

## ТОПОГРАФІЯ КРАНІОФАЦІАЛЬНИХ ПУХЛИН

Паламар О.І., Гук А.П.

Інститут отоларингології ім. О.С. Коломійченко НАМН України, Київ  
Кафедра нейрохірургії НМАПО ім. П.Л. Шупика, Київ

## Topography of Craniofacial Tumors

O.I. Palamar, A.P. Guk

ENT Institution named by O.S. Kolomiychenko of National Medical Academy, Kiev, Ukraine  
Chair of Neurosurgery, National Medical Academy of Postgraduate Education, Kiev, Ukraine

**Received:** October 17, 2013  
**Accepted:** December 4, 2013

### Адреса для кореспонденції:

Інститут отоларингології ім. О.С. Коломійченко  
вул. Зоологічна, 3, Київ, 01121, Україна  
тел.: +38-044-483-02-22  
e-mail: p\_orest@ukr.net

### Summary

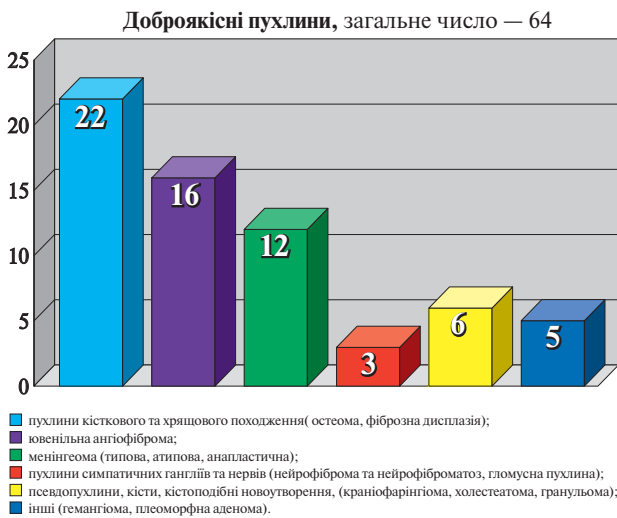
We analyzed treatment of 197 patients with benign and malignant craniofacial tumors for a period 2002-2012 years. Our observation proved that benign and malignant craniofacial tumors have some peculiarities depending on their histobiology and the length of disease. We show some clinical observations of patients with different craniofacial tumors, disclosed their stages of growth and intra-extracranial spread.

*Key words: benign craniofacial tumors, malignant craniofacial tumors, sino-paranasal tumors, intracranial extension.*

### Вступ

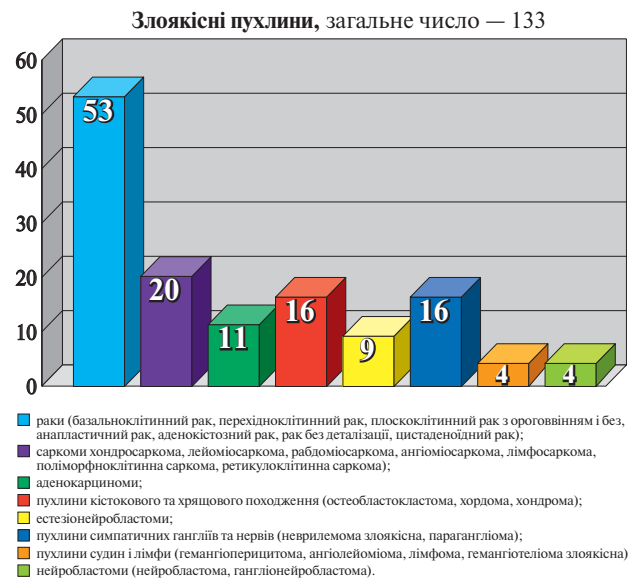
Топографія краніофаціальних пухлин, їх поширення інтракраніально, а також за межами основи черепа є складною, що і обумовлює складність хірургічного лікування [4, 9, 13, 15]. Невід'ємною ознакою пухлин краніофаціальної локалізації є їх інтра-екстракраніальне поширення одночасно [10, 14, 23]. При цьому, поряд із інтракраніальним простором часто мають

місце ураження орбіти [22, 24], дна передньої черепної ямки (ПЧЯ) [18, 19, 20], медіальних відділів [15] і дна середньої черепної ямки (СЧЯ) [1-3, 14, 16], подеколи задньої черепної ямки (ЗЧЯ) [14], ділянки схилю основної кістки і краніо-вертебрального переходу [6, 11], носоглотки, підскроневої і крилопіднебінної ямок [12, 16], приносних пазух носа і носової порожнини [2, 3, 8, 14]. Одночасне поширення інтракраніально та екстракраніально вимагає певних особливостей в плануванні лікування хворих із цими пухлинами. Приймаючи до уваги, що значну частину патології краніофаціальної локалізації складають зл�кисні новоутворення — останні характеризуються інфільтративним ростом, ураженням прилеглих частин на віддаленні, включаючи інфільтрацію основи черепа, вмісту орбіти, конусу орбіти, тих ділянок, що вважаються не резекційними. Діагностика краніофаціальних пухлин [2, 6, 15-17, 21, 22] зокрема визначення критеріїв інтракраніальної інвазії є важливим в плануванні хірургічних втручань, особливо на ранніх етапах деструкції основи черепа [5, 7, 13].



