

Злокачественные новообразования челюстно-лицевой области

У детей злокачественные новообразования развиваются в 12 случаях на 100 тыс. детского населения. Злокачественные опухоли челюстно-лицевой области составляют 10 % всех опухолей данной локализации, чаще возникают у детей 3-4 и 7-10 лет (так называемые периоды быстрого роста лица).

У 84 % детей со злокачественными опухолями определяются соединительнотканые опухоли — саркомы, а у остальных — рак.

—Злокачественная опухоль — это патологическое бесконтрольное разрастание клеток. Предопухоловые процессы разделяют на облигатные и факультативные. При первых вероятность развития признаков злокачественного роста наиболее высокая.

К **облигатным предопухоловым** процессам у детей относится единственное редкое заболевание, — пигментная ксеродермия. Сначала появляются красные пятна, которые со временем пигментируются. В дальнейшем рядом с пигментированными участками кожи появляются депигментированные. Кожа становится атрофичной, на ней образуются участки гиперкератоза, телеангиоэктазии и бородавчатые разрастания. Последние, как и гиперкератоз, могут малигнизироваться, что является основанием для немедленной госпитализации больного.

К **факультативным предопухоловым** процессам у детей относятся такие, которые долго существуют и становятся злокачественными сравнительно редко: папилломатоз, фиброматоз, фиброзная дисплазия, холестеатома, эозинофильная гранулема, хондрома, миксома, амелобластома, миобластома, остеобластокластома (литическая форма).

Суммарные отличия между злокачественными и доброкачественными опухолями

Злокачественные опухоли	Доброкачественные опухоли [^]
Быстрый рост	Умеренный рост
Инфильтрирующий рост	рксансивный рост (за исключением гемангиом)
Метастазируют	Не метастазируют
Клетки мало- или недифференцированы	!Клетки хорошо дифференцированы
Полиморфизм клеточный и их ядер	Отсутствие полиморфизма клеточного и их ядер
Рецидивы	Рецидивы отсутствуют
Кахексия	!Кахексия не развивается
Иммунодепрессия	Иммунодепрессия отсутствует или не выражена
На R-грамме кости границы опухоли!	На R-грамме кости границы опухоли

нечеткие, наличие спикул, явления остеолитиза | четкие, явления дистрофии, гиперплазии

методы обследования.

— пренатальное распознавание опухоли, базирующееся на анализе хромосомного состава (идиограмм) клетки;

— иммунодиагностика, выявляющая разногласие антигенов опухолевой и нормальной тканей;

—осадочная реакция на рак (ОРР). Суть ОРР заключается в том, что в сыворотке крови онкобольных появляется нерастворимый белок, определяющийся осадочной реакцией; эта реакция наиболее информативна на ранних стадиях опухолевого роста;

—разные виды рентгенологического исследования;

—биопсия.

Различают пункционную, инцизионную и эксцизионную биопсию.

1. Пункционная биопсия осуществляется в глубине опухоли специальной иглой с мандреном (например, игла Медвинского и ее модификации). Обычно материала для патогистологического исследования берется немного, но в достаточном количестве для определения злокачественных признаков опухоли.

2. Инцизионная биопсия — иссечение одного или нескольких участков опухоли на границе патологической и здоровой ткани.

3. Эксцизионная биопсия (расширенная) — хирургическое удаление всего патологического очага в пределах здоровых тканей.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Лечение больных со злокачественными новообразованиями проводится в специализированных онкологических клиниках.

Комплексная терапия онкологическим больным предоставляется индивидуально, в зависимости от локализации, стадии опухолевого процесса, гистологического строения опухоли, возраста ребенка.

Комплексное лечение предусматривает хирургическое вмешательство, лучевую и химиотерапию, иммунотерапию.

Хирургическое лечение. предусматривает абластичное, удаление злокачественной опухоли и регионарного лимфатического аппарата. При этом нужно придерживаться методик зональности и анатомической футлярности. Это значит, что удаление новообразования необходимо проводить в границах:

- анатомической области, которая образована опухолью;
- регионарных лимфатических сосудов и узлов, а также анатомических структур, которые находятся на путях ее распространения;
- анатомических фасциальных футляров, ограничивающих распространение опухолевых клеток.

