

DOI: <https://doi.org/10.34883/Pl.2021.11.4.017>
УДК [616.71.31:616.289.3:616.284]-006.04-089.87

Дайхес Н.А.¹, Диаб Х.М.^{1,2}, Пашчина О.А.¹, Михалевич А.Е.¹, Сайдулаев В.А.¹, Терехина Л.И.¹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии
Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия

² Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

Daikhes N.¹, Diab Kh.^{1,2}, Pashchinina O.¹, Mikhalevich A.¹, Saydulayev V.¹, Terekhina L.¹

¹ The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological
Agency of Russia, Moscow, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Редкие злокачественные опухоли латерального основания черепа с поражением височной кости: клинический опыт хирургического лечения 6 пациентов

Rare Tumors of the Lateral Skull Base with Damage
to the Temporal Bone: Clinical Experience of Surgical Treatment
of 6 Patients

Резюме

Введение. Височная кость представляет собой трудную хирургическую область, так как здесь расположены органы слуха, равновесия, достаточно сложный по своему строению лицевой нерв, крупные сосуды (внутренняя сонная артерия, луковица яремной вены) и синусы височной кости. Все это, а также близость мозга являются значительным препятствием для хирургии основания черепа.

Цель. Описать клинические случаи выявленных редких злокачественных опухолей височной кости у пациентов, которые были оперированы в отделе патологии уха и основания черепа.

Материалы и методы. С октября 2014 до мая 2021 года проведено обследование и хирургическое лечение 175 пациентов с различными опухолями латерального основания черепа. Среди этих 175 (100%) пациентов на долю редких новообразований (различной морфологии) пришелся 21 (12,0%) случай наблюдений. При этом из 21 пациента с редкими новообразованиями на долю злокачественных редких опухолей пришлось 28,6% случаев, в отличие от доброкачественных, которые составляли большинство наблюдений – 71,4% случаев. Злокачественные опухоли составили 6 из 175 (частота встречаемости 10,5%) случаев.

Анализ и описание серии случаев. Среди выявленных злокачественных опухолей рабдомиосаркома была диагностирована в половине случаев, преимущественно у пациентов детского возраста с частотой встречаемости 1,7%. Злокачественная низкодифференцированная опухоль солидного строения, опухоль эндолимфатического мешка и нейроэндокринная карцинома встречались с частотой 0,6% случаев каждая.

Обсуждение. КТ и МРТ – это два взаимодополняющих метода исследования, позволяющих провести предварительную дифференциальную диагностику и определить предполагаемый

объем операции в пользу возможного максимального сохранения анатомических структур височной кости. Выбор тактики лечения основывается на возрасте пациента, а также на соотношении пользы проводимой операции и риска рецидива. В некоторых случаях оправдан риск пожертвовать остатком слуха, чтобы опухоль могла быть полностью удалена. Если слуховая функция не сохранена исходно, то в данной ситуации возможным считается использование транслабиринтного подхода. Что касается лицевого нерва, то отохирург должен владеть хорошими навыками, чтобы, не повреждая ствол лицевого нерва, при необходимости смещать его для полноценной санации опухолевого процесса.

Заключение. Отохирургу необходимо хорошо знать гистологическую гамму опухолей височных костей, следить за современным состоянием развития патологической анатомии черепа по литературным данным. Разработанные безопасные операционные доступы к различным областям височной кости, современные возможности ангиографии с селективной эмболизацией сосудов сделали возможным проводить резекцию даже запущенных опухолей. Использование вспомогательного оборудования (современные навигационные системы, нейромониторинг лицевого нерва и эндоскопическая ассистенция) позволило проводить такие операции с минимальным риском повреждения жизненно важных структур.

Ключевые слова: злокачественные новообразования, височная кость, латеральное основание черепа, среднее ухо, микрохирургия уха.

Abstract

Introduction. Difficulties of treatment of patients with tumors of the temporal bone are that the temporal bone represents difficult surgical area as the organ of hearing, balance, facial nerve, large vessels (internal carotid, bulb of the jugular vein), and sinuses of the temporal bone are located here. All this and also the proximity of the brain are a considerable obstacle for skull base surgery.

Purpose. To describe clinical cases of the detected rare malignant tumors of the temporal bone in patients who were operated at the department of pathology of the ear and skull base.

Materials and methods. From October 2014 to May 2021, the survey and surgical treatment of 175 patients with various tumors of the lateral skull base was carried out. Among these 175 (100%) patients, the share of rare neoplasms (various morphology) was 21 (12.0%). At the same time, from 21 patients with rare neoplasms, 28.6% of cases were the ones of rare malignant neoplasms, unlike benign tumors that made the majority of observations – 71.4%. Malignant tumors made 6 of 175 (the frequency of occurrence – 10.5%) cases.

Analysis and description of a series of cases. Among the detected malignant tumors, rhabdomyosarcoma was revealed in half of cases, mainly in children with the frequency of occurrence of 1.7%. The malignant low-differentiated solid tumor, the tumor of endolymphatic bag, and neuroendocrine carcinoma were revealed with the frequency of 0.6% each.