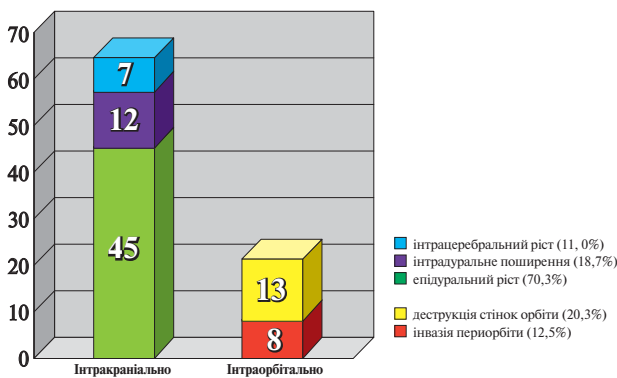
**Рис. 1**

Гістологічна структура доброякісних краніофасціальних пухлин.



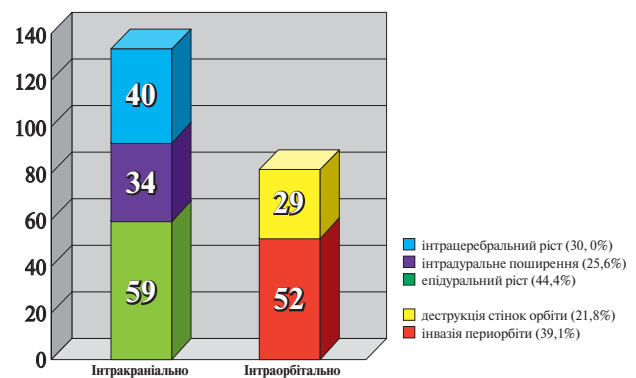
**Рис. 2**

Гістологічна структура злоякісних краніофасціальних пухлин.



**Рис. 3**

Характеристика інтракраніальної та інтраорбітальної інвазії доброякісних краніофасціальних новоутворень.



**Рис. 4**

Характеристика інтракраніальної та інтраорбітальної інвазії злоякісних краніофасціальних пухлин.

**Мета дослідження:** визначення структури та поширення краніофасціальних пухлин на основі черепа та можливість одночасно проводити оперативне втручання в різних відділах черепно-лицьового скелету, як інтракраніального так і екстракраніального.

**Матеріали і методи**

В період за 2002-2012 роки нами проведено 197 оперативних втручань хворим із доброякісними та злоякісними краніофасціальними пухлинами, гістологічна структура яких представлена на рис. 1-2.

Представлено три напрямки поширення краніофасціальних пухлин: первинний інтракраніальний ріст пухлини із подальшим екстракраніальним

поширенням характерний для краніофасціальних менінгеом (12 пацієнтів); екстракраніальний первинний ріст пухлин носової порожнини-приносових пазух, крило піднебінної, підскроневої ямок із наступним інтракраніальним поширенням характерний в більшості для злоякісних краніофасціальних новоутворень та первинний ріст пухлин із тканин основи черепа із подальшим поширенням інтракраніально та екстракраніально характерний для остеома, остеобластом, хордом, хондром, хондросарком, фіброзної дисплазії, що набувають краніофасціального росту. Виділено наступні ступені поширення інвазії тканин основи черепа, (за основу взято проростання наступних тканин основи черепа: екстракраніальна частина основи черепа → кісткова частина основи черепа → тверда мозкова оболонка → головний мозок). В залежності від проростання цих

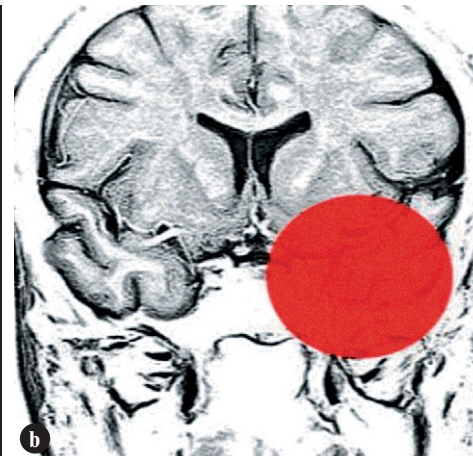
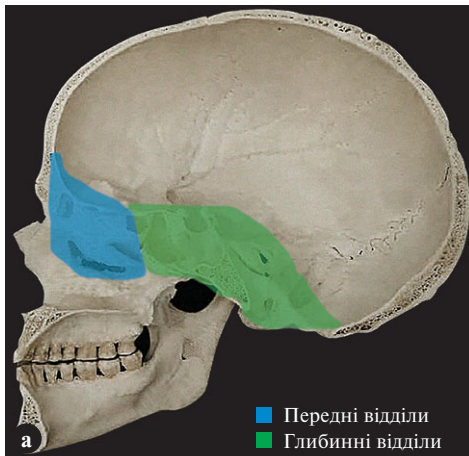


