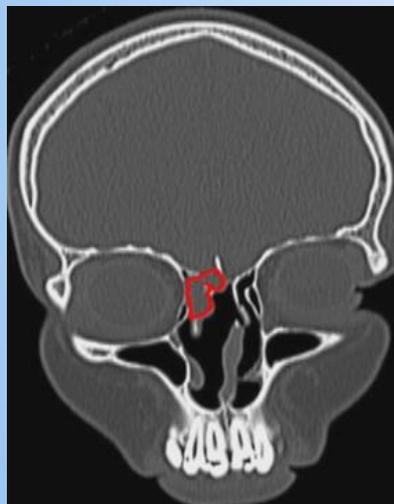


Д. Б., 2г 10 м. Эстеziонейробластома с распространением в носоглотку, орбиты, интракраниальным распространением.

Метастазы в лимфатические узлы шеи с двух сторон.

Множественные метастазы в кости и косный мозг. T<sub>4</sub>N<sub>2c</sub>M<sub>1(i)</sub> IV  
В стадия (Стадия Д по Kadish and Morita).

# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Кисты полости носа и околоносовых пазух

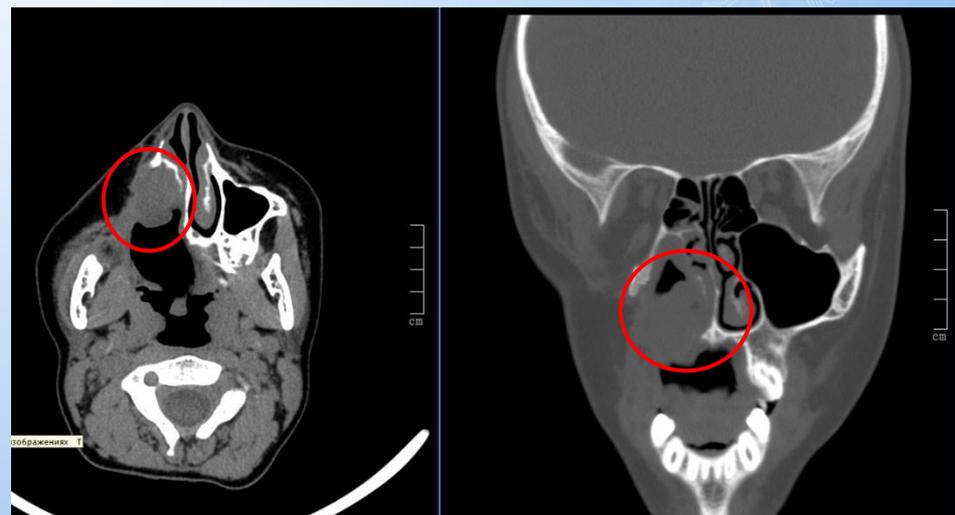


А. Р., 16 лет.  
Эстеziонейробластома Стадия  
С по Kadish and Morita  
(рецидив)



**детская  
онкология-рф**  
единый справочный центр

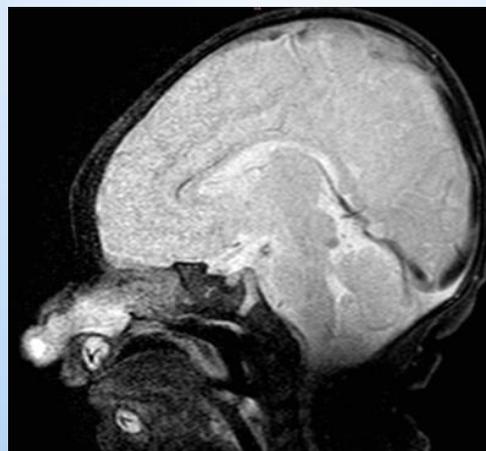
# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Кисты полости носа и околоносовых пазух



С. А., 12 лет.

Амелобластическая фибросаркома верхней челюсти. Состояние после многократных удалений опухоли (по месту жительства).

# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух. Полипозный риносинусит, киста.



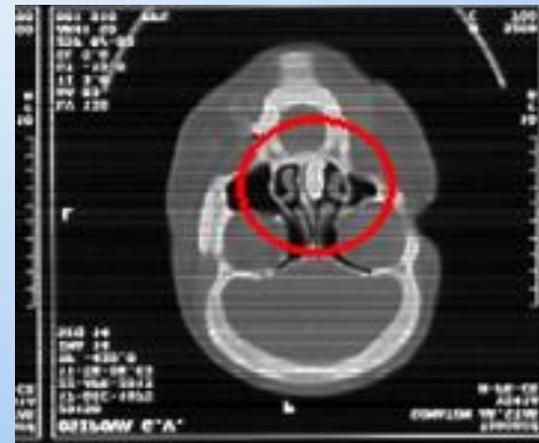
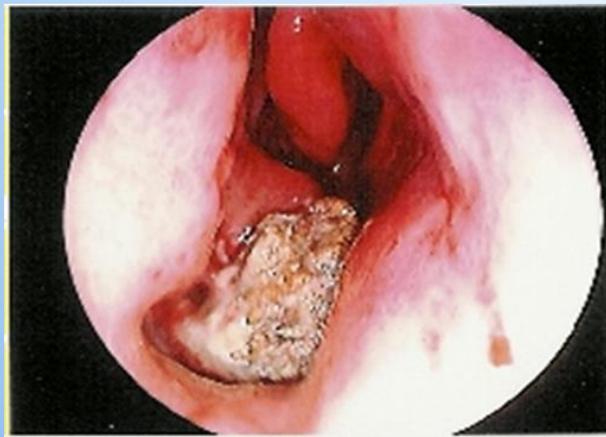
П. Я., 2 мес, Глиома полости носа

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей

## ОКОЛОНОСОВЫХ пазух и полости носа

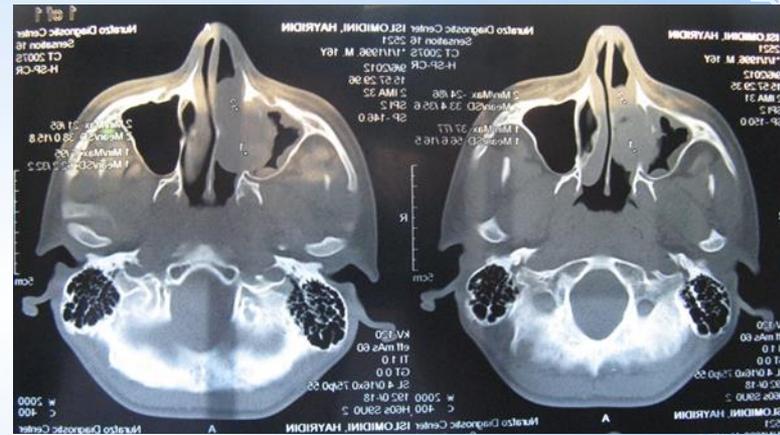
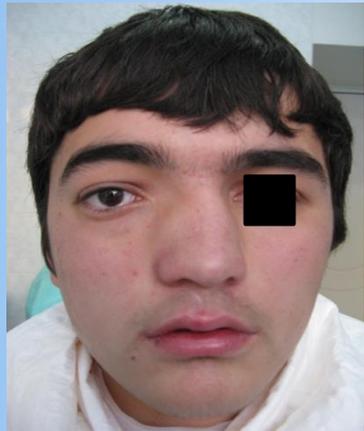


**Иностранное  
тело**



# «Маски» злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух.

## Гемангиомы, ангиофибромы



Гемангиоперицитома правой верхнечелюстной пазухи



Е. Е, 2г 8м.  
В-крупноклеточная  
лимфома



# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей носоглотки (25%)

Морфологические данные: саркомы мягких тканей, плоскоклеточный рак, эстезионеробластома.

## Клиническая картина

- Различной степени выраженности расстройства носового дыхания (выявляются > чем у 90% больных), различного характера выделения из полости носа
- Головная боль (преимущественно по вечерам и ночью)

*Для злокачественных опухолей **носоглотки** характерно более частое, чем при опухолях полости носа, вовлечение в процесс ЧМН и более частая деструкция костей*

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей носоглотки

- **Неопухолевая патология :**

- аденоиды
- гипертрофия носовых раковин

- **Опухолевая патология:**

- доброкачественные опухоли (фиброма, **юношеская ангиофиброма**, гемангиома, лимфангиома, тератома, остеома, хондрома, мезенхимома и др.)