Discussion. CT and MRI are two complementary research methods that allow to carry out preliminary differential diagnostics and to determine the preliminary volume of operation for possible maximum preservation of anatomical structures of the temporal bone. The choice of tactics of treatment is based on age of the patient and ratio of advantage of the performed operation and risk of recurrence. The risk is in certain cases justified to sacrifice the rest of hearing so that the tumor could be completely removed. If acoustical function is not kept initially, then the use of translabyrinth approach in this situation is possible. As for facial nerve, the otosurgeon must be highly skilled so that to displace the facial nerve without damaging it for full sanitation of the tumor process.

Conclusion. There is still the need to study the histologic scale of tumors of temporal bones met in literature. The developed safe operational accesses to various areas of the temporal bone, modern opportunities of angiography with selection embolization of vessels let to carry out a resection even in advanced tumors. Use of the service equipment, such as modern navigation systems,

neuromonitoring of the facial nerve, and endoscopic assistance let to perform such operations with minimal risk of damage to the vital structures.

Keywords: malignant neoplasms, temporal bone, lateral skull base, middle ear, ear microsurgery.

■ ВВЕДЕНИЕ

Височная кость входит в состав основания и боковой стенки черепа и по строению является сложным анатомическим образованием. В области каменистой части височной кости, внутреннего слухового прохода и мостомозжечкового угла локализуются множество различных тканей, таких как костные, эпителиальные, нервные, а также сосудистые структуры. Любая из этих структур может дать начало злокачественному образованию. Опухолевые поражения, различные аномалии развития или другая патология могут также встречаться во всех этих областях, что влечет за собой определенные трудности диагностики и лечения таких пациентов [2].

Трудности лечения пациентов с опухолями височной кости заключаются в том, что височная кость представляет собой трудную хирургическую область, так как здесь расположены органы слуха, равновесия и достаточно сложный по своему строению лицевой нерв, имеющий двигательные, парасимпатические (секреторные) и чувствительные (вкусовые) волокна. Многочисленные жизненные структуры внутреннего уха, расположение крупных сосудов (внутренняя сонная артерия, луковица яремной вены) и синусов височной кости, а также близость мозга являются значительным препятствием для хирургии основания черепа, поэтому всего шесть десятилетий назад большинство опухолевых поражений височной кости считались неоперабельными. Мощное развитие хирургия основания черепа получила после разработки Хаусом (1961) транслабиринтного подхода к мостомозжечковому углу, что позволило расширить понимание хирургической анатомии данной области, а также проводить удаление вестибулярных шванном. Разработанные Уго Фишем (1978) подходы позволили удалять ранее неоперабельные опухоли вокруг яремного отверстия. При выполнении доступа к опухоли должен быть выбран наиболее безопасный вариант, чтобы приблизиться к данному патологическому процессу, не повреждая жизненно важные структуры [4].

Опухоли височной кости составляют разнообразную группу новообразований, проявляющихся широкой вариацией патологической анатомии и клинической симптоматики. Их принято разделять на две группы:

- 1) первичные опухоли среднего уха;
- 2) опухоли прилегающих структур, распространяющихся в полости среднего уха.

Наиболее типичными первичными злокачественными опухолями височной кости являются карциномы височной кости, к наиболее типичным опухолям прилегающих структур относят опухоли околоушной железы [1, 3]. Большинство злокачественных образований, поражающих височную кость, являются эпителиальными опухолями, берущими

начало из внутреннего уха (опухоль эндолимфатического мешка) или из прилежащих структур (аденокистозный рак околоушной железы) [5]. Источниками вторичных опухолей могут стать ушная раковина, центральная нервная система, глотка, слюнные железы, они также могут быть следствием отдаленных метастазов.

Определенные трудности возможны при определении первичного места происхождения опухоли, особенно у пациентов со злокачественными поражениями. Важную роль в определении первичного очага играет комплексное обследование, включающее патоморфологическое исследование (биопсию тканей) и лучевые методы исследования, такие как мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) височных костей и магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастным усилением. При поражении только височной кости с большой долей вероятности можно предположить первичную опухоль. При поражении головного мозга и шеи с распространением процесса на височную кость всегда необходимо помнить о возможном метастатическом процессе [2]. В связи с этим при любом подозрении на нетипичность поражения височной кости необходимо проведение клинического исследования других областей (молочных желез, грудной клетки, брюшной полости и органов малого таза); метастазировать в височную кость и прилежащие структуры могут рак груди, легкого, желудка, простаты и почки, а также меланома кожи и папиллярная аденокарцинома щитовидной железы [6].

Как отмечалось ранее, локализацией опухоли могут быть различные отделы височной кости: наружный слуховой проход, среднее ухо, сосцевидный отросток, внутренний слуховой проход и верхушка пирамиды. Опухолевая ткань может достаточно агрессивно распространяться из-за наличия многочисленных проводящих путей в височной кости, вдоль которых опухоль может распространиться от первичного места происхождения. Сложное строение височной кости само по себе способствует микроскопическому распространению патологического процесса через систему костных каналов, к которым относятся сосуды и нервы, линии швов, щели Санторини, отверстие Хушке, шиловосцевидное отверстие, окна улитки и преддверия, воздушная клеточная система височной кости и барабанная перепонка. Все эти образования и мембраны обеспечивают проводящие пути для распространения опухоли [7]. В свою очередь костные стенки луковицы яремной вены, внутренней сонной артерии, крыши барабанной полости, антрума, сосцевидного отростка, а также фаллопиева канала и лабиринта являются тонкими и, следовательно, уязвимыми для эрозии опухоли.