Принцип абластичности удаления опухоли в границах здоровых тканей, но у детей достичь его очень сложно. Это обусловлено анатомо-топографическими особенностями челюстно-лицевой области и расположением опухоли; кроме того, кистозно перерожденные опухоли трудно удалить целыми, т.к. оболочки кист травмируются, жидкость изливается наружу.

Вторым принципом хирургического удаления злокачественных опухолей является антибластика — мероприятия по предотвращению распространения и обезвреживанию оставшихся в ране опухолевых клеток. С этой целью применяют электронож, диатермокоагуляцию, слюноотсос, тщательное высушивание раны, одноразовые салфетки и т. п.

Удаление значительных по объему пораженных и окружающих их тканей часто влечет за собой значительную деформацию и тяжелые нарушения в послеоперационный период функций жевания, глотания, речи, что (нередко) делает невозможным пребывание ребенка в детском коллективе. В связи с этим жизненно необходимо проведение одномоментного замещения оставшегося после удаления опухоли дефекта тканей.

Лучевая терапия в настоящее время применяется более чем у 75 % онкологических больных и у 88 % больных с новообразованиями ротовой полости.

Принцип этого вида терапии основывается на избирательном действии лучей на низкодифференцированные клетки опухоли.

В зависимости от особенностей подведения лучевой энергии к патологическому очагу различают наружные и внутренние методы. При наружных методах источник излучения находится на расстоянии 1,5-25 см от поверхности опухоли (близкофокусное) или более 30 см (дальнедистантное), или на облученной поверхности (контактное). Внутреннее облучение может быть внутретканевым (радиоизотоп вводится в опухоль в виде игл, шариков и т. п.) или внутриполостным. Рекомендуемая суммарная доза облучения для детей составляет 50 Гр.

В зависимости от реакции злокачественных опухолей на облучение их разделяют на следующие группы:

- 1) радиочувствительные (лимфосаркома, ретикулосаркома, лимфогранулематоз);
- 2) умеренно чувствительные (плоскоклеточные формы рака с разной степенью дифференцирования);
- 3) радиорезистентные (остеогенные, фибро- и хондросаркомы, нейросаркома, меланома);
- 4) умеренно радиорезистентные (аденокарцинома).

Химиотерапия основывается на цитостатическом, цитотоксическом и иммунодепрессивном действии онкофармакологических препаратов на опухоль.

Первое действие этих средств направлено на уничтожение опухолевых клеток за счет влияния на разные звенья их метаболизма, второе — на регуляцию пролиферативных процессов за счет рецепторно-медиаторных механизмов.

Иммуностимулирующая терапия . Синтезированные препараты тимозин, тималин, тиморин, Т-активин усиливают деятельность ослабленных химиотерапией или облучением Т-лимфоцитов, которые осуществляют контроль за появлением атипичных клеток..

Злокачественные лимфомы относят к гемобластозам. Многие из этих опухолей клинически проявляются увеличением шейных, реже околоушных лимфатических узлов. В группу злокачественных лимфом включают несколько заболеваний: лимфогранулематоз, ретикуло- и лимфосаркому, гигантофолликулярную лимфобластому, африканскую лимфому (лимфома Беркитта).

Лимфогранулематоз у детей составляет 12—15% всех злокачественных новообразований.

Различают четыре стадии лимфогранулематоза:

I стадия (локальные формы)—поражение одной или двух смежных групп лимфатических узлов, расположенных по одну сторону диафрагмы;

II стадия (регионарные формы)—поражение двух или более несмежных групп лимфатических узлов, расположенных по-одну сторону диафрагмы;

III стадия (генерализованные формы)—поражение лимфатических узлов, расположенных по обе стороны диафрагмы и вовлечение в процесс селезенки;

IV стадия (диссеминированные формы) —поражение лимфатических узлов и внутренних органов — легких, печени, почек и др.

Местные изменения проявляются на фоне общих симптомов интоксикации: повышения температуры тела выше 38 °С, проливного ночного пота, быстрого уменьшения массы тела более чем на 10%. Общие симптомы интоксикации встречаются у трети детей.