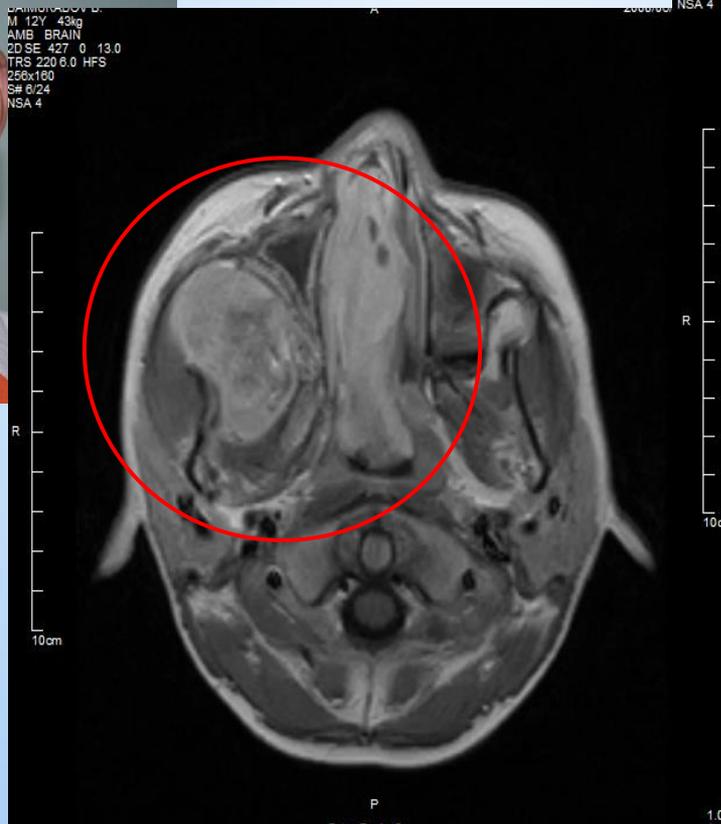
# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей носоглотки



BAIMURADOV B.  
M 12Y 43kg  
AMB BRAIN  
2D SE 427 0 13.0  
TRS 220 0.0 HFS  
256x160  
S# 9/24  
NSA 4

BAIMURADOV B.  
M 12Y 43kg  
AMB BRAIN  
2D SE 427 0 13.0  
TRS 220 0.0 HFS  
256x160  
S# 9/24  
NSA 4

2008/06/27 12:44:32  
00:04:33



Юношеская ангиофиброма носоглотки



**детская онкология-рф**  
единый справочный центр

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей носоглотки

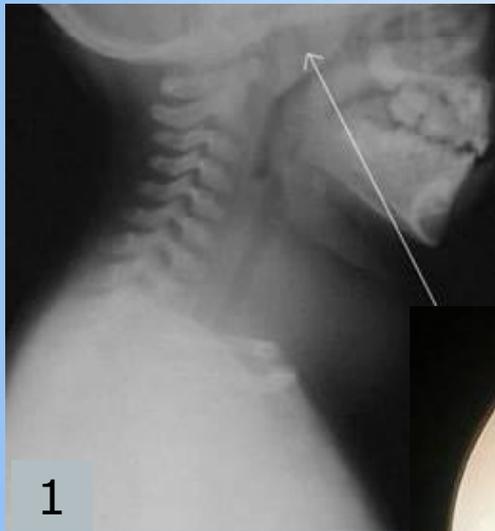


Рис. 1, 2.  
Аденоидные  
вегетации

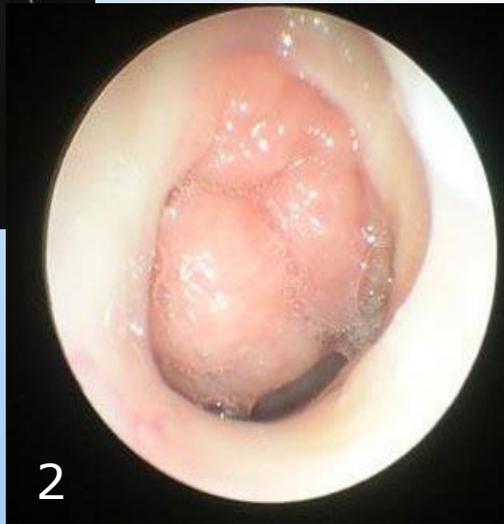
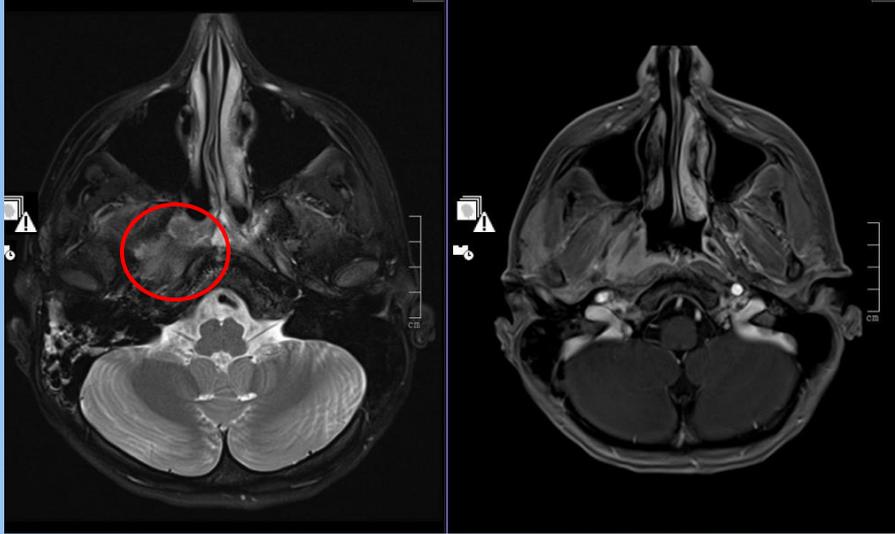


Рис. 3  
Рабдомиосаркома  
носоглотки с  
распространением в  
полость рта



Плоскоклеточный неороговевающий рак носоглотки. Метастазы в лимфатические узлы шеи с двух сторон. T4N1M0, стадия IVa

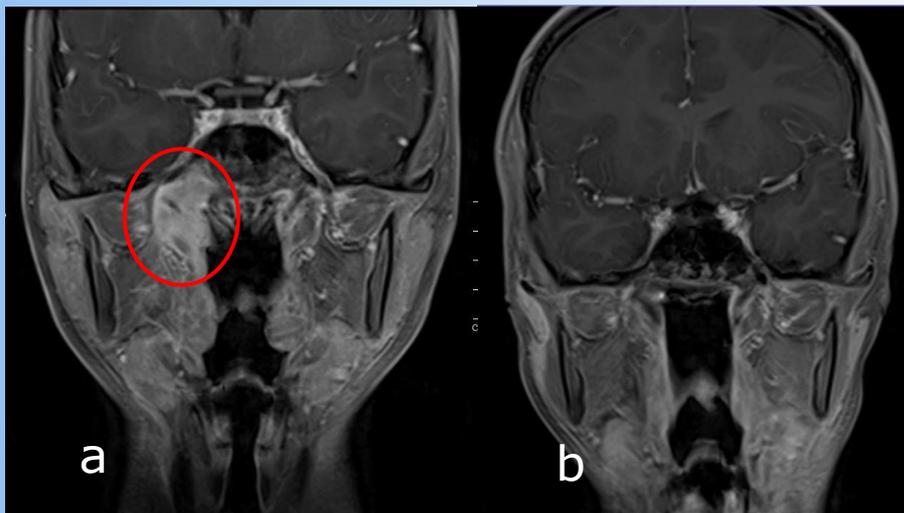


а. МРТ с внутривенным контрастированием до начала лечения  
б. МРТ с внутривенным контрастированием после завершения ПХТ