Причина разрушения (резорбции) или ремоделирования костной ткани при первичном или вторичном опухолевом поражении височной кости остается малоизученной. Постоянное ремоделирование костной ткани характеризуется балансом между резорбцией кости остеокластами и формированием кости остеобластами, так как и те, и другие постоянно присутствуют в нормальной костной ткани. Открытие в системе остеокластов рецептора RANK обеспечило понимание механизмов остеокластогенеза и активации резорбции кости, а также путей гормонального влияния на структуру и массу костной ткани. Для остеокластогенеза необходимы гемопоэтические факторы: мембранный белок,

цитокин семейства факторов некроза опухоли RANKL (от англ. Receptor activator of nuclear factor kappa-B ligand) и полипептидный фактор роста CSF1 (колониестимулирующий фактор). RANKL является лигандом к рецептору RANK, находящемуся на поверхности остеокласта. При взаимодействии лиганда с рецептором на поверхности остеокласта происходят его поляризация и структурные изменения – перестройка актинового цитоскелета и образование тесной связи между поверхностью кости и базальной мембраной остеокласта, подготовка условия для резорбции костной ткани; образуется вакуоль между костной поверхностью и остеокластом. Далее вакуоль закисляется путем экспорта ионов водорода, в нее поступают литические ферменты (тартратрезистентная кислая фосфатаза, прокатепсин K) и формируется так называемая резорбционная впадина (лакуна Хоушипа). При этом лиганд RANKL и интерлейкин-1 (IL-1) способны продлевать жизненный цикл остеокласта.

Антагонистом RANKL является другой белок, родственный фактору некроза опухолей, – OPG (остеопротегерин), который действует в качестве рецептора ловушки, блокируя связывание RANKL с RANK. Это сочетание противоположных процессов носит название «сопряжение». OPG также вырабатывается остеобластами в ответ на действие анаболических агентов (эстрогены, некоторые костные морфогенетические белки). RANKL экспрессируется Т-хелперами, синовиальными фибробластами и макрофагами, которые проникают в зону воспаления и выделяют провоспалительные цитокины, такие как фактор некроза опухоли α (TNF- α), интерлейкин-1 (IL-1) и интерлейкин-6 (IL-6). Данные цитокины совместно с простагландинами E2 (PGE2) играют роль в активации клеточного цикла.

Такое подробное описание механизма резорбции костной ткани в зоне патологического процесса показывает причины формирования костных дефектов в височной кости. При опухолях височных костей запускаются иммунные ответы организма, где ключевую роль играет повышение концентрации провоспалительных веществ (цитокины, интерлейкины, простагландины), выделяемых активированными макрофагами, моноцитами и лейкоцитами. Это приводит к ремоделированию костной ткани на пути роста опухоли и в конечном итоге – к образованию дефектов височной кости [8–13].

Собранная из доступной мировой литературы информация о клинических случаях патологии латерального основания черепа с поражением височной кости представлена в табл. 1.

Наиболее распространенный симптом при злокачественном поражении височной кости – боль в ухе. Хотя этому процессу присущи и другие симптомы, такие как снижение слуха, онемение лица, дисфония, дисфагия, кровоточивость из уха, головная боль, все же на первый план выходит болевой синдром. Наиболее распространенным клиническим признаком, выявляемым при осмотре, является наличие объемного образования в наружном слуховом проходе или опухолевая инфильтрация его мягких тканей. Клиническая симптоматика опухолевого поражения отражает локализацию, степень инвазии в височную кость и поражение отдельных структур. Плохим прогностическим признаком является появление атипичной симптоматики – дисфункция черепных нервов височной кости и появление симптомов поражения

Редкие злокачественные опухоли латерального основания черепа с поражением височной кости: клинический опыт хирургического лечения 6 пациентов

Таблица 1

Опухолевые и опухолеподобные поражения височной кости по данным мировой литературы

Злокачественные поражения	
Частая локализация поражения	Морфология опухоли
Ушная раковина и наружный слуховой проход	Рак височной кости
	Бородавчатый рак
	Аденоидный кистозный рак
	Ацинарный рак
	Мукоэпидермоидный рак
	Рак клетки Меркеля
	Злокачественная цилиндрoadенома
	Аденокарцинома церуминозной железы
	Протоковый рак
	Метастаз из другой анатомической области
Барабанная перепонка	Рак височной кости
	Лимфома
	Метастаз из другой анатомической области
Среднее ухо	Рак височной кости
	Аденокарцинома
	Амеланотическая меланома
	Лимфоэпителиальный рак
	Гемангиоперицитомы
	Карциноид
	Злокачественная инвертированная папиллома
	Гистиоцитоз клетки Лангерганса
	Метастаз из другой анатомической области
Сосцевидный отросток	Опухоль эндолимфатического мешка
	Гистиоцитоз клетки Лангерганса
	Плазмоцитомы
	Лимфома
	Саркома
	Метастаз из другой анатомической области
Лицевой нерв	Злокачественная шваннома
	Метастаз из другой анатомической области
Пирамида височной кости	Хондросаркома
	Гистиоцитоз клетки Лангерганса
	Метастаз из другой анатомической области
Внутренний слуховой проход	Рак височной кости
	Эпидермоидный рак
	Метастаз из другой анатомической области
Лабиринт	Метастаз из другой анатомической области
Доброкачественные поражения	
Воздушные ячейки височной кости (любая локализация)	Холестеатома
	Холестериновая гранулема
Крыша аттика, антрума, сосцевидного отростка	Мукоцеле
	Энцефалоцеле

