

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ МЕЛАНОМЫ ПРИДАТОЧНЫХ ПАЗУХ НОСА

Енгибарян М.А.¹, Ульянова Ю.В.¹, Волкова В.Л.¹, Аединова И.В.¹, Мещеряков П.Н.¹, Чертова Н.А.¹, Баужадзе М.В.¹

¹ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский онкологический институт Минздрава России», Ростов-на-Дону, e-mail: aedinovai@mail.ru

Меланомы слизистых оболочек – редко встречающиеся опухоли человека. По наблюдениям различных авторов, они составляют до 1,3% от всех опухолей человека, из которых 55% локализируются в области органов головы и шеи. Меланомы слизистой оболочки полости носа и придаточных пазух носа составляют менее 1% всех меланом и менее 5% всех злокачественных новообразований слизистых оболочек данной локализации. Значительная часть таких опухолей располагается в полости носа. В этой статье приводятся краткие статистические данные и демонстрируются клинические наблюдения меланом слизистых оболочек придаточных пазух носа. Отмечены отсутствие патогномичных симптомов при опухолях придаточных пазух носа с различной гистологической структурой, а также высокий процент рецидивирования меланом слизистых оболочек придаточных пазух носа и полости носа, низкие показатели средней продолжительности жизни и 5-летней выживаемости больных с данными злокачественными новообразованиями. Освещены трудности диагностики, сопряженные с выявлением меланом придаточных пазух носа на поздних стадиях заболевания при первичном обращении за специализированной медицинской помощью. Ведущим методом лечения меланомы околоносовых пазух является радикальная хирургическая операция с последующим назначением лучевой и лекарственной терапии.

Ключевые слова: меланома придаточных пазух носа, диагностика опухолей придаточных пазух носа, лечение меланомы.

CLINICAL OBSERVATIONS OF THE MELANOMA OF THE SEMI-CIRCULAR CASES

Engibaryan M.A., Ulyanova Yu.V., Volkova V.L., Aedinova I.V., Meshcheryakov P.N., Chertova N.A., Bauzhadze M.V.

Rostov Research Institute of Oncology of the Ministry of Health of Russia, Rostov-on-Don, e-mail: aedinovai@mail.ru

Melanomas of the mucous membranes are rare human tumors. According to observations of different authors, they constitute up to 1.3% of all human tumors, of which 55% are located in the region of the head and neck. Melanomas of the mucous membrane of the nasal cavity and the paranasal sinuses account for less than 1% of all melanomas and less than 5% of all malignant neoplasms of the mucous membranes of this localization. A significant part of these tumors are located in the nasal cavity. This article provides brief statistical data and demonstrates clinical observations of melanoma of the mucous membranes of the paranasal sinuses. We noted the absence of pathognomonic symptoms in tumors of the paranasal sinuses with a different histological structure, as well as a high percentage of mucosal recurrence of the mucous membranes of the paranasal sinuses and the nasal cavity, low average life expectancy and 5-year survival of patients with these malignant neoplasms. Difficulties in diagnosis are highlighted, which is associated with the detection of melanomas of the paranasal sinuses in the late stages of the disease during primary treatment for specialized medical care. The leading method of treating melanoma of the paranasal sinuses is a radical surgical operation with the subsequent appointment of radiotherapy and drug therapy.

Keywords: melanoma of the paranasal sinuses, diagnosis of tumors of the paranasal sinuses, treatment of melanoma.

Злокачественные опухоли носа и околоносовых пазух составляют от 0,5 до 1,3% всех злокачественных опухолей человека. Среди них около 74% составляют опухоли эпителиального (плоскоклеточный рак, переходно-клеточный рак, аденокарцинома) и 26% – неэпителиального (меланомы, эстезионейробластомы, рабдомиосаркомы и др.) генеза. Первичные меланомы слизистых оболочек органов головы и шеи составляют около 0,7–3,8% всех меланом и локализируются (в убывающем порядке по частоте встречаемости) в

околоносовых пазухах, полости рта, глотке, гортани и верхней трети пищевода. Меланомы слизистых оболочек составляют 1,3% случаев, из которых 55% локализуются в области головы и шеи [1, 2]. Меланомы слизистой оболочки полости носа и придаточных пазух составляют менее 1% всех меланом и менее 5% всех новообразований данной локализации [3]. В основном меланомы располагаются в полости носа в области носовых раковин, боковых стенок носа и носовой перегородки [1, 4]. Самой частой локализацией меланом среди придаточных пазух носа является верхнечелюстная пазуха. Опухоли, поражающие слизистую оболочку полости носа и носовой перегородки, имеют более благоприятный прогноз по сравнению с поражением околоносовых пазух, что объясняется большей доступностью опухоли осмотру и, следовательно, ранней диагностикой [5]. На момент постановки диагноза 70–80% случаев меланом представлены локализованными формами заболевания, в 10–20% случаев имеются метастазы в регионарные лимфатические узлы и менее чем в 10% – отдаленные метастазы. Однако в течение болезни у 20% пациентов развиваются метастазы в регионарные лимфатические узлы, у 40–50% – в легкие, кости, печень, головной мозг [3, 6, 7].