Рис. 5

А. Серединні відділи основи черепа: передній (синій) та глибинний (зелений);  
В. Латеральні відділи основи черепа.

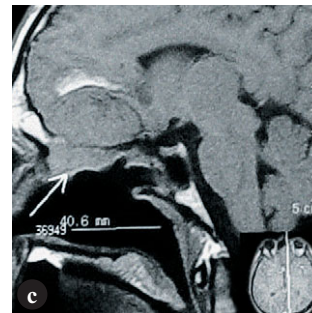
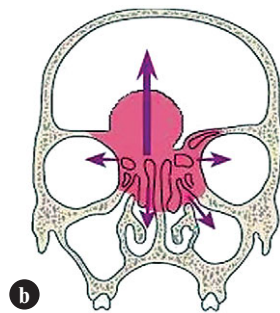
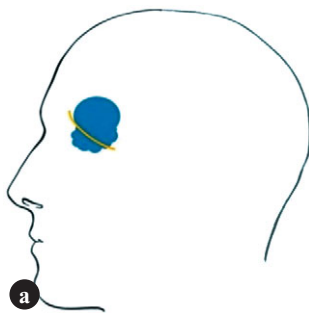


Рис. 6

Поширення аденокарциноми решітчастого лабіринту інтракраніально. Екстра-інтракраніальний, інтрацеребральний ріст по всій площині первинного росту.

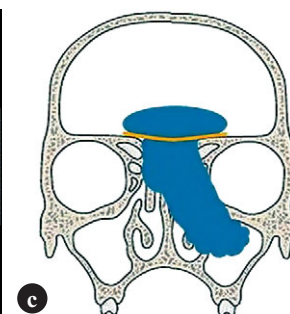
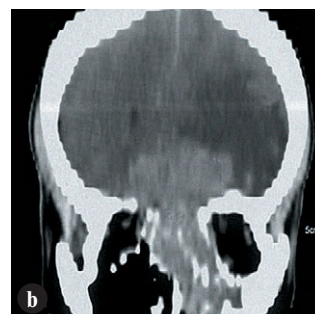
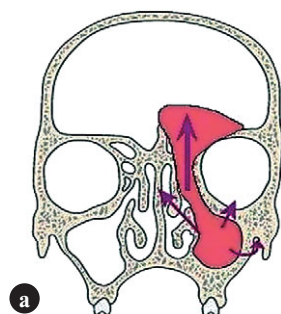


Рис. 7

Інтрацеребральне поширення естезіонейробластоми, “грибоподібний” ріст (первинна локалізація із верхньо-щелепної пазухи). Хвора Н-ко К.Д., 56 років. Спостереження № 112.

структур мають місце наступні варіанти поширення краніофасціальних пухлин: *епідуральне* поширення пухлини без зрощення із твердою мозковою оболонкою); *інтрадуральне* поширення пухлини (передбачає епідуральне поширення пухлини із зрощенням з твердою мозковою оболонкою); *субдуральне* поширення із подальшим інтрацеребральним ростом пухлини (передбачає проростання твердої мозкової оболонки із наступним субдуральним поширенням пухлини, можливим інтрацеребральним ростом).

Частота проростання структур основи черепа доброякісними краніофасціальними пухлинами відображена на рис. 3. На цьому ж рисунку відображено варіанти інтраорбітального поширення (за основу взято проростання периорбіти). На рис. 4 відображено інтракраніальне та інтраорбітальне поширення злоякісних краніофасціальних пухлин. Розповсюд-

ження краніофасціальних пухлин виходить далеко за межі первинної точки росту в силу гістобіологічних особливостей пухлини, особливостей будови екстракраніальних відділів основи черепа тривалого безсимптомного перебігу захворювання.