Окончание табл. 1

Внутренний слуховой проход	Шваннома
	Хористома
Яремная ямка	Югулярная параганглиома
Барабанная полость	Тимпанальная параганглиома
Лицевой нерв	Шваннома
	Гемангиома
Сосцевидный отросток	Гемангиома
	Хордома
Верхушка пирамиды	Менингиома
Воспалительные поражения	
Любая локализация	Остеомиелит
Сосцевидный отросток	Воспалительные псевдоопухоли
Слуховая труба и барабанная полость	Гранулематоз Венгера
Костные дисплазии	
Любая локализация височной кости	Фиброзная дисплазия
Любая локализация височной кости	Болезнь Педжета
Сосудистая патология	
	Аневризма каменистой части сонной артерии
Среднее ухо	Аберрантная сонная артерия

Table 1
Tumor and tumor-like lesions of the temporal bone according to the world literature

Malignant neoplasms	
Frequent localization of neoplasm	Tumor morphology
Auricle and external acoustical pass	Cancer of the temporal bone
	Verrucous cancer
	Adenoid cystic cancer
	Acinar cancer
	Mucoepidermoid cancer
	Cancer of the cell of Merkel
	Malignant cylindroadenoma
	Adenocarcinoma of the ceruminous gland
	Ductal cancer
	Metastasis
Eardrum	Cancer of the temporal bone
	Lymphoma
	Metastasis
Middle ear	Cancer of the temporal bone
	Adenocarcinoma
	Amelanotic melanoma
	Lymphatic epithelial cancer
	Hemangiopericytoma
	Carcinoid cancer
	Malignant inverted papilloma
	Langerhans cell histiocytosis
	Metastasis
Mastoid	Endolymphatic sac tumor (ELST)
	Langerhans cell histiocytosis
	Plasmacytoma
	Lymphoma
	Sarcoma
	Metastasis

Редкие злокачественные опухоли латерального основания черепа с поражением височной кости:
клинический опыт хирургического лечения 6 пациентов

Table 1 end

Facial nerve	Malignant schwannoma
	Metastasis
Pyramid of the temporal bone	Chondrosarcoma
	Langerhans cell histiocytosis
	Metastasis
Internal acoustic pass	Cancer of the temporal bone
	Epidermoid cancer
	Metastasis
Labyrinth	Metastasis
Low-grade tumors	
Air cells of the temporal bone (any localization)	Cholesteatoma.
	Cholesterol granuloma
Tegmen of an attic, antrum, mastoid	Mucocele
	Encephalocele
Internal auditory canal	Schwannoma
	Choristoma
Jugular fossa	Jugular paraganglioma
Tympanic cavity	Tympanic paraganglioma
Facial nerve	Schwannoma
	Hemangioma
Mastoid	Hemangioma
	Chordoma
Apex of the temporal bone pyramid	Meningioma
Inflammatory lesions	
Any localization of the temporal bone	Osteomyelitis
Mastoid	Inflammatory pseudotumors
Auditory tube and tympanic cavity	Wegener's granulomatosis
Bone dysplasias	
Any localization of the temporal bone	Fibrous dysplasia
Any localization of the temporal bone	Padgett's disease
Vascular pathology	
	Aneurysm of the stony part of the carotid artery
Tympanic cavity	Aberrant carotid artery

внутреннего уха. Методы исследования (аудиометрические, лучевые, отоневрологические и нейрофизиологические) имеют решающее значение для диагностики и планирования метода лечения [1].

Спиральная компьютерная томография (СКТ) с высоким разрешением способна точно оценивать эрозию костной ткани в зоне поражения. Однако данный вид исследования имеет ограничения, связанные с неспособностью различать мягкотканые и жидкостные компоненты (опухоль, воспалительная жидкость в среднем ухе, мягкой ткани, относящиеся к утолщению слизистой оболочки). Кроме того, по данным СКТ практически невозможно определить распространение опухоли вдоль нейроваскулярных структур. МРТ обеспечивает лучшее дифференцирование между краем опухоли и окружающими тканями, а также дифференцирует опухоль от просто воспалительной инфильтрации мягких тканей. Кроме того, обструкция сигмовидного синуса, яремной вены и инвазия в каменистую часть внутренней сонной артерии лучше диагностируются на МРТ за счет разности интенсивности сигналов после введения контрастного вещества. Распространение опухоли в среднюю и заднюю черепные ямки и распространение в подвисочную ямку также

лучше выявляется на МРТ. Однако стоит помнить и о гипердиагностике, так как воспалительные изменения вокруг опухоли могут показывать большее повреждение тканей на МРТ, чем это имеется на самом деле [5].