детская онкология-рф  
единый справочный центр

NBI-ЭНДОСКОПИЯ



Эндоскопическое исследование носоглотки до начала лечения

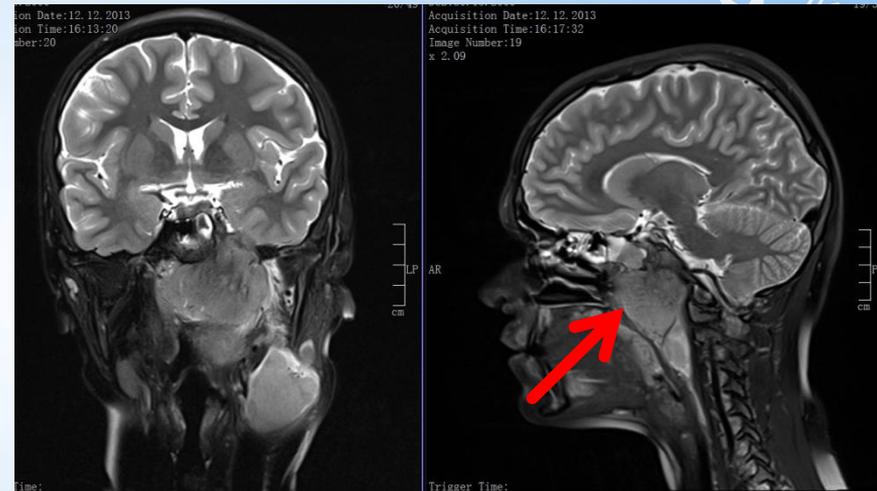


# Метастатическое поражение лимфатических узлов шеи

- Рак носоглотки
- Рак гортани
- Саркомы мягких тканей
- Эстезинейробластома

# «Маски» злокачественных опухолей носоглотки у детей

Аденоидные вегетации



Д. И., 13 лет. Рак носоглотки. Метастазы в лимфатические узлы шеи

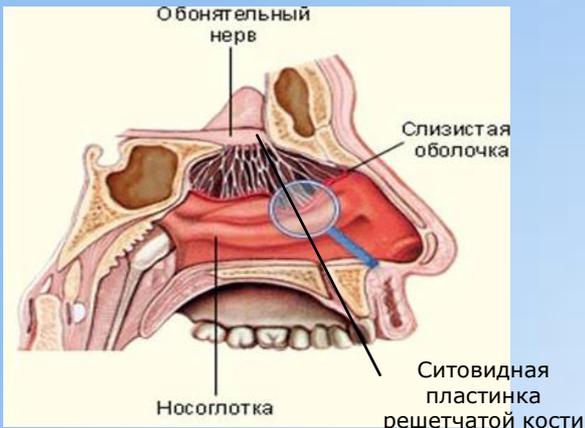
# Метастазы в лимфатические узлы шеи



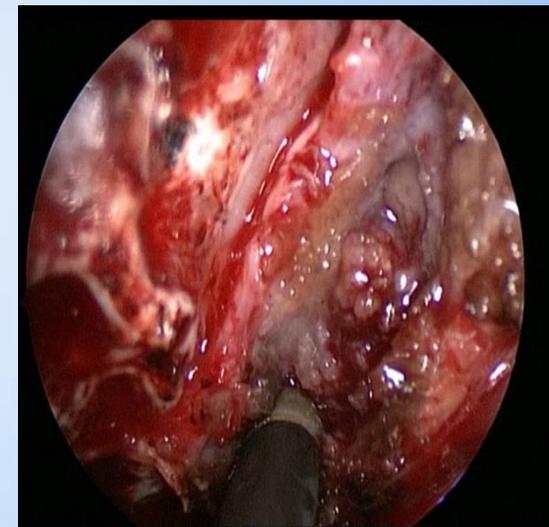
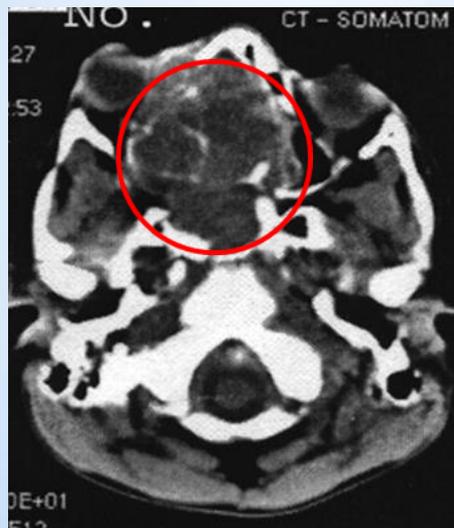
- Носоглоточный рак (син.: назофарингеальный, лимфоэпителиальный рак, лимфоэпителиома)
- Злокачественная опухоль из респираторного эпителия, выстилающего слизистую оболочку носоглотки, поверхность трубных и глоточных миндалин.
- Выделен в особую группу в связи с тем, что эпителиальные клетки обнаруживают тесную связь с местной лимфоидной тканью.
- Высока частота носоглоточного рака у детей, больных ВИЧ-инфекцией.
- Дети болеют гораздо реже взрослых
- Соотношение мальчиков к девочкам = 2:1
- У всех больных раком носоглотки наблюдается высокий титр антител к ВЭБ
- Высота титра антител к ВЭБ имеет тесную связь с клиническими особенностями и характером течения заболевания
- Наиболее близко ассоциирован с ВЭБ недифференцированный вариант

# «Маски»

## злокачественных опухолей носоглотки и полости носа у детей. Лимфаденопатия

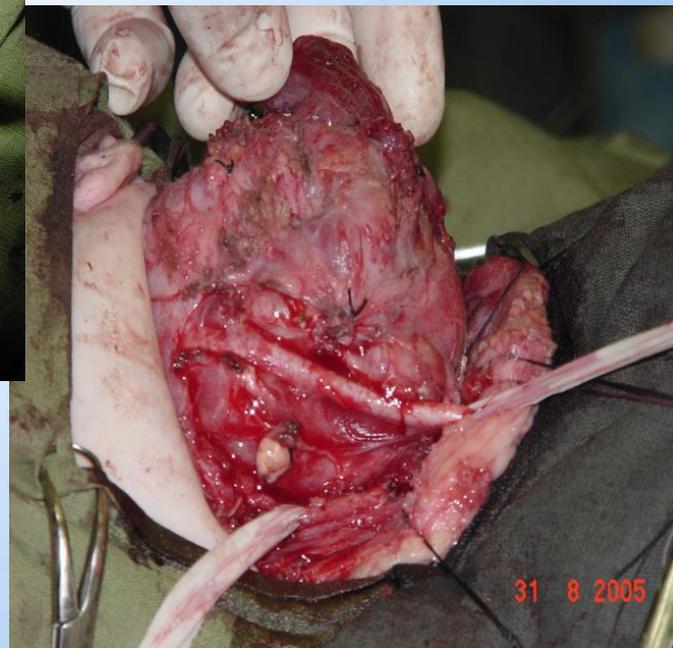
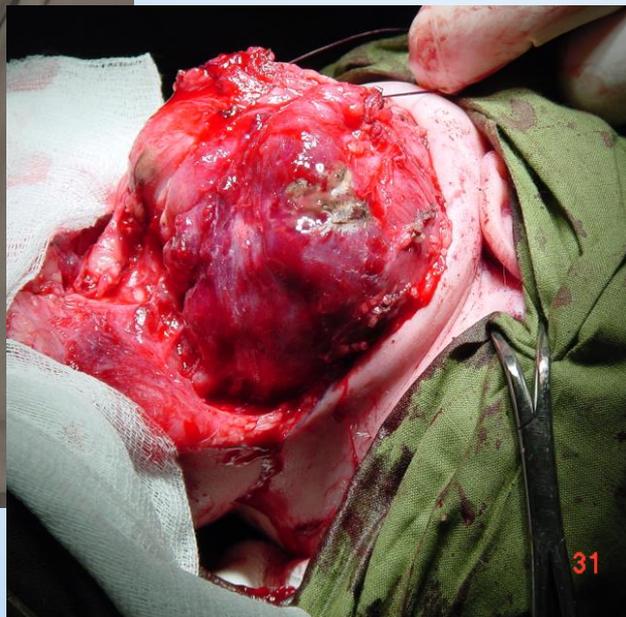