Поширення краніофасціальних пухлин на основі черепа по площині умовно можна поділити на середнє (а — переднє; b — глибинне) та латеральне. Середнє поширення краніофасціальних пухлин (рис. 5a) на основі черепа включає лобну пазуху, риноольфакторну ділянку, решітчастий лабіринт, медіальні стінки орбіт, орбіти, основну пазуху, селярно-хізмальну ділянку, схил основної кістки, С<sub>1</sub>-С<sub>2</sub> сегменти хребта. Серединні відділи основи черепа поділено на передні та глибинні з метою планування адекватних хірургічних доступів. Латеральне поширення пухлин включає розповсюдження на крило піднебінну та

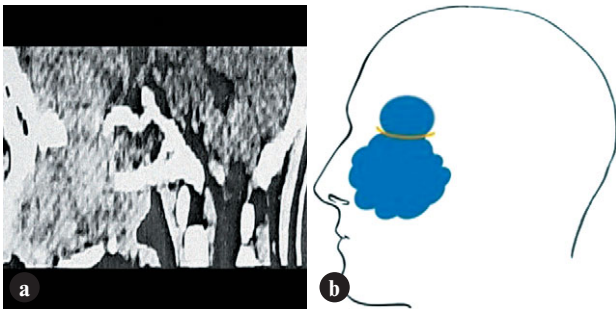


Рис. 8

Інтрацеребральне поширення при недиференційованому раку носової порожнини (екстра-інтракраніальний ріст).

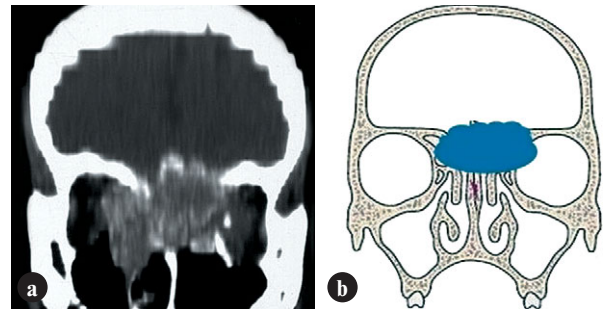


Рис. 9

Інтракраніальне поширення при плоскоклітинному раку, в незначній мірі по всій площі первинного росту.

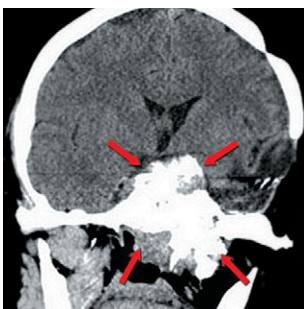


Рис. 10

Стан після неповного інтракраніального видалення менингіоми крил основної кістки (лобно-скроневий доступ). Продовжений ріст пухлини в центральні та екстракраніальні відділи основи черепа.

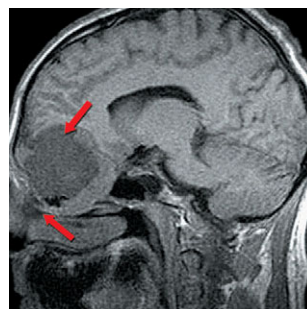


Рис. 11

Псамоматозна менингіома решітчастого лабіринту. Інтра- та екстракраніальне поширення, поширення в орбіту.

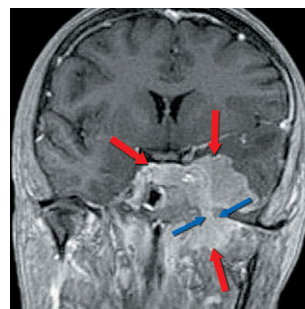


Рис. 12

Менингіома в середній черепній ямці, решітчастому лабіринті, основній пазусі, кавернозному синусі, крило-піднебінній ямці, інтра-екстракраніальний ріст пухлини здійснюється через природні отвори основи черепа (сині стрілки).

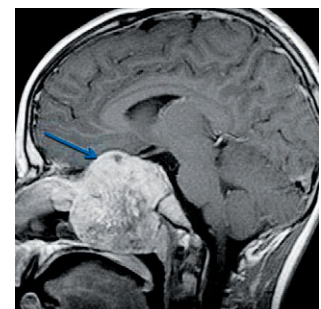


Рис. 13

Ангіофіброма основи черепа гігантських розмірів, поширення як на латеральні відділи основи черепа так і на дно передньої черепної ямки.

підскроневу ямку, дно середньої черепної ямки, кавернозний синус, латеральна стінка орбіти (рис. 5b).