Хирургическое лечение является предпочтительным. Лучевая и химиотерапия используются в дополнение к радикальному удалению опухоли в зависимости от морфологии и стадийности злокачественного процесса. В зависимости от степени дифференцировки опухолевой ткани (обозначается «G») злокачественные новообразования делятся на высоко- и низкодифференцированные опухоли. Высокодифференцированные сохраняют многие черты нормальных клеток и тканей. Они прорастают в соседние органы и метастазируют достаточно медленно. Низкодифференцированные опухоли содержат клетки и ткани, которые сильно отличаются от нормальных. Они ведут себя намного агрессивнее, быстрее метастазируют. От степени дифференцировки рака зависит скорость распространения по организму и прогноз для пациента. Кроме того, низкодифференцированные опухоли хуже реагируют на лучевую терапию и химиотерапию. Для злокачественных опухолей выбор объема хирургического вмешательства проводится с учетом определения стадии заболевания по системе от T1 до T4 (классификация Питтсбургского университета, 1990) [2, 14]. Согласно ей, хирургическое лечение проводится в объеме боковой резекции височной кости в случае T1-T2 и подвисочной резекции с возможным расширением до тотальной резекции в случаях T3-T4 [2]. При этом соблюдаются принципы абластики, антибластики и строгого соблюдения техники хирургического вмешательства – иссечение лимфатических узлов, частая смена хирургического инструментария, промывание раны антисептиками, аккуратное выделение опухоли из окружающих здоровых тканей и удаление ее единым блоком. Поэтому опыт, квалификация, искусство и интуиция хирурга выходят на первый план.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Описать клинические случаи пациентов с установленным диагнозом злокачественной опухоли, перенесших операцию на височной кости в отделе патологии уха и основания черепа. Представлен опыт лечения 175 пациентов с опухолями височной кости и латерального основания черепа, 6 из которых были с нетипичными злокачественными опухолями.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С октября 2014 до мая 2021 года проведено обследование и хирургическое лечение 175 пациентов с различными опухолями латерального основания черепа в отделе патологии уха и основания черепа ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России», г. Москва (ФГБУ НМИЦО ФМБА России). Все операции выполнены под руководством ведущего автора д. м. н. Х.М. Диаба. Ретроспективному анализу были подвергнуты истории болезни пациентов с опухолями латерального основания черепа, пролеченными за данный период. Были проанализированы пол, возраст, симптомы заболевания, локализация опухоли, оперативные доступы,

объем резекции и хирургические результаты. Во всех случаях пациентам проводилась лучевая диагностика – СКТ височных костей и МРТ с контрастным усилением. Среди этих 175 (100%) пациентов на долю редких новообразований (различной морфологии) пришелся 21 (12,0%) случай наблюдений (табл. 2).

Таблица 2
Выявленные в нашем исследовании редкие злокачественные новообразования височной кости

Морфология опухоли	Частота встречаемости, n (%) N=175 (собственные данные)	Дифференциальный признак, выявляемый при исследовании пациентов с опухолями височной кости (данные мировой литературы и собственные наблюдения)
Рабдомиосаркома	3 (1,7%)	КТ-сканирование: выраженное разрушение костной ткани. МРТ: T1 гипоинтенсивный сигнал; T2 гиперинтенсивный сигнал; DWI нет ограничения диффузии; активное накопление контрастного вещества (вариабельно). Дополнения. Поражение преимущественно сосцевидного отростка. Детский и подростковый возраст. Характерен более агрессивный рост. Чаше характерен болевой синдром. Частое поражение черепно-мозговых нервов
Злокачественная низкодифференцированная опухоль солидного строения	1 (0,6%)	КТ-сканирование: обычно выраженное разрушение костной ткани. МРТ: T1 гиперинтенсивный сигнал; T2 гипо- или изоинтенсивный сигнал; DWI нет ограничения диффузии; активное накопление контрастного вещества (вариабельно). Дополнения: нет данных о возрастных особенностях и характере роста
Опухоль эндолимфатического мешка	1 (0,6%)	КТ-сканирование: типичным признаком является ретролабиринтная локализация зоны деструкции костной ткани. МРТ: T1 гипо- или изоинтенсивный сигнал; T2 изо- или гиперинтенсивный сигнал; DWI нет ограничения диффузии; умеренное накопление контрастного вещества. Дополнения. В отличие от параганглиом, при контрастном усилении отсутствуют пустоты сигнала. Небольшие опухоли не поражают яремное отверстие
Нейроэндокринная карцинома	1 (0,6%)	КТ выявляет наличие мягкотканного субстрата в полости среднего уха. МРТ не так специфична – в T1- и T2-режимах изоинтенсивный сигнал, DWI нет ограничения диффузии; умеренное накопление контрастного вещества

Table 2
The rare malignant neoplasms of the temporal bone revealed in our research

Tumor morphology	Frequency of occurrence, n (%) N=175 (our own data)	The differential sign revealed in research of patients with tumors of the temporal bone (world literature and our own observations)
Rhabdomyosarcoma	3 (1.7%)	CT scan: expressed destruction of bone tissue. MRI: T1 hypo-intensive signal; T2 hyper-intensive signal; There is no DWI diffusion restriction; active accumulation of contrast substance (variable). Additions: Lesion of the predominantly mastoid process. Children and teenage age. More aggressive growth is typical. The pain syndrome is more often typical. Frequent damage to cranio-cerebral nerves.
Malignant low-grade tumor of solid structure	1 (0.6%)	CT scan: usually expressed destruction of the bone tissue. MRI: T1 hyper-intensive signal; T2 hypo- or isointensive signal; no DWI diffusion restriction; active accumulation of contrast substance (variable). Additions: There are no data on age features and the nature of growth.
Endolymphatic sac tumor (ELST)	1 (0.6%)	CT scan: the typical sign is retrolabyrinth localization of the zone of destruction of the bone tissue. MRI: T1 hypo- or isointensive signal; T2 iso- or hyper-intensive signal; no DWI diffusion restriction; moderate accumulation of contrast substance. Additions: It differs from paragangliomas, with contrast enhancement, there are no signal voids. Small tumors do not affect the jugular foramen.
Neuroendocrine carcinoma	1 (0.6%)	CT scan reveals the presence of the soft tissue substrate in the middle ear cavity. MRI is not so specific – in T1 and T2 modes – isointense signal, DWI – no diffusion limitation; moderate accumulation of contrast agent.