Мужчины и женщины заболевают практически одинаково часто. Средний возраст заболевших составляет 50–70 лет [6]. Меланома – злокачественная опухоль, развивающаяся из меланоцитов — пигментных клеток, продуцирующих меланин. Преимущественно локализуется в коже, реже – в сетчатке глаза, слизистой оболочке (полости рта, влагалища, прямой кишки). Длительность заболевания – от нескольких месяцев до 3–5 лет. Рецидивы опухоли протекают более злокачественно, чем первичная опухоль, и возникают в 80% случаев. Средняя продолжительность жизни больных составляет 1,8 года, 5-летняя выживаемость – 7–10%. На ранних стадиях развития опухоли заболевание протекает бессимптомно. Дальнейшие проявления зависят от направления роста опухоли и распространенности поражения. Прорастание опухоли в решетчатую пазуху и полость носа сопровождается гнойно-кровянистыми выделениями, слезотечением, припухлостью в области внутреннего угла глаза. Рост опухоли в направлении нёба и челюсти вызывает боль в зубах и их патологическую подвижность, деформацию нёба. Прорастание в направлении глазницы сопровождается экзофтальмом, нарушением подвижности глазного яблока. Разрушение задней и наружной стенок верхнечелюстной пазухи ведет к переходу процесса на скуловые кости и явлениям невралгии тройничного нерва. Однако подобные симптомы характерны для опухолей околоносовых пазух независимо от их гистологической структуры [8], патогномичных признаков для меланомы этой локализации нет. В запущенных случаях диагноз определяется довольно легко.

По морфологической структуре меланомы экстрадермальной локализации практически не отличаются от меланом кожи. Часто встречается веретенчатый и эпителиоподобный тип, количество меланина может широко варьировать. Описаны беспигментные варианты опухоли. Основным методом лечения меланомы и других неэпителиальных опухолей придаточных пазух носа является хирургический [9]. После выполнения радикальной операции назначают лучевое лечение и (или) химиотерапию.

Цель исследования: ввиду редкости данного вида опухоли слизистых оболочек полости носа и околоносовых пазух приводим наши клинические наблюдения с целью продемонстрировать отсутствие патогномичных признаков меланомы указанных локализаций, а также целесообразность радикальных хирургических вмешательств на первом этапе лечения.

Материалы и методы исследования

Приведены клинические наблюдения меланомы околоносовых пазух 3 больных, получавших лечение в отделении опухолей головы и шеи ФГБУ «РНИОИ»; всем больным на догоспитальном этапе выполнялись компьютерная томография головы для оценки распространенности опухолевого процесса, гистологическое исследование биоптатов опухоли, радикальное хирургическое вмешательство на первом этапе лечения.

Результаты исследования и их обсуждение

Больная З., 1948 года рождения, поступила в отделение ОГШ ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ 14.06.2016 г. с жалобами на затрудненное носовое дыхание слева, головные боли. При осмотре – лимфатические узлы шеи не увеличены, носовое дыхание через левую половину носа затруднено. Пальпаторно – костные структуры лицевого скелета не разрушены. При передней риноскопии – опухоль не определяется. СРКТ от 08.06.2016 г.: «Слева в области ячеек решетчатого лабиринта определяется мягкотканое образование 42x51 мм с прорастанием в верхнечелюстную и основную пазуху, полость носа (рис. 1). Легочная ткань без очагов. Патологических объемных образований в брюшной полости и полости малого таза не выявлено».