Інтракраніальне поширення краніофасціальних пухлин набуває певної форми і обумовлене гісто-біологічними особливостями пухлини та резистентністю твердої мозкової оболонки. Ми виділяємо наступні форми інтракраніального поширення злоякісних краніофасціальних пухлин: інвазивний ріст по всій площині первинного росту пухлини при якому має місце значне інтракраніальне поширення — у 47 пацієнтів (рис. 6). Даний вид росту характерний для аденокарцином, остеобластокластом, хондросарком, нейробластом, ангіоміосарком, хордом. Тверда мозкова оболонка проростає при цьому на ранніх етапах розвитку пухлини по всій поверхні її первинного росту, інвазивний ріст по типу “грибоподібного” із значним інтракраніальним поширенням — у 16 пацієнтів

(рис. 7). Цей вид росту характерний для естезіонейробластом, гемангіоперицитом, парагангліом. При такій формі поширення пухлини тверда мозкова оболонка проростає на більшій площі в порівнянні із площею первинного росту, що обумовлено тривалим епідуральним ростом пухлини. інвазивний ріст на меншій площі в порівнянні із площею первинного росту — у 25 пацієнтів (рис. 8). Ця форма інвазивного росту характерна для низькодиференційованих форм раку, аденокістозному раку та шваном і характеризується проростанням твердої мозкової оболонки та інтракраніальним поширенням на порівняно невеликій площі, інвазивний ріст із незначним інтракраніальним поширенням по всій площі первинного росту пухлини — у 45 пацієнтів (рис. 9). Така форма росту характерна для високодиференційованих форм раку, сарком та лімфом.





Рис. 14

Поширення ангіофіброми через верхню очну щілину.

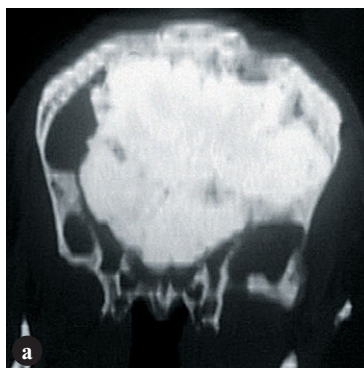


Рис.15

Гігантських розмірів остеома dna передньої черепної ямки, компактна форма. Інтра-екстракраніальний ріст, поширення в орбіту, носову порожнину. Характерна бугриста поверхня остеоми внаслідок нерівномірної швидкості росту різних ділянок на цій поверхні.

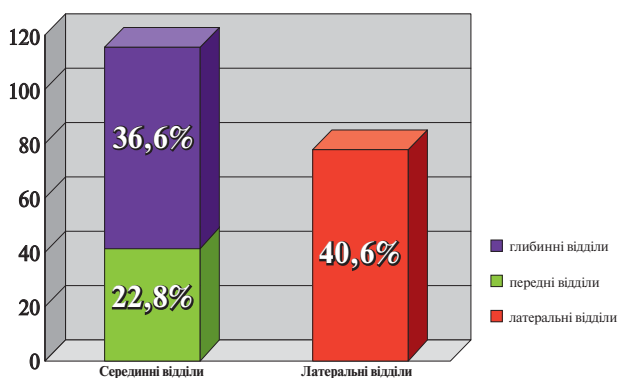
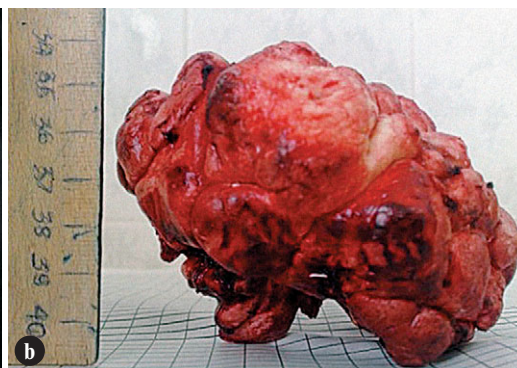


Рис. 16

Частота поширення доброякісних краніофасціальних пухлин в різних відділах основи черепа по площині (по горизонталі).

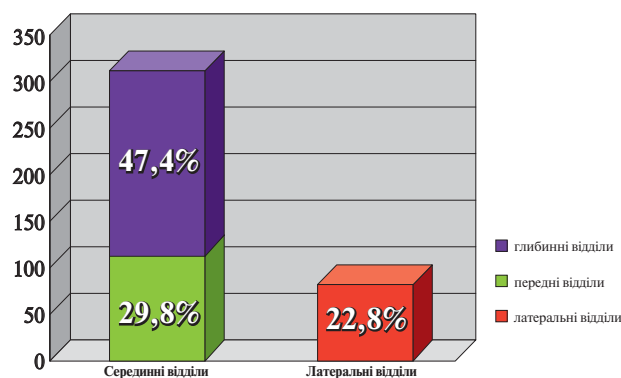


Рис. 17

Частота поширення доброякісних краніофасціальних пухлин в різних відділах основи черепа по площині (по горизонталі).