Из 21 пациента с редкими новообразованиями на долю злокачественных редких опухолей пришлось 28,6% случаев, в отличие от доброкачественных, которые составляли большинство наблюдений – 71,4% случаев. Злокачественные опухоли составили 6 из 175 (частота встречаемости 10,5%) случаев. Среди этих злокачественных опухолей рабдомиосаркома была выявлена в половине случаев (преимущественно у пациентов детского возраста) с частотой встречаемости 1,7%.

У пациентов с поражением лицевого нерва оценка его функции проводилась с использованием балльной системы по шкале Хауса – Брэкмана (1985). Все хирургические вмешательства проводились с использованием микроскопов Karl Zeiss Sensera или Pentera под контролем навигационной системы Collin DiGi Pointeur и нейромониторинга лицевого нерва NIM-Response 3.0, Medtronic. Все операции проводились под общим обезболиванием с использованием заушного доступа или через среднюю черепную ямку. Предоперационное гистологическое исследование опухоли проводилось не у всех пациентов. Гистопатологическое описание для каждого случая было предоставлено патологоанатомом после исследования фиксированных блоков тканей. Для уточнения клинически важных молекулярных параметров опухоли проводилось иммуногистохимическое исследование (ИГХ).

Одобрение для данного исследования было получено локальным этическим комитетом при ФГБУ НМИЦО ФМБА России.

Клинические проявления

Клинические проявления мы разделили на симптомы, связанные и не связанные с поражением среднего уха. К наиболее распространенным симптомам поражения среднего уха и височной кости у 175 обследованных пациентов относились нарушение слуха (в 47,6% случаев), ушной шум (в 19,0% случаев) и боли в заушной области (также в 19,0% случаев). К наименее распространенным клиническим проявлениям относились оторея (14,3%), заложенность уха (9,5%), боли в ухе (9,5%), головокружение вращательного характера (4,8%), поражение лицевого нерва (4,8%), кровянистые выделения из слухового прохода (4,8%). Из нетипичных проявлений, не связанных с поражением уха, выявлялись шаткость походки (9,5%), рвота, поражение височно-нижнечелюстного сустава, боли в глазу, лицевая боль и поражения глазодвигательного и отводящего нервов (по 4,8% в каждом из вышеперечисленных случаев).

■ ОПИСАНИЕ СЕРИИ СЛУЧАЕВ

Рабдомиосаркома

Рабдомиосаркома стоит на втором месте по степени распространения среди злокачественных опухолей головы и шеи у детей. Гистологически она происходит из внутренней мускулатуры среднего уха или слуховой трубы или из эмбриональных мезенхимальных клеток, которые должны дифференцироваться в скелетные мышцы. Другие локализации, такие как глазница, околоносовые пазухи, или носоглотка, более распространены. Рабдомиосаркома уха обычно клинически протекает как хронический средний отит, часто с внезапным началом паралича лицевого нерва или симптоматикой поражения других черепно-мозговых

нервов. Часто рабдомиосаркому достаточно трудно дифференцировать от гистиоцитоза, так как при лучевых методах исследования она имеет схожие характеристики, однако отличительным признаком все же является более быстрый рост и более частое поражение внутричерепных нервов («сигнальные признаки»).

В нашем отделе проходили лечение 3 пациента с рабдомиосаркомой. Все 3 пациента были детского возраста (3, 5 и 8 лет). Анамнез развития заболевания у данных пациентов был не длительный – от 2 до 13 месяцев. Заболевание начиналось с появления кровянистых выделений из пораженного уха и снижения слуха, позже появлялся другой симптом – поражение лицевого нерва. Отличительной особенностью у всех трех пациентов, помимо жалоб на снижение слуха, кровянистых выделений из уха и нарушения функции лицевого нерва, были жалобы на боли в ухе, которые, как отмечалось ранее, более характерны для злокачественных образований. При лучевых методах исследования проводилась дифференциальная диагностика с гистиоцитозом, для которого не было характерно более интенсивное накопление контраста в T1-режиме (рис. 1–11).

Всем пациентам проведено хирургическое лечение заушным доступом трансмастоидальным подходом с формированием общей полости. Опухоль у всех пациентов занимала сосцевидный отросток с разрушением канала лицевого нерва, умеренно кровоточивая при контакте с инструментами. Опухоль во всех случаях удалось удалить крупными фрагментами с сохранением ствола лицевого нерва.