Эстеziонейробластома, метастазы в лимфатические узлы шеи с двух сторон. Стадия Д по Kadish and Morita (до начала лечения)



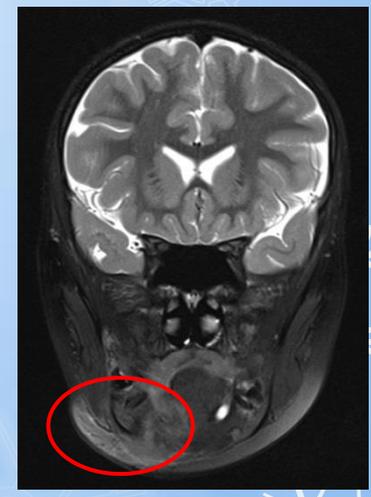
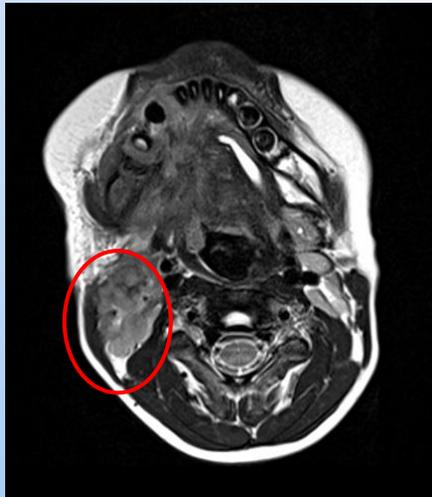
Остаточная опухоль после завершения этапа химиолучевой терапии

# Рабдомиосаркома мягких тканей шеи. Этапы удаления опухоли.



# Редкое клиническое наблюдение

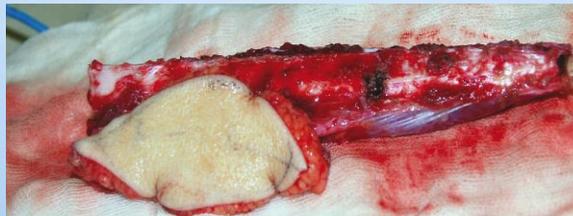
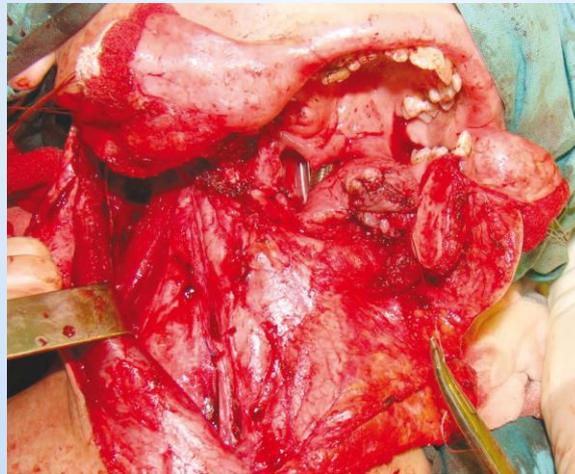
Умеренно дифференцированный плоскоклеточный ороговевающий рак дна полости рта. Метастазы в лимфатические узлы шеи справа. T4aN2bM0.



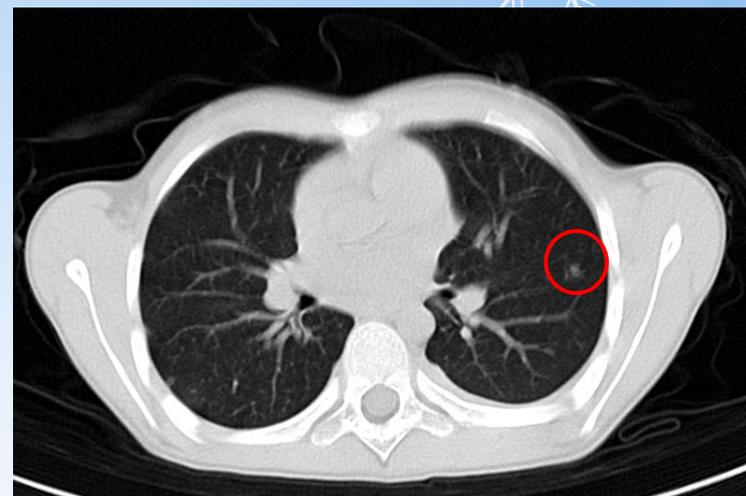
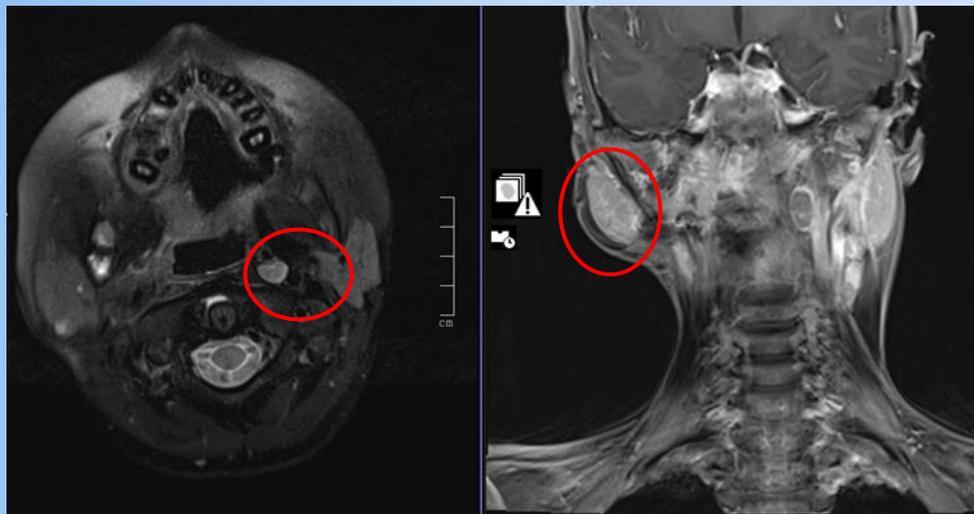


## Оперативное лечение:

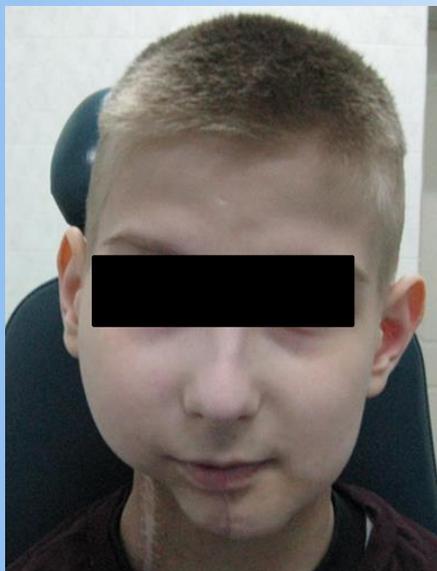
Удаление опухоли дна полости рта с субтотальной резекцией языка, сегментарной резекцией нижней челюсти. Пластика малоберцовым трансплантантом на микрососудистых анастомозах. Фасциально-футлярная лимфаденэктомия шеи справа.



# Состояние после комплексного лечения



Множественные метастазы  
в легкие



Буллезная болезнь.