Краніофасціальною стає пухлина в тих випадках, коли її поширення відбувається як в інтракраніальному так і в екстракраніальному просторах. Доброякісні пухлини основи черепа інтракраніальної локалізації (менінгеоми) можуть набувати екстракраніального поширення. Це може мати місце при нерадикальному видаленні пухлин під час попередніх операцій, коли наявна інфільтрація основи черепа, яка є причиною подальшого екстракраніального росту. В такому випадку поширення пухлини екстракраніально відбувається по площині гіперостозу основи черепа — у 6 пацієнтів (рис. 10). В інших 3 випадках менінгеом мало місце експансивне екстракраніальне поширення з деструкцією основи черепа (рис. 11). У 3 пацієнтів екстракраніальне поширення менінгеом відбувалось через природні отвори (рис. 12).

Екстракраніальні доброякісні краніофасціальні пухлини (ангіофіброма, нейрофіброма, гемангіома, плеоморфна аденома), що мали місце у 31 пацієнта, поширюються в інтракраніальному напрямку двома шляхами: шляхом деструкції кісток основи черепа

внаслідок експансивного росту (рис. 13) та шляхом поширення через природні отвори основи черепа (рис. 14). Краніофасціальні пухлини з тканин основи черепа набувають інтра-екстракраніального поширення експансивним ростом — у 21 пацієнта і мають місце серед пацієнтів з остеомами, фіброзною дисплазією, холестеатома, гранульома (рис. 15).

### Результати і їх обговорення

Епідуральне поширення доброякісних краніо-фасціальних пухлин було найчастішим — 70,3% (рис. 3). Ангіофіброми носоглотки в своїй більшості випадків мали епідуральний ріст. Інтрадуральний ріст — зрощення із твердою мозковою оболонкою, мав місце у 18,7% хворих із ангіофібромою чи остеомою і був обумовлений повторними хірургічними втручаннями в першому випадку і особливостями росту в другому випадку. В 3 випадках ми спостерігали інтрацеребральне поширення серед ювенільних ангіофібром

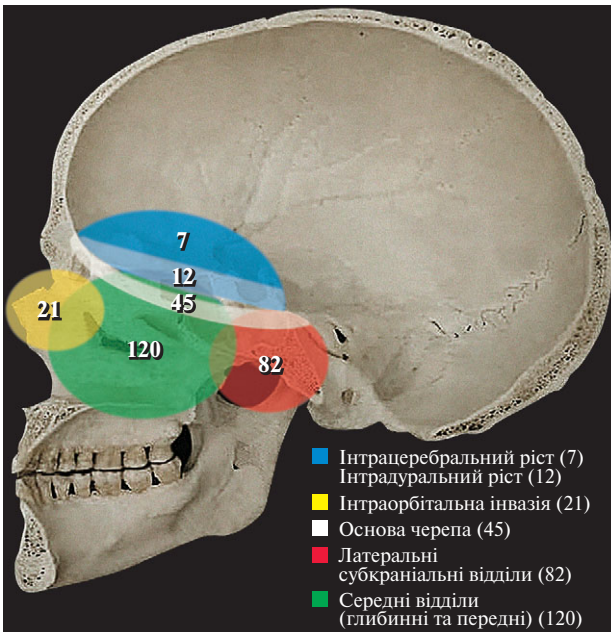


Рис. 18

Частота ураження різних відділів основи черепа, інших ділянок голови та шиї. Анатоомо-рентгенологічна картина, схематичне зображення (доброякісні новоутворення).

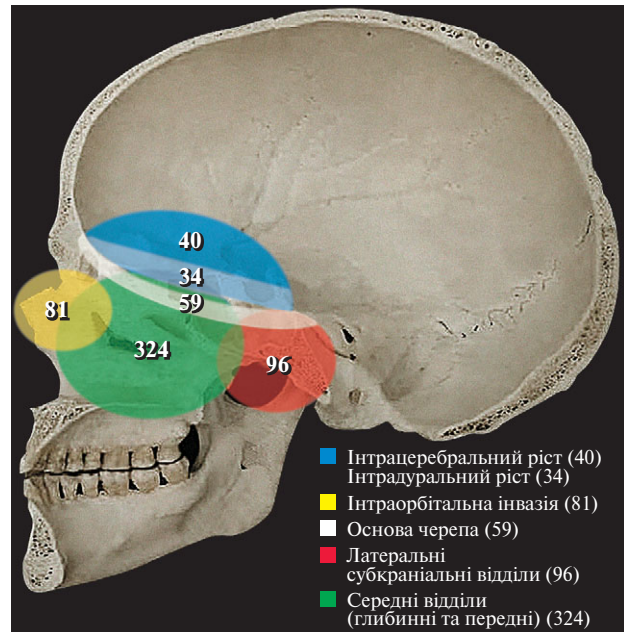


Рис. 19

Частота ураження різних відділів основи черепа, інших ділянок голови та шиї. Анатоомо-рентгенологічна картина, схематичне зображення (злюякісні новоутворення).