Диагностика основывается на всем комплексе клинических, рентгенологических и морфологических данных. Диагноз лимфогранулематоза считается доказанным при обнаружении в гистологическом препарате гигантских клеток Березовского — Штернберга,

Клиническая картина. Злокачественные лимфомы у •80% больных возникают в лимфатических узлах, причем исходной точкой в половине случаев являются лимфатические узлы шеи.

Экстранодальные формы лимфогранулематоза встречаются у 1% больных, злокачественные лимфомы — у 20%, из них у :-38% исходная точка роста — область головы и шеи.

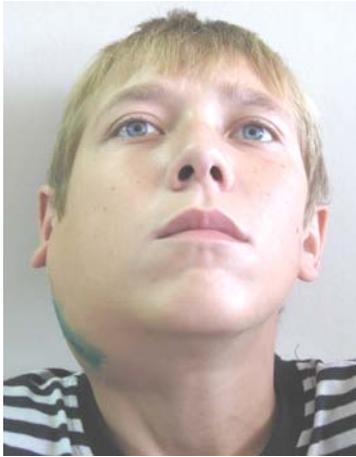
Лимфоидная ткань находится не только в лимфатических узлах. Значительное количество лимфоидной ткани располагается в кольце Вальдейера (глоточная, небная и язычная миндалины). Все эти локализации могут быть исходной точкой возникновения экстранодальных локализаций различных форм злокачественных лимфом.

Как правило, первым признаком злокачественной лимфомы являются увеличенные лимфатические узлы шеи. При диаметре лимфатического узла более 2 см надо помнить о возможности злокачественной лимфомы. Лимфатические узлы подвижны, безболезненны, консистенция их более мягкая по сравнению с метастатическими лимфатическими узлами. Подвижность пораженных лимфатических узлов сохраняется даже при их значительном увеличении. Два — три увеличенных лимфатических узла сливаются между собой, образуя конгломераты.



При поражении небной миндалины происходит ее увеличение, вызывающее ощущение инородного тела и затруднение при глотании пищи. Боли возникают редко, обычно лишь при изъязвлении опухоли. В зависимости от клинического проявления можно выделить три варианта: 1) гипертрофированная небная миндалина покрыта слизистой оболочкой красного цвета, видны крипты; 2) небная миндалина больших размеров вызывает смещение мягкого неба; 3) обширное изъязвление, занимающее опухоль, с распространением на мягкое небо, дужки и стенку глотки.

У детей с поражением миндалины увеличение шейных лимфатических узлов встречается в 75—80% случаев, особенно часто при изъязвленной опухоли. Нередко наблюдается двустороннее поражение лимфатических узлов.



В СЛЮННЫХ ЖЕЛЕЗАХ чаще всего встречается *мукоэпидермоидная опухоль* (мукоэпидермоидная карцинома). Функция железы снижена. Опухоль имеет тенденцию к многократному рецидивированию и позднему гематогенному метастазированию.

Нередко злокачественные новообразования (менингиомы, нейробластомы) проявляются в области лица, распространяясь из полости черепа.

Остеосаркома (остеогенная саркома) 1

Остеогенная саркома — чрезвычайно злокачественная первичная опухоль кости. В настоящее время под этим наименованием имеют в виду первичные злокачественные опухоли кости, образующие опухолевую остеидную или костную ткань.

Клиническая картина при остеогенных саркомах челюстных костей у детей в начале заболевания очень неопределенна. Различают два вида остеогенной саркомы: быстро развивающиеся опухоли, когда заболевание начинается остро и быстро наступает летальный исход, и более медленно развивающиеся опухоли с менее выраженными клиническими проявлениями.

У больных с быстротекущими формами легочные метастазы могут быть обнаружены одновременно с первичной опухолью. Обычно такое течение заболевания наблюдается у детей. Болезнь может начинаться неожиданно, без внешней причины или же (весьма часто) в связи с травмой. В одних случаях (первым проявлением заболевания бывает в одном из интактных зубов, в других — чувство неприятного жмущего давления десны и расшатывания зубов) ТГГГ верхней челюсти до появления выраженной опухоли могут возникать неприятные и в то же время нехарактерные и трудно уловимые ощущения. Иногда до возникновения боли нарушается чувствительность (парестезия) в области разветвления подглазничного или подбородочного нерва, причем это явление может быть непостоянным и скоропреходящим.