# Злокачественные опухоли ротоглотки и полости рта (20%).

## Морфологические варианты: саркомы мягких тканей и костей

### Клинические проявления

- чувство инородного тела
- изменение голоса
- деформация мягкого неба, миндалин, стенок глотки (выявляемое при фарингоскопии)

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей ротоглотки и полости рта

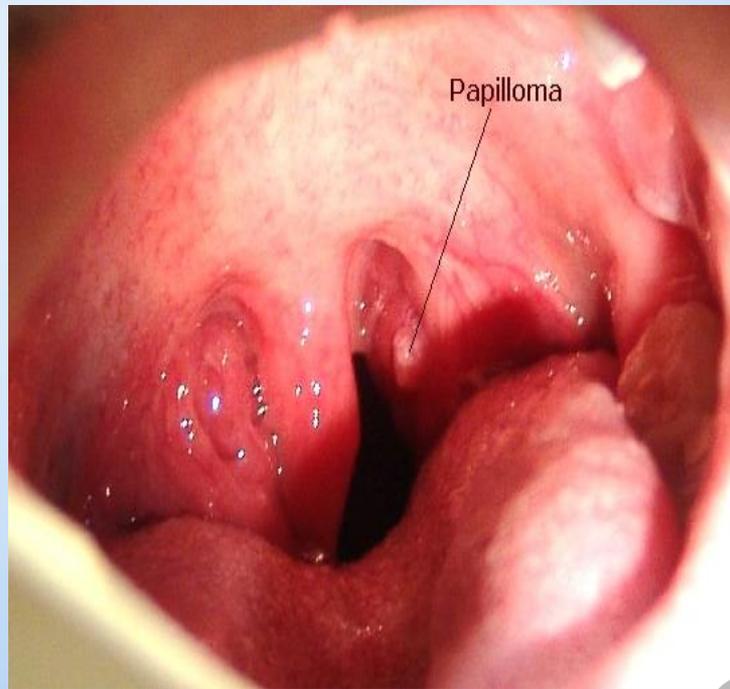
- Стоматологические заболевания: эпулис, периодонтит, гингивит, зубная боль(6%)
- Паратонзиллярный абсцесс
- Папилломатоз мягкого неба(4%)

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей ротоглотки и полости рта

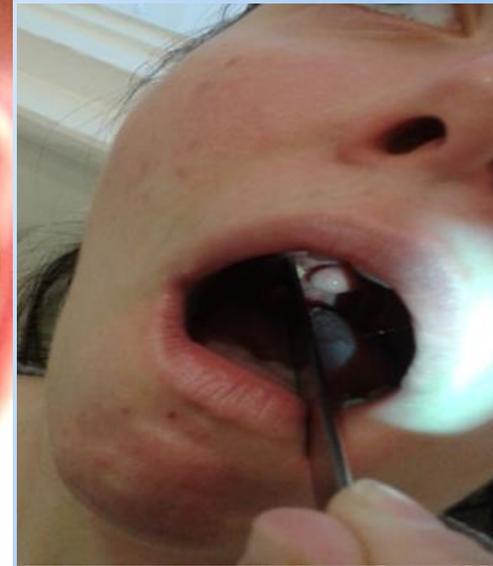
Паратонзиллярный абсцесс



Папиллома



Киста небной миндалины



# «Маски» злокачественных опухолей ротоглотки и полости рта у детей



Рабдомиосаркома (ботриоидный вариант) мягкого неба



Рабдомиосаркома ретромаллярной области

# Батриоидная рабдомиосаркома мягкого неба справа (исходит из небной дужки) до начала лечения и после 4 курсов химиотерапии

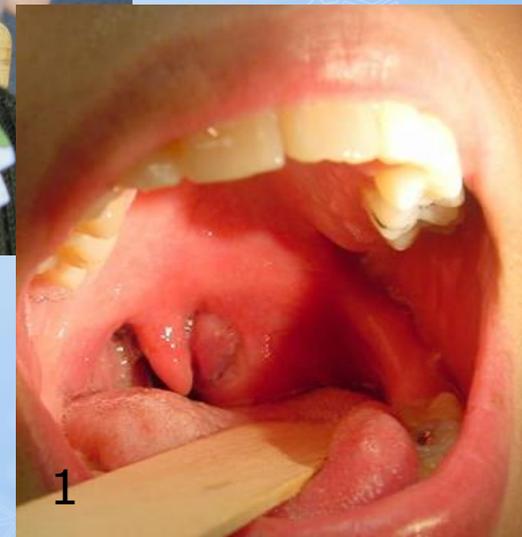
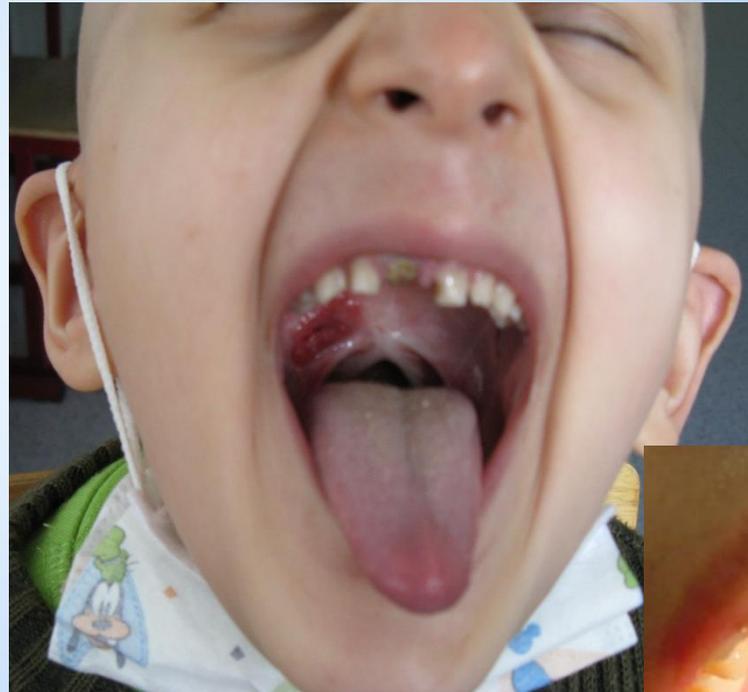
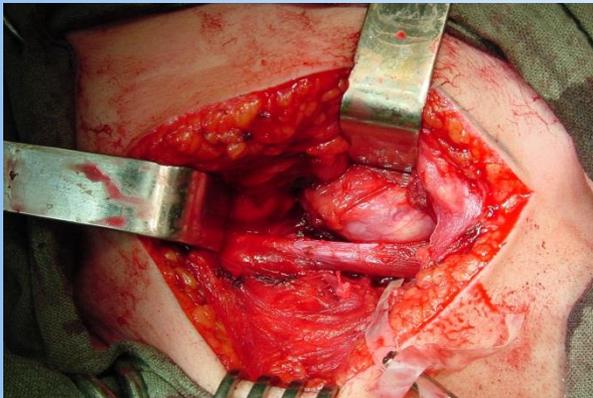
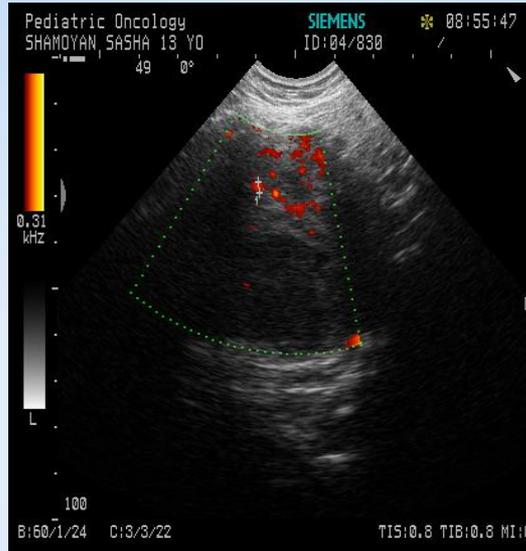


Рис. 1  
Паратонзиллярный  
абсцесс

# Миоэпителиома парафарингеальной области слева (пограничная опухоль из слюнной железы)



# «Маски» злокачественных опухолей ротоглотки и полости рта



Рис. 1, 2, 3 Рабдомиосаркома мягких тканей в области нижней челюсти

Рис. 4, 5 Саркома Юинга в области нижней челюсти справа

# Рабдомиосаркома среднего уха (15%)

## Клинические проявления

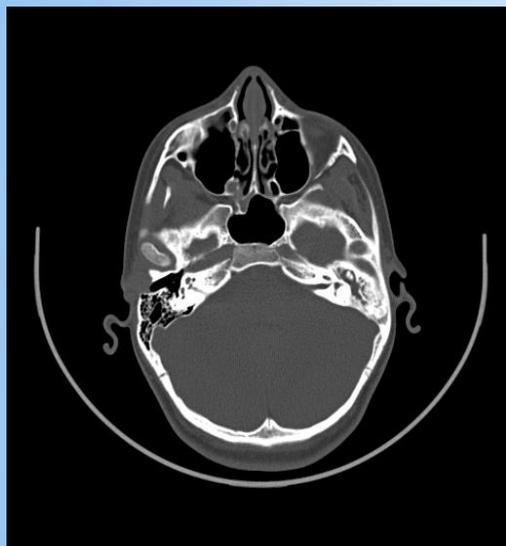
- боль в ухе и головная боль (у 70-80% больных)
- гнойными выделениями из уха и снижением слуха (часто в сочетании с болями в ухе)