носоглотки. В анамнезі у цих хворих чисельні хірургічні втручання. Дані МРТ, МР-ангіографії та церебральної ангіографії показали участь інтрацеребральних судин у васкуляризації пухлини у цих хворих, що і було підтверджено даними інтраопераційними.

Зовсім інша картина інтракраніальної інвазії мала місце при злюякісних краніофасціальних пухлинах (рис. 4). Епідуральне поширення злюякісних краніофасціальних пухлин залишається значним, 44,4% випадків, але виростає доля пацієнтів у яких пухлина мала інтрадуральний (25,6%) чи інтрацеребральний ріст (30%). Високодиференційовані форми раків, як правило, мають тривалий період епідурального росту. Інтрадуральне та інтрацеребральне поширення ракових пухлин зустрічається приблизно однаково часто. Причому інтрадуральна та інтрацеребральна інвазія мала місце у хворих із низькодиференційованими формами раку чи більш тривалим анамнезом у хворих із високо-диференційованими формами раку. Саркоми, як правило, мають епідуральний ріст в більшості випадків. Інтрадуральне та інтрацеребральне поширення сарком не є частим. Аденокарциноми та естезіонейробластоми в своїй більшості мають значний інвазивний інтрацеребральний ріст. Злюякісні пухлини кісткового та хрящового походження приблизно однаково часто мали епідуральний та інтрадуральний ріст. Вирішальним фактором було тривалість анамнезу. З часом ці пухлини набували інвазивного росту. Пухлини лате-

ральних відділів основи черепа (злюякісні шваноми, парагангліоми, як правило, мали епідуральне поширення. Що стосується інтраорбітального поширення, то інвазія периорбіти мала місце в 39% випадків при злюякісних новоутвореннях. Тільки деструкція стінки орбіти мала місце в 21,8% випадків.

Доброякісні краніофасціальні пухлини найчастіше локалізовані в латеральних відділах основи черепа — 40,6% і глибинно-серединних відділах — 36,6%. Ураження передньо-серединних відділів не являється частим у випадку доброякісних пухлин і має місце в 22,8% випадків (рис. 16). Первинний ріст та поширення злюякісних краніо-фасціальних пухлин має протилежну в порівнянні із доброякісними пухлинами закономірність, найчастіше зустрічаючись в серединних відділах основи черепа, а саме до 47,4% в глибинно-серединних і 29,8% передньо-серединних. Тільки в 22,8% випадків злюякісні новоутворення краніофасціальної ділянки поширюються на латеральні відділи основи черепа (рис. 17). На рис. 18 та рис. 19 відображено частоту ураження краніофасціальними пухлинами різних відділів, як основи черепа, інтра-екстракраніальних поверхонь основи черепа, так і розповсюдження пухлин на інші структури голови та шиї, що важливо для повної оцінки росту пухлини, її поширення в різні сектори професійного інтересу: нейрохірургічний, захворювання ЛОР органів, щелепно-лицьовий відділ, відділ голови та шиї.

## Висновки

Пухлини носової порожнини та при носових пазух при їх подальшому інтракраніальному проростанні набувають ознак одночасного інтра- екстра краніального росту (краніофациальні пухлини). Інтракраніальні пухлини (менінгеоми) набувають екстракраніального росту шляхом інвазії основи черепа чи поширення через природні отвори. Пухлини носової порожнини, при носових пазух, підскроневої, крило піднебінної ямок поширюються інтракраніально шляхом деструкції основи черепа чи поширенням через природні отвори. Ступінь інтракраніального проростання пухлини її епідуральне, інтрадуральне чи інтрацеребральне поширення визначаються гістобіологічними особливостями новоутворення, тривалістю захворювання. Форма та вид поширення краніофациальних пухлин на основі черепа визначаються гістобіологічними особливостями пухлини, ступенем її диференціації.