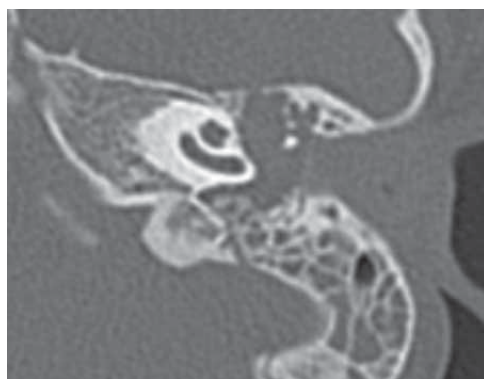


Рис. 1. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 3 лет, аксиальная проекция. Мягкотканый субстрат заполняет всю барабанную полость с признаками костной деструкции

Fig. 1. CT scan of the left temporal bone of the patient of 3 years old, axial projection. Soft tissue substrate fills the entire tympanic cavity with signs of bone destruction

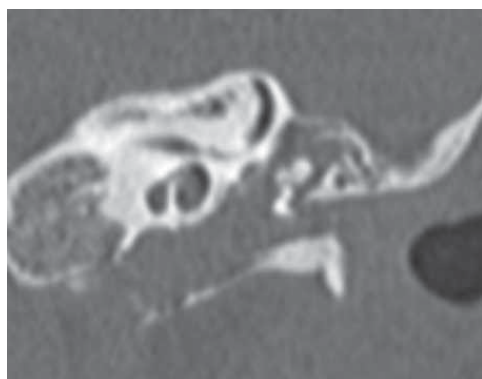


Рис. 2. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 3 лет, коронарная проекция. Мягкотканый субстрат заполняет все этажи барабанной полости с признаками костной деструкции в области инфралабиринтного клеточного тракта (та же пациентка)

Fig. 2. CT scan of the left temporal bone of the patient of 3 years old, coronary projection. Soft tissue substrate fills all levels of the tympanic cavity with signs of bone destruction in the field of infralabyrinthine cellular path (the same patient)

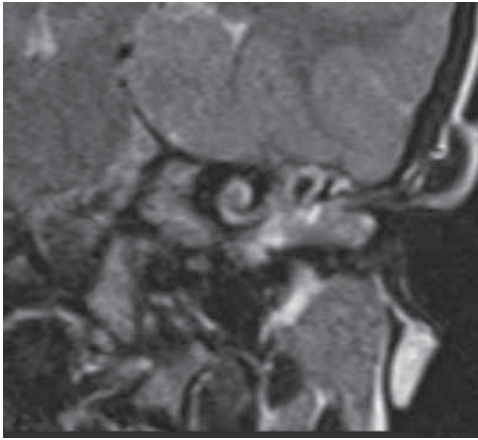


Рис. 3. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 3 лет, коронарная проекция, T2-режим. Выявлен гиперинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 3. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 3 years old, coronary projection, T2 mode. The hyper-intensive signal from tumor formation is revealed (the same patient)

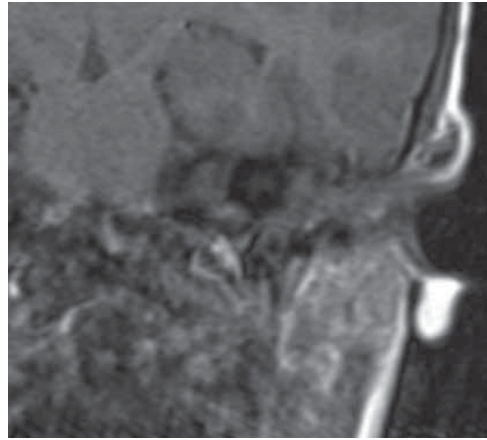


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 3 лет, коронарная проекция, T1-режим. Выявлен гипоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 4. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 3 years old, coronary projection, T1 mode. The hypo-intensive signal from tumor formation is revealed (the same patient)



Рис. 5. Интраоперационное фото пациентки 3 лет (та же пациентка) с опухолевым поражением височной кости. Выполнена антростамоидэктомия техникой canal-wall-down. Выявлена опухолевая масса красного цвета с активной кровоточивостью

Fig. 5. Intraoperative photo (the same patient) of the patient of 3 years old with tumor lesion of the temporal bone. Antromastoidectomy is executed with the canal-wall-down technique. The red tumor mass with active bleeding is revealed

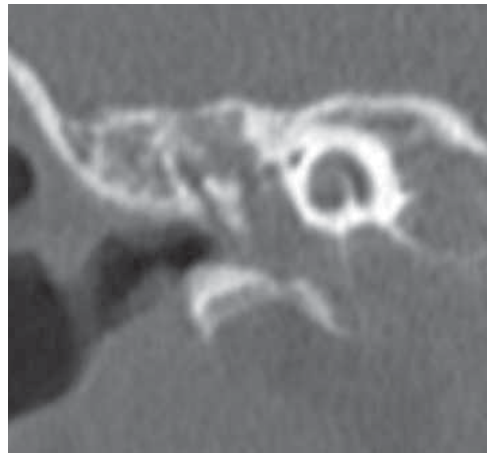


Рис. 6. Спиральная компьютерная томография правой височной кости пациента 5 лет, коронарная проекция. Опухолевая масса заполняет всю барабанную полость с признаками костной деструкции в области луковицы яремной вены