*Парез лицевого нерва (можно считать объективным и довольно рано выявляемым признаком злокачественного новообразования среднего уха)*

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей среднего уха и наружного слухового прохода

- Гнойный средний отит, осложненный полипом, грануляциями
- Фурункул наружного слухового прохода
- Иностранное тело наружного слухового прохода
- Поражение ЦНС

# Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей среднего уха, наружного слухового прохода



КТ височных  
костей.  
Хронический  
гнойный  
средний отит



Холестеотома



Келоидный  
рубец



Фурункул  
наружного  
слухового прохода

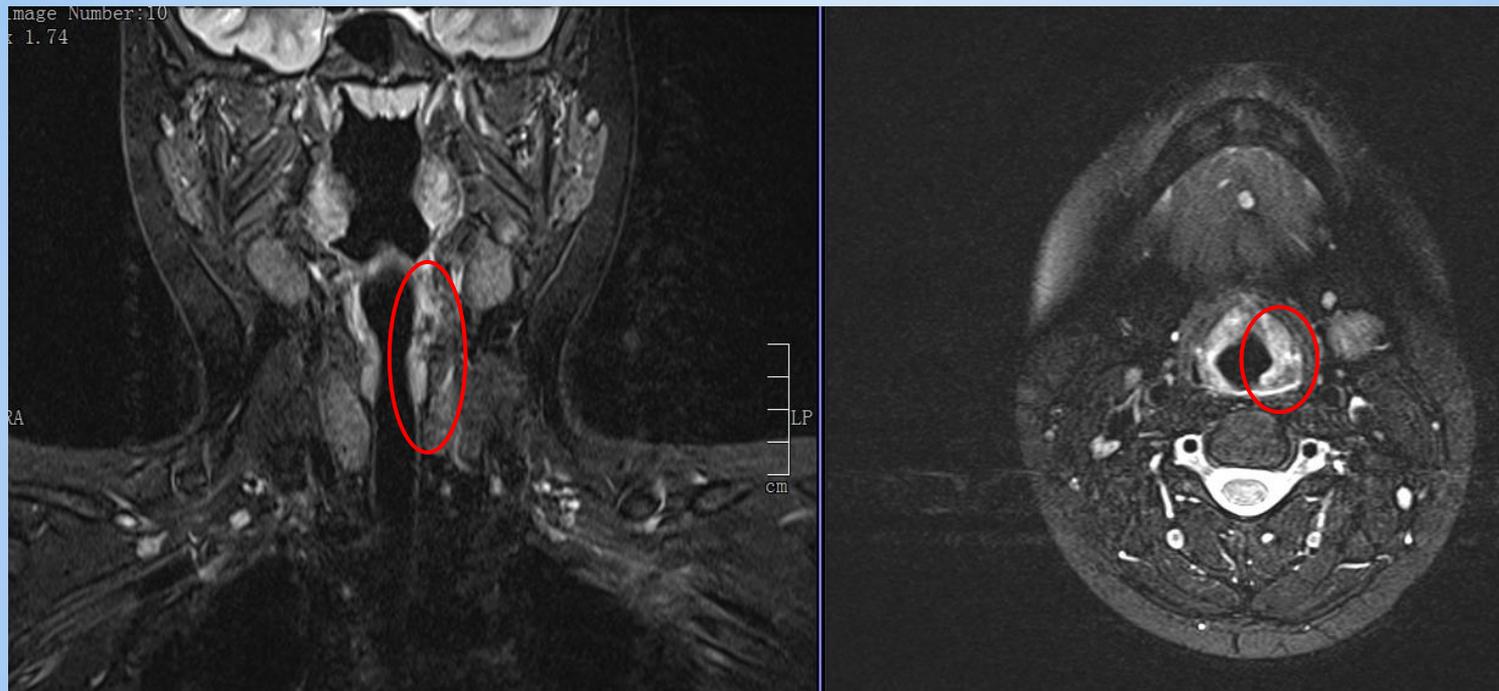
# Эмбриональная рабдомиосаркома (батриоидный вариант) среднего уха справа (парез правого лицевого нерва)



**Эмбриональная рабдомиосаркома наружного слухового прохода слева (батриоидный вариант), до начала лечения (2006) год и через 4 года после окончания лечения (2010)**

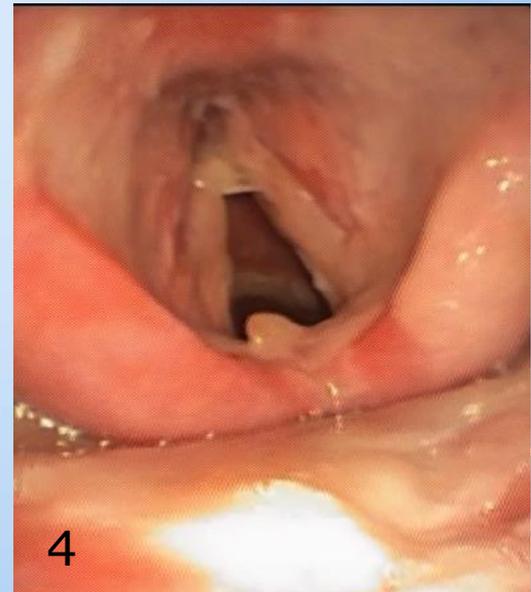
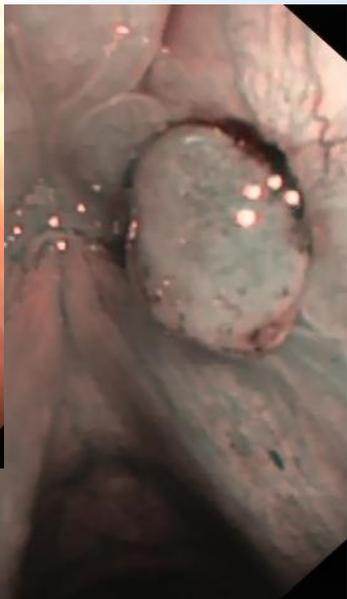
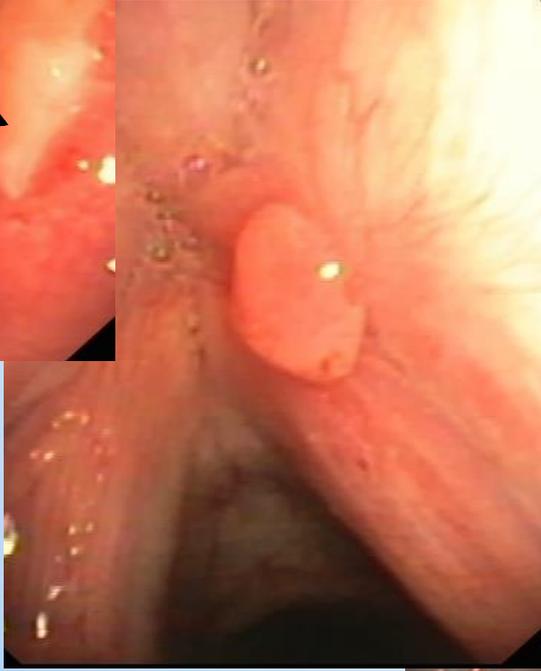
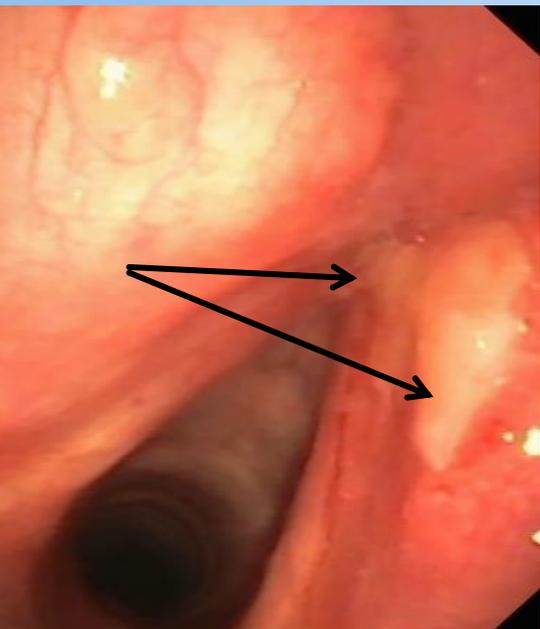