В отличие от нижней челюсти болевой симптом при остеогенных саркомах верхней челюсти является довольно поздним признаком болезни. Длительный беспрепятственный и незаметный рост опухоли объясняется наличием воздушной верхнечелюстной синусы.

При больших опухолях возникает отечность мягких тканей) расширяются подкожные и подслизистые вены, кожа над опухолью истончается. При развитии остеогенной саркомы вблизи височно-нижнечелюстного сустава открывание рта резко ограничивается.

Общее состояние у больных с остеогенной саркомой в первые месяцы не ухудшается, в поздних стадиях болезни, когда опухоль достигает значительных размеров, повышается температура тела, увеличиваются СОЭ и количество лейкоцитов, появляется прогрессирующая анемия.

Рентгенологически определяется очаг деструкции костной ткани или участки бесструктурного уплотнения костной ткани., имеющий неправильную форму и нечеткие контуры]. При распространении процесса на корковый слой отмечается узурация его. Опухоль вызывает смещение и отслаивание надкостницы с образованием симптома козырька. Периодонтальные щели в зоне опухоли расширены; имеет место резорбция корней зубов!

Лечение больного остеогенной саркомой комплексное, по разработанной в онкологии детского возраста схеме: химиотерапия, лучевая терапия, операция и полихимиотерапия)

Хирургическое лечение состоит в резекции пораженной челюсти.

Хондросаркома

Хондросаркома челюсти, подобно хондроме, может располагаться в центральных или в периферических отделах кости.

Более чем в половине случаев хондросаркомы наблюдаются в костях таза, ребрах и сравнительно редко поражают челюсти, в основном, верхнюю челюсть.

Хондросаркомы наиболее часто возникают в носовой перегородке.

На верхней челюсти хондросаркома чаще встречается в передних отделах в области бокового резца и клыка и на твердом небе. Известны случаи поражения решетчатого лабиринта, основной пазухи, перегородки носа. На нижней челюсти чаще поражаются область премоляров и моляров, симфиз. В процесс могут быть вовлечены венозный и мышечковый отростки.

При локализации на нижней челюсти опухоль проявляется в виде безболезненной припухлости; отмечаются симптом Вен-сана, расшатывание и выпадение зубов. При локализации на верхней челюсти наблюдаются асимметрии лица, затрудненное носовое дыхание и носовые кровотечения, экзофтальм, прорастание в крылонебную ямку вызывает тризм. Поражение височ-но-нижнечелюстного сустава приводит к ограничению подвижности челюсти, боли при жевании, смещению подбородка в здоровую сторону.

При осмотре определяется гладкая или бугристая, твердая опухоль.

Метастазирование происходит главным образом гематогенно в легкие.

Это бугристые опухоли плотноэластической консистенции, состоящие из ткани синевато-белого цвета. В них нередко можно увидеть многочисленные известковые включения, очаги некроза.

Лечение. Из хирургических вмешательств производят полную или частичную резекцию в пределах здоровой кости челюсти.

Саркома Юинга

{/Саркома Юинга относится к сравнительно редким опухолям челюстных она встречается в 3 раза реже, чем остеогенные саркомы.

Заблевание может начинаться с приступа боли в пораженной области,

ощущений жжения и жара, к которым вскоре присоединяются расшатывание зубов и припухлость мягких тканей, окружающих челюсть. повышение температуры тела до 39—40 °С. У этих больных временами наряду с нарастающей слабостью определяется лихорадочное состояние. Обнаруживаются лейкоцитоз, повышение СОЭ, а иногда и вторичная анемия. Наряду с общими явлениями у многих больных кожа и слизистая оболочка, покрыты Болезнь может развиваться более медленно. В таких случаях лечение значительно удлиняет жизнь больного.