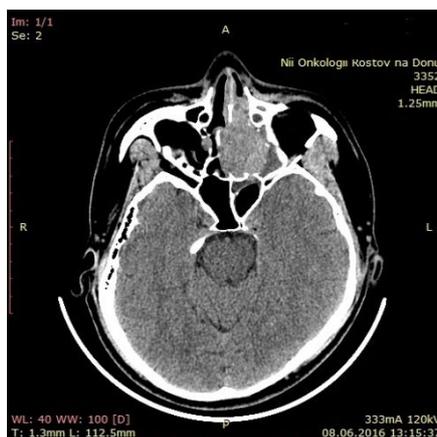


Рис. 1. СРКТ придаточных пазух носа: слева в области ячеек решетчатого лабиринта определяется мягкотканое образование 42x51 мм с прорастанием в верхнечелюстную и основную пазуху, полость носа

15.06.2016 г. выполнена радикальная операция на околоносовых пазухах с удалением опухоли, предварительной перевязкой наружной сонной артерии. Под внутривенной анестезией с ИВЛ произведен разрез кожи шеи слева по Насилову. Кожные лоскуты отсепарованы. Обнажен сосудисто-нервный пучок шеи. Выделена наружная сонная артерия и перевязана выше отхождения верхней щитовидной артерии. Гемостаз. Рана ушита послойно. Далее произведен разрез кожи лица слева по Муру. Кожные лоскуты отсепарованы. При ревизии – опухоль белесоватого цвета, исходящая из передних клеток решетчатого лабиринта, разрушает медиальную стенку верхнечелюстной пазухи, распространяется в основную пазуху, полость носа. Опухоль удалена и отправлена на срочное гистологическое исследование – г.а. № 49969-72 «незрелая опухоль солидного строения». Гемостаз. Вскрыта верхнечелюстная пазуха, удалена латеральная стенка полости носа. В послеоперационную полость введены мазовые тампоны. Швы на кожу. Повязка. Послеоперационное гистологическое заключение № 49969-72/13 «незрелая опухоль солидного строения», ИГХ-исследование № 1495/2013 «меланома, беспигментный вариант». Заключительный диагноз: меланома левой половины решетчатого лабиринта, состояние после хирургического лечения, St IV, T4N0M0, клиническая группа 2. Больной назначены послеоперационная лучевая терапия, а также иммунотерапия в течение первого года. Отмечено отсутствие рецидива заболевания в течение 1,5 лет.

Больной В., 1947 года рождения, поступил в отделение опухолей головы и шеи ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ 17.10.2016 г. с жалобами на опухоль в области левой щеки. При осмотре – лимфатические узлы шеи не увеличены, носовое дыхание не затруднено, лицо асимметрично за счет распространяющейся в мягкие ткани левой щеки опухоли левой верхнечелюстной пазухи. При пальпации деструкция нижнеорбитального края не определяется. При передней риноскопии опухоль не определяется. Остальные ЛОР-органы без видимой онкопатологии. СРКТ от 13.10.2016 г.: «Слева опухоль верхнечелюстной пазухи 5,6x5 см с неоднородной структурой, прорастанием ее передней стенки с распространением мягкотканого компонента опухоли на мягкие ткани лица, участок деструкции альвеолярного края верхней челюсти слева» (рис. 2).

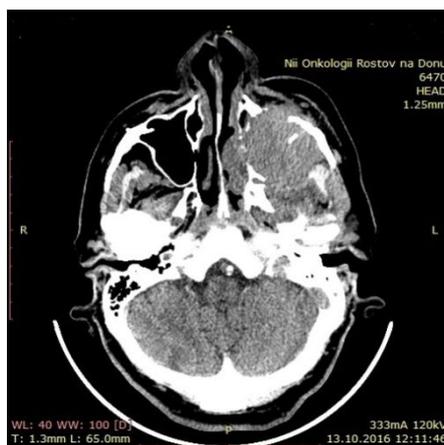


Рис. 2. СРКТ придаточных пазух носа: слева опухоль верхнечелюстной пазухи 5,6х5 см с неоднородной структурой, прорастанием ее передней стенки с распространением мягкотканого компонента опухоли на мягкие ткани лица, участок деструкции альвеолярного края верхней челюсти слева