Fig. 6. CT scan of the right temporal bone of the patient of 5 years old, coronary projection. The tumor mass fills the entire tympanic cavity with signs of bone destruction in the field of the bulb of the jugular vein

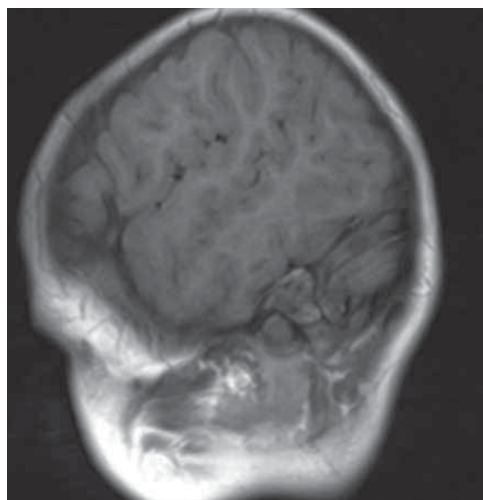


Рис. 7. Магнитно-резонансная томография головы пациента 5 лет, сагитальная проекция, T1-режим. Выявлен гипоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (тот же пациент)

Fig. 7. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 5 years old, sagittal projection, T1 mode. The hypo-intensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

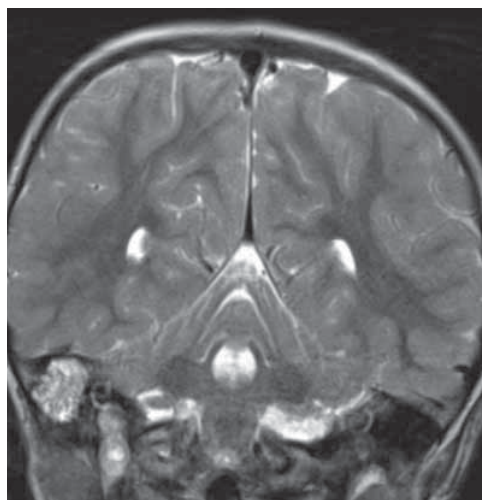


Рис. 8. Магнитно-резонансная томография головы пациента 5 лет, коронарная проекция, T2-режим. Выявлен гиперинтенсивный сигнал от опухолевого образования (тот же пациент)

Fig. 8. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 5 years old, coronary projection, T2 mode. The hyper-intensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

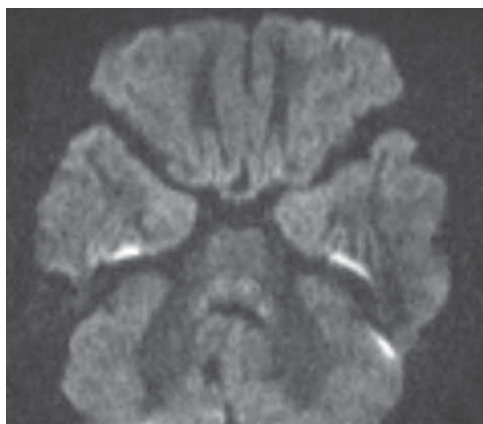


Рис. 9. Магнитно-резонансная томография головы пациента 5 лет, аксиальная проекция, DWI-режим. Отсутствие нарушения диффузии (тот же пациент)

Fig. 9. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 5 years old, axial projection, DWI mode. Lack of disorder of diffusion (the same patient)

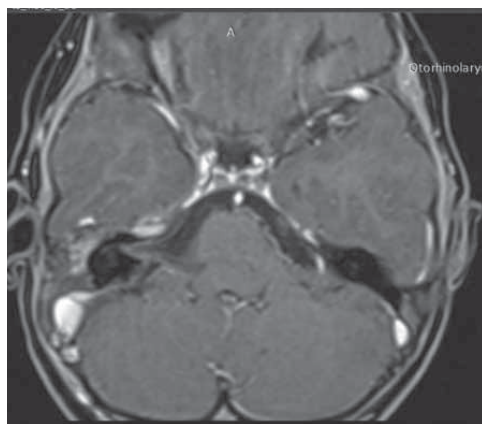


Рис. 10. Магнитно-резонансная томография головы пациента 5 лет, аксиальная проекция, T1 с контрастным усилением. Выявлено активное накопление контрастного вещества опухолевой массой (тот же пациент)

Fig. 10. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 5 years old, axial projection, T1 with contrast enhancing. Active accumulation of contrast agent by the tumor mass is revealed (the same patient)

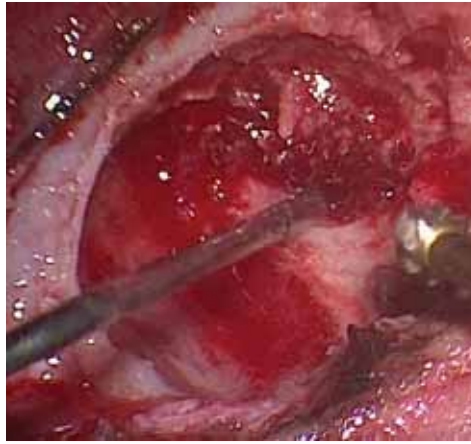


Рис. 11. Интраоперационное фото (тот же пациент) пациента 5 лет с опухолевым поражением височной кости. Выполнена антростомаидэктомия техникой canal-wall-down. Выявлена опухолевая масса