# Рак гортани (редкие клинические наблюдения)



Рак гортани (левой голосовой складки).  
T2N0M0, II стадия

# Рак гортани. T1aN0M0, стадия I

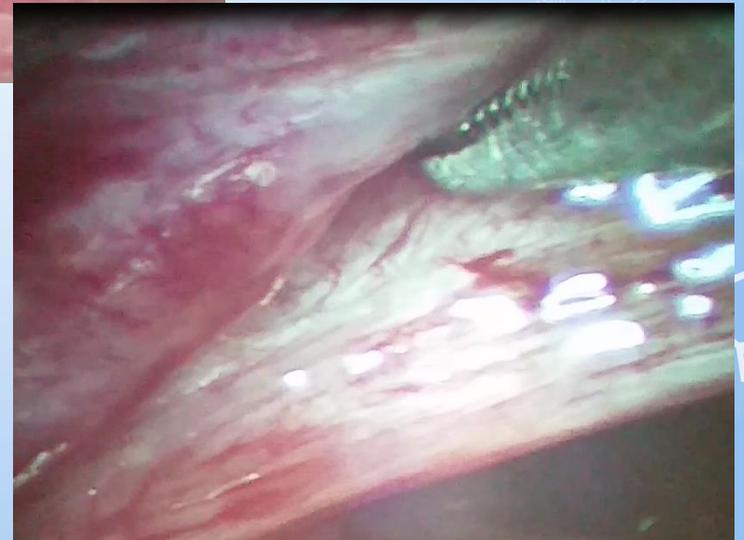


Ларингоскопическая картина до начала лечения

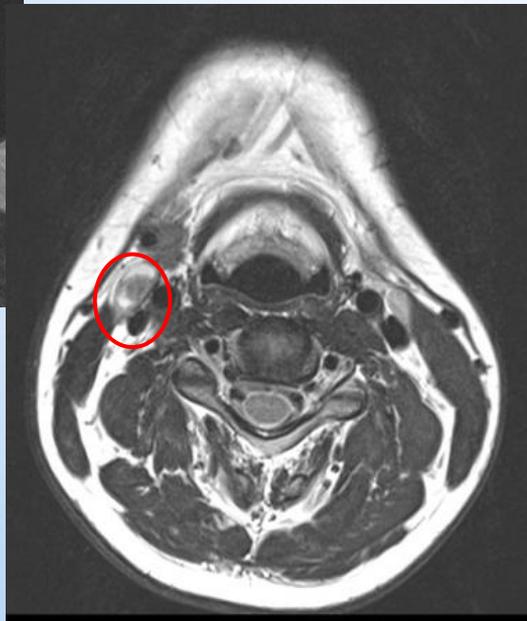
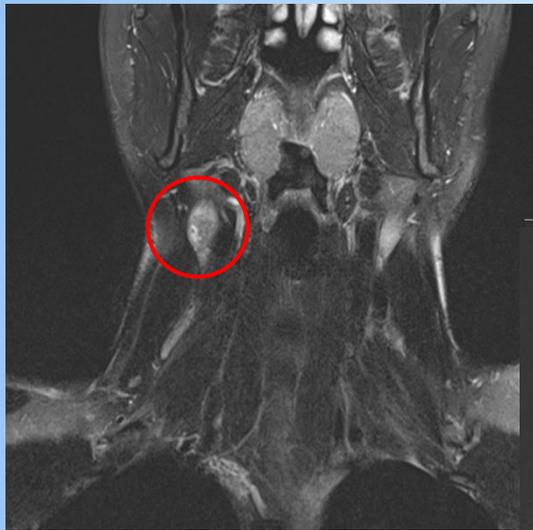
Постлучевой фибринозный ларингит



# Лечение Эндоларингеальная лазерная резекция гортани



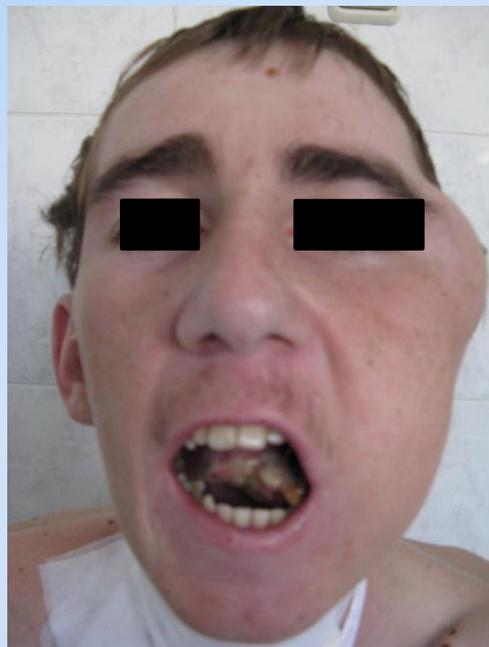
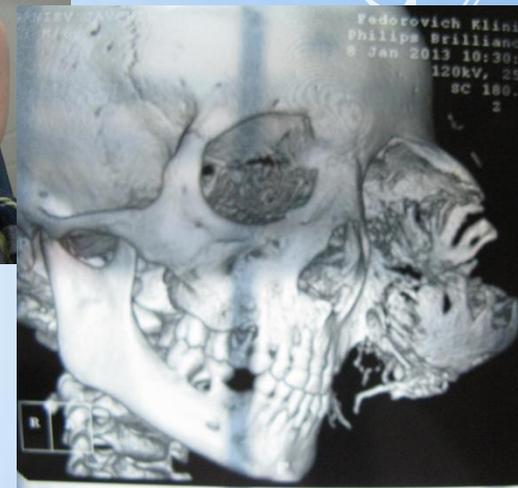
# Метастазы в лимфатических узлах верхней трети шеи справа



# Проявления крайней запущенности !



Р. А., 6 л.  
Остеосаркома  
левой половины  
лица



А. К., 16 л.  
Остеосаркома  
верхней челюсти

М. К., 16л.  
Рабдомиосаркома  
левой половины  
лица



К. А., 2г.  
Нейробластома  
шеи слева



# Принципы лечения злокачественных опухолей

## Виды лечения:

- Химиотерапевтическое лечение
- Хирургическое лечение
- Лучевая терапия

## Цель лечения:

- Радикальное лечение
- Паллиативная помощь/Хоспис

## Этапы проведения химиотерапевтической терапия:

- Индукционная терапия
- Консолидирующая терапия
- Поддерживающая терапия

## Способ воздействия:

- Системное воздействие
- Локальный контроль



# Цель химиотерапии

- Уменьшение размеров первичной опухоли
- Создание абластики при проведении последующего оперативного лечения
- Профилактика и лечение метастазов
- Усиление действия лучевой терапии (синергизм)



# Особенности проведения лучевой терапии при опухолях ЛОР-органов у детей

- Требуется применение анестезиологического пособия у детей раннего возраста
- Конформное облучение при сложных локализациях опухоли
- Подводимая доза облучения определяется морфологией опухоли, толерантностью тканей, попадающих в зону облучения и возрастом ребенка





# Хирургическое лечение

## Показания к хирургическому лечению:

- Циторедукция опухоли
- Стабилизация процесса на фоне ПХТ
- Наличие остаточной опухоли после  
завершенного программного лечения
- Единственный вид лечения, при  
нечувствительности опухоли к  
химиолучевой терапии