19.10.2016 г. выполнена резекция левой верхней челюсти с предварительной перевязкой наружной сонной артерии. Под внутривенной анестезией с ИВЛ произведен разрез кожи шеи слева по Насилову. Кожные лоскуты отсепарованы. Обнажен сосудисто-нервный пучок шеи. Выделена наружная сонная артерия (прослежены ее ветви) и перевязана выше отхождения верхней щитовидной артерии. Гемостаз. Рана на шее ушита послойно. Далее произведен разрез кожи лица слева по Веберу. Кожные лоскуты отсепарованы. При ревизии – опухоль с распадом, черного цвета, прорастает переднюю, латеральную, верхнюю, медиальную и заднюю стенки верхнечелюстной пазухи, скуловой, нёбный, альвеолярный отростки верхней челюсти, мягкие ткани щеки. Опухоль удалена в пределах макроскопически не измененных тканей (резецированы скуловой, нёбный и альвеолярный отростки верхней челюсти, удалена часть мягких тканей и кожи щеки). Гемостаз. В послеоперационную полость введены мазовые тампоны. Швы на кожу. Повязка. Послеоперационное гистологическое заключение № 10534-5/16 «эпителиоидноклеточная меланома». Заключительный диагноз: меланома левой верхнечелюстной пазухи, состояние после хирургического лечения, St IV, T4N0M0, клиническая группа 2. Больному назначены послеоперационная лучевая терапия, а также иммунотерапия в течение первого года. Отмечено отсутствие рецидива заболевания в течение 1 года. Больной умер в январе 2018 г. в связи с ТЭЛА.

Больная Ж., 1957 года рождения, поступила в отделение ОГШ ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ 10.11.2017 г. с жалобами на затрудненное носовое дыхание через правую половину носа, кровотечения из правой половины носа. Из анамнеза: считает себя больной с ноября 2016 г., когда периодически отмечала кровотечения из правой половины носа. Обращалась к врачу

по месту жительства, однако консервативное лечение, проводимое по месту жительства, осталось без эффекта. В марте 2017 г. по поводу зубной боли обратилась к стоматологу, где лечилась по поводу лакунарной кисты. В конце марта 2017 г. возникло кровотечение из правой половины носа. По месту жительства 10.04.2017 г. выполнялось прижигание сосудов слизистой оболочки полости носа справа. 10.05.2017 г. возобновилась кровоточивость с последующим носовым кровотечением. В ГБУ РО РОКБ 06.07.2017 г. выполнена операция: правосторонняя гайморотомия, этmoidотомия, удаление новообразования правой половины носа с использованием видеоэндоскопических технологий. Послеоперационный гистологический анализ № 57554-61 – кавернозная гемангиома. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии с восстановленным носовым дыханием, кровотечения из правой половины носа прекратились. Через 1 неделю возобновились носовые кровотечения из правой половины носа, была направлена в ЛОР-отделение ГБУ РОКБ, где 18.08.2017 г. выполнена операция – правосторонняя гайморотомия комбинированным доступом (ревизия по Дэнкеру) с использованием видеоэндоскопических технологий, обезболивание общее. Послеоперационный гистологический анализ № 70827-30 от 25.08.2017 г. (ИГХ) меланома. Наблюдалась по месту жительства. Однако носовые кровотечения не прекратились, что побудило больную обратиться в ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ, где были пересмотрены гистологические препараты. Выполнены СРКТ околоносовых пазух и МРТ сосудов головного мозга. При осмотре специалиста в профильном кабинете клинко-диагностического отделения ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ: лимфатические узлы шеи не пальпируются. Лицо асимметричное за счет распространения опухоли в мягкие ткани правой щеки. Пальпаторно – костные края орбиты не изменены. При орофарингоскопии – открывание полости рта в полном объеме. При передней риноскопии – в общем носовом ходе справа гнойно-геморрагические корки, опухоль не определяется при осмотре. СРКТ от 27.10.2017 г. – опухоль правой верхнечелюстной пазухи 3,8x3,9x3,3 см с разрушением ее передней, задней стенок, распространением в мягкие ткани щеки и правый общий носовой ход; легочная ткань без очагов; патологических объемных образований в брюшной полости и полости малого таза не выявлено (рис. 3).

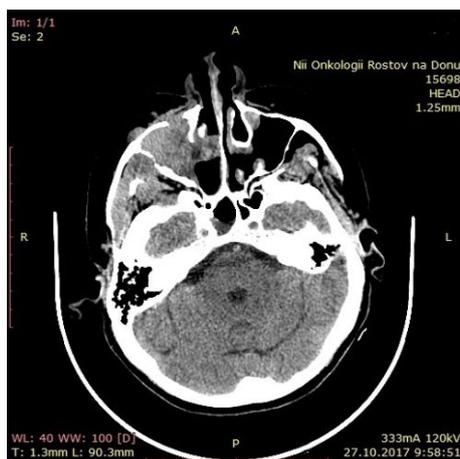


Рис. 3. СРКТ придаточных пазух носа: справа – опухоль правой верхнечелюстной пазухи 3,8х3,9х3,3 см с разрушением ее передней, задней стенок, распространением в мягкие ткани щеки и правый общий носовой ход