## Література

1. Бекашев А.Х., Черкаев В.А. (2005) Хирургическое лечение инфильтративных менингиом основания черепа, распространяющихся в подвисочную ямку. Материалы Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения». (Санкт-Петербург). с. 271
2. Белов А.И., Винокуров А.Г., Цикаришвили В.М., Бекашев А.Х. (2001) Дефекты основания черепа после удаления краниофациальных опухолей — классификация, пластическое закрытие. Актуальные вопросы нейрохирургии. с. 43-55
3. Белов А.И., Черкаев В.А., Решетов И.В., Капитанов Д.Н., Винокуров А.Г., Зайцев А.М., Бекашев А.Х. (2001) Пластика дефектов основания черепа после удаления краниофациальных опухолей. Вопросы нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко. 4: 5-10
4. Габибов Г.А., Благовещенская Н.С., Корниенко В.Н., Туманова А.А., Егорова В.К., Эбоян К.А. (1993) Менингиомы основания черепа, распространяющиеся в глазницу, околоносовые пазухи и полость носа. Вест. Оториноларингологии. 1: 17-20.
5. Гольбин Д.А. (2010) Эндоскопическая ассистенция в хирургии опухолей краниофациального распространения. Автореферат диссертации. (Москва). 32 с.
6. Заболотный Д.И., Лукач Е.В., Діхтярюк В.Я., Латішевська Г.В., Сережка Ю.О., Цимбалюк Є.М., Зайцева Н.В., Стрижак В.В., Куценко Л.Б. (2010) Эффективность диагностики та лікування хворих із злоякісними пухлинами порожнини носа та приносовых пазух в Україні в 2002-2004 роках. Журнал вушних, носових і горлових хвороб. 3: 51-55
7. Зайцев А.М. (2004) Краниофациальные блок-резекции при злокачественных опухолях основания черепа. Техника, ближайшие и отдаленные результаты. Автореф. дис. канд. мед. наук. (Москва). 28 с.
8. Зозуля Ю.А., Заболотный Д.И., Паламар О.И., Лукач Э.В., Тимен Г.Э., Гук А.П., Рогожин В.А. (2002) Диагностика и лечение больных с опухолями краниофациальной локализации. Ринология. 2: 14-23
9. Капитанов Д.Н. (2004) Внутриносовые эндоскопические методики в диагностике и лечении патологии основания черепа. Автореф. дис. д-ра мед. наук. (Москва). 34 с.
10. Махулько-Горбачевич Г.С., Рохлин Л.Л. (1929) Клиника, патоморфология и гистогенез хордом. Украинский медицинский архив. 1-2. 23-54
11. Ольшанский В.О., Сдвижков А.М. (1994) Лечение распространенных злокачественных опухолей слизистой оболочки носа и околоносовых пазух. Российская ринология. 2: 92
12. Сидоркин Д.В. (2009) Хордомы основания черепа: методы хирургического и комбинированного лечения. Автореферат диссертации. (Москва). 28 с.
13. Полішук М.Є., Лукач Е.В., Опанашенко Г.О., Данацко В.В., Рогожин В.О. (1995) Комбінована етмоїдектомія (зовнішня трансназальна і транскраніальна фронтальна) з приводу злоякісної пухлини пазухи решітчастої кістки. ЖУНГБ. 2: 12-15
14. Усачев Д.Ю. (1998) Тактика хирургического лечения внутричерепных хордом: дис. к-та мед. наук. (Москва). 154 с.
15. Шкарубо А.Н. (2007) Хирургия опухолей основания черепа с использованием трансназального и трансорального доступов с эндоскопическим контролем (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, хордомы). Автореферат диссертации. (Москва). 31 с.
16. Abuzayed B., Canbaz B., Sanus G.Z., Aydin S., Cansiz H. (2011) Combined craniofacial resection of anterior skull base tumors: long-term results and experience of single institution. Neurosurg. Rev. 34 (1): 101-113
17. Albu S., Florian I., Szabo I., Băciuț G., Băciuț M., Mitre I. (2011) Craniofacial resection for malignant tumors of the paranasal sinuses. Chirurgia (Bucur). 106 (2): 219-225
18. Arita N., Mori S., Sano M. et al. (1989) Surgical treatment of tumors in the anterior skull base using the transbasal approach. Neurosurgery. 24: 379-384
19. Blitzer A., Post K.D., Conley J. (1989) Craniofacial resection of ossifying fibromas and osteomas of the sinuses. Arch Otolaryng. Head Neck Surg. 115 (9): 1112-1115
20. Cansiz H., Giiven M.G., Sekercioglu N. (2006) Surgical approaches to juvenile nasopharyngeal angiofibroma. J. Craniomaxillofac. Surg. 24: 3-8
21. Cantu G., Solero C.L., Mariani L., Salvatori P., Mattavelli F., Pizzi N., Riggio E. (1999) Anterior craniofacial resection for malignant ethmoid tumors—a series of 91 patients. Head Neck. 21: 185-191
22. Eloumi F., Boujelbene N., Ghorbal L., Boujelbene N., Khanfir K., Mirimanof R.O., Daoud J. (2012) Esthesioneuroblastoma. Bull Cancer. 1: 45-47
23. Kalani M.Y., Kalani M.A., Kalb S., Albuquerque F.C., McDougall C.G., Nakaji P., Spetzler R.F., Porter R.W., Feiz-Erfan I. (2011) Craniofacial approaches to large juvenile angiofibromas. J. Neurosurg. Pediatr. 8 (1): 71-78
24. Suárez C., Lorente J.L., León R., Cabanillas R., Suárez V., López A. (2004) Anterior craniofacial resection: oncologic outcome and complications in a series of 111 cases. Acta Otorrinolaringol. Esp. 55 (1): 27-33