# Характер выполняемых оперативных вмешательств

- Удаление опухоли с резекцией нижней челюсти
- Удаление опухоли с остеосинтезом нижней челюсти титановыми пластинами
- Удаление опухоли с резекцией нижней челюсти и пластикой дефекта перемещенным кожным лоскутом
- Гайморотомия, удаление опухоли
- Трансназальные удаления опухоли параменингеальной локализации с/без пластики дефекта твердой мозговой оболочкой



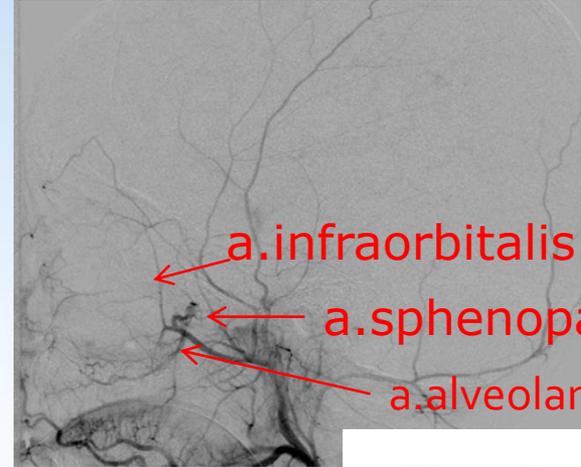
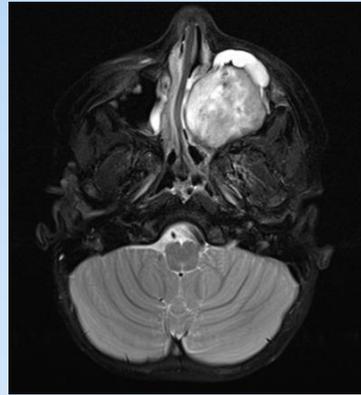
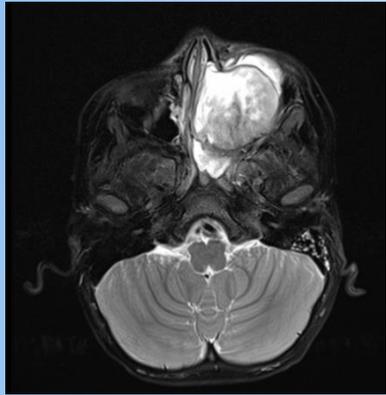
# Гемангиоперицитома промежуточной степени злокачественности правого носового хода, правой гайморовой пазухи, клеток решетчатого лабиринта и лобной пазухи (удаление опухоли)



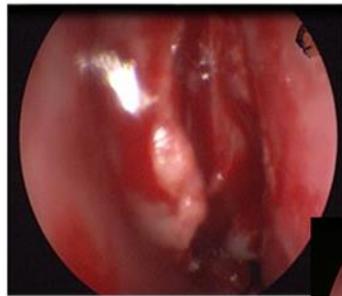
# Эндоскопические операции при злокачественных опухолях ЛОР-органов у детей



# Трансназальное эндоскопическое удаление опухоли левой верхнечелюстной пазухи с подготовительным этапом: эмболизацией сосудов, питающих опухоль



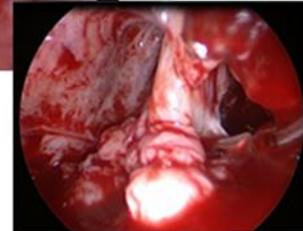
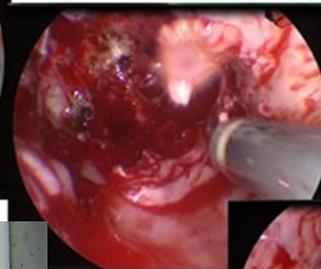
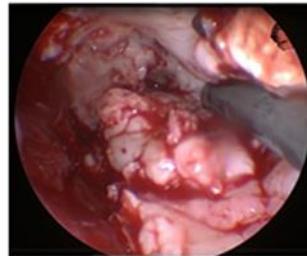
a.infraorbitalis  
a.sphenopalatina  
a.alveolaris sup. post.



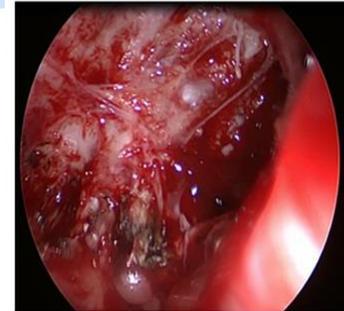
1 этап операции – визуализация опухоли



Этап удаления опухоли

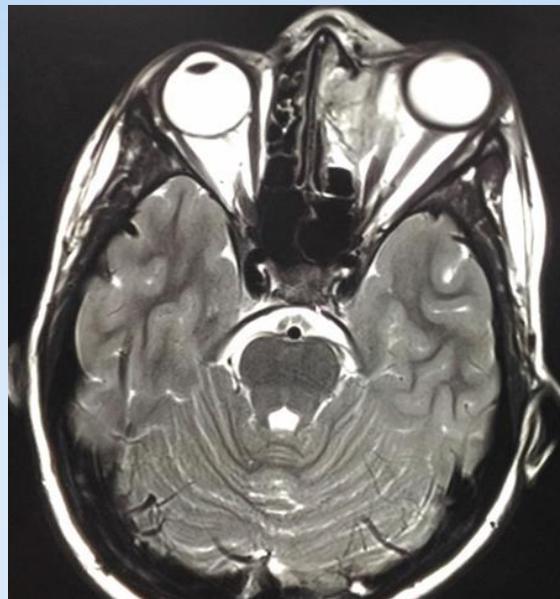


Послеоперационная полость

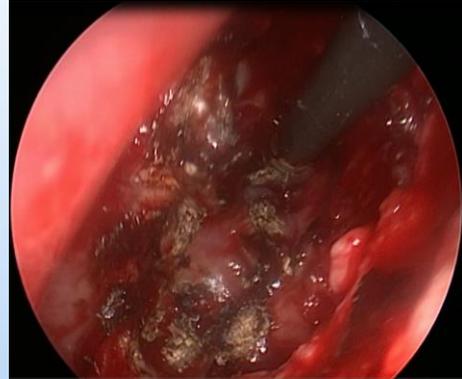
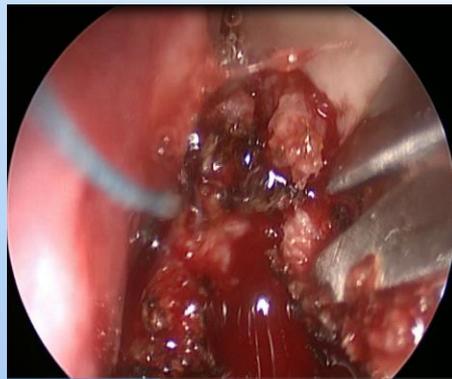


- Время операции 2 часа
- Кровопотеря 70 мл

# Результаты лечения



Ю. К., 16 л. Рабдомиосаркома  
левой верхнечелюстной пазухи  
с распространением на клетки  
решетчатого лабиринта,  
крылонебную ямку слева,  
левую орбиту.



# Результаты лечения



Рабдомиосаркома околоушно-жевательной, височной области с метастазами в лимфатические узлы шеи и легкие (парез лицевого нерва из-за прорастания опухолью)

Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET) полости носа с распространением в прилежащие области до и во время проведения химиолучевой терапии



П. Я., 2 мес, Глиома полости носа. Состояние после траназального эндоскопического удаления



Эмбриональная рабдомиосаркома левой верхнечелюстной пазухи с распространением на крылонебную и подвисочную ямки, с костной деструкцией (после лечения: ХТ+ЛТ)

# Заключение

Онкологическая  
настороженность – это  
**своевременно** проведенный  
комплекс диагностических  
мероприятий направленный на  
поиск злокачественной опухоли,  
который выполняется при  
атипичных проявлениях  
заболеваний ЛОР-органов у  
детей

# Спасибо за внимание!



Мы благодарим  
отделение  
рентгенодиагностики  
НИИ ДОГ за  
предоставленный  
демонстрационный  
материал!