В отделении опухолей головы и шеи ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ 13.11.2017 г. (спустя 8 месяцев после первого обращения пациентки к врачу) выполнена радикальная операция на околоносовых пазухах справа с удалением опухоли, предварительной перевязкой наружной сонной артерии. Под внутривенной анестезией с ИВЛ произведен разрез кожи шеи справа по Насилову. Кожные лоскуты отсепарованы. Обнажен сосудисто-нервный пучок шеи. Выделена наружная сонная артерия и перевязана выше отхождения верхней щитовидной артерии. Гемостаз. Рана ушита послойно. Далее произведен разрез кожи лица по Веберу справа. Кожные лоскуты отсепарованы. Резецированы носовая кость, передняя стенка верхнечелюстной пазухи, медиальная стенка правой орбиты, которая частично разрушена. При ревизии – опухоль занимает верхнечелюстную пазуху, размерами 3,8х3,9х3,2 см с разрушением передней, задней стенок, распространением в мягкие ткани щеки и правый общий носовой ход. Тупым и острым путями опухоль удалена в пределах макроскопически не измененных тканей. Швы на кожу. Повязка. Послеоперационное гистологическое заключение № 102594-99/17 – фрагменты слизистой оболочки с очагами эпителиоидноклеточной меланомы, с очень небольшим количеством пигмента, с изъязвлением, толщиной до 3 мм, № 102600-03/17 – фрагменты фиброзной и костной ткани с очагами эпителиоидноклеточной меланомы, с очень небольшим количеством пигмента, с изъязвлением, толщиной до 5 мм.

Заключительный диагноз: меланома правой верхнечелюстной пазухи, состояние после хирургического лечения, St.IV, T4N0M0, клиническая группа 2. Больной назначены послеоперационная лучевая терапия, а также иммунотерапия в течение первого года. Отмечено отсутствие рецидива заболевания в течение 2 лет.

Выводы

Таким образом, можно сделать вывод о том, что меланома околоносовых пазух не имеет клинически значимых патогномичных диагностических критериев. Первые симптомы заболевания, а также рентгенологическая картина аналогичны таковым при опухолях этой локализации эпителиального происхождения. При удалении опухолевых образований полости носа и околоносовых пазух в стационарах хирургического профиля необходимо тщательное гистологическое исследование удаленных препаратов. Ведущим этапом лечения является радикальное удаление опухоли. Прогноз, средняя продолжительность жизни и частота возникновения рецидивов зависят от распространенности процесса на момент начала противоопухолевого лечения.

Список литературы

1. Manolidis S., Donald P.J. Malignant mucosal melanoma of the head and neck: review of the literature and report of 14 patients. *Cancer*. 1997. V. 80. №8. P.1373–1386.
2. Anderson L.J., Berthelsen A., Hansen H.S. Malignant melanoma of the upper respiratory tract and the oral cavity. *J. Otolaryngol.* 1992. № 21(3). P.180–185.
3. Medhi P., Biswas M., Das D., Amed S. Cytodiagnosis of mucosal malignant melanoma of nasal cavity: A case report with review of literature. *J. Cytol.* 2012. V. 29(3). P.208–210.
4. Patel S.G., Prasad M.L., Escrig M. Primary mucosal malignant melanoma of the head and neck. *Head Neck*. 2002. V. 24(3). P.247–257.
5. Papaspyrou G., Garbe C., Schadendorf D. et al. Mucosal melanomas of the head and neck: new aspects of the clinical outcome, molecular pathology, and treatment with c-kit inhibitors. *Melanoma Res.* 2011. V. 21(6). P. 475–482.
6. Игнатова А.В., Мудунов А.М., Подвизников С.О. Особенности клинического течения меланомы слизистых оболочек головы и шеи. Обзор литературы // *Опухоли головы и шеи*. 2015. Т.5. №4. С. 48-52.
7. Uzdensky A., Demyanenko S., Bibov V., Sharifulina S., Kit O., Przhedetski Y., Pozdnyakova V. Expression of proteins involved in epigenetic regulation in human cutaneous melanoma and peritumoral skin. *TumorBiology*. 2014. V. 35. №8. С 8225-8233.
8. Яйцев С.В., Федорова Н.В., Аладин А.С., Васильев Ю.С., Сычев В.И. Злокачественные опухоли полости носа и околоносовых пазух (диагностика и лечение) // *Креативная хирургия и онкология*. 2010. № 3. С. 43-44.
9. Чиссов В.И. Алгоритмы диагностики и лечения злокачественных новообразований. М.: ФГУ "МНИОИ им. П.А. Герцена Минздравсоцразвития России". 2010. 542 с.