(Саркомы Юинга способны давать метастазы в отдаленные лимфатические узлы, а также в легкие и другие кости, в первую очередь в позвоночник, затем в череп, ребра. Иногда поражаются и другие органы.

/Рентгенологическая картина. В начале заболевания- появляются отдельные с нечеткими контурами очаги деструкции костной ткани в губчатом веществе, впоследствии распространяющиеся и на корковый слой. Иногда виден одиночный очаг деструкции. Развитие заболевания сопровождается эндостальным (отдельные очаги остеосклероза) и периосталь-ным костеобразованием. В области края и ветви нижней челюсти видны спиккулы в виде линейных теней, перпендикулярных поверхности кости, или картина луковичного периостита. Рентгенологическая картина не типична. Опухоль следует дифференцировать от остеомиелита, ретикулосаркомы, остеогенной саркомы и метастазов злокачественных опухолей (в первую очередь нейробластомы) в кости.

Макроскопически обнаруживается, что опухолевая ткань мягкой консистенции, серовато-белого цвета с многочисленными очагами кровоизлияний и некрозов. При разрезе выделяется густое, похожее на гной, вещество, что подчас наводит на мысль о наличии остеомиелита.

Лечение. Высокая чувствительность и возможность быстрого генерализации процесса, обуславливают целесообразность применения лучевой терапии. (Современная терапия саркомы Юинга — комбинированная. Химиотерапию комбинируют с дистанционной гамма-терапией. Хирургическое лечение показано в редких случаях.)

Ретикулярная саркома кости

Первичная ретикулосаркома костей, выделенная как самостоятельная нозологическая единица F. I. Parker и H. I. Jackson в 1939 г., встречается преимущественно в метафизах длинных трубчатых костей конечностей и значительно реже в лицевых костях. Из описанных в литературе 200 наблюдений ретикулосаркома поражала нижнюю челюсть в 2%, верхнюю — в 2%, череп — в 1% случаев

Рост опухоли сопровождается появлением припухлости и болевыми ощущениями, интенсивность которых варьирует, но редко приобретает острый характер. Симптомы в значительной степени обусловлены локализацией и направлением роста новообразования. Так, при поражении верхней челюсти опухоль прорастает в носовую и ротовую полости, а также в глазницу, вызывая соответствующие функциональные и морфологические нарушения. Слизистая оболочка и кожа над опухолью гиперемичны, отечны. Отмечается смещение глазного яблока и как следствие диплопия. Затруднено носовое дыхание, наблюдаются сукровичные выделения, слезотечение. При прорастании в полость рта и вовлечении альвеолярного отростка возникает подвижность зубов. Как и при поражении длинных трубчатых костей, даже при значительном распространении процесса общее состояние длительное время существенно не страдает. Может присоединиться вторичный воспалительный процесс с соответствующей клинической картиной (повышение температуры тела, увеличение СОЭ, лейкоцитоз).

Прогрессировать заболевания сопровождается развитием метастазов в легких, лимфатических узлах и костном аппарате

Рентгенологическая картина. При поражении нижней челюсти на рентгенограмме определяются одиночные или множественные округлой формы очаги деструкции костной ткани с нечеткими контурами. Отдельные очаги, отделенные друг от друга перегородками, могут создавать картину «пчелиных сот». При прорастании в корковый слой отмечается его деструкция. Периостальной реакции — в виде спикул, у наших больных мы не наблюдали.

Окончательный диагноз устанавливают после гистологического исследования. Наибольшие сложности возникают при дифференциальной диагностике ретикулосаркомы и саркомы Юинга. Окраска на гликоген положительна при саркоме Юинга и отрицательна при ретикулосаркоме.

Диагностика. Ретикулосаркому следует дифференцировать от литической формы остеогенной саркомы, саркомы Юинга, эозинофильной гранулемы, остеомиелита и периостита.

Лечение. Радиочувствительность ретикулосарком обуславливает широкое применение лучевой терапии в качестве самостоятельного метода лечения. Мегавольтная лучевая терапия осуществляется на дистанционных гамма-установках, линейных ускорителях, бетатронах.

широко использовались химиотерапия и полихимиотерапия как наиболее эффективные методы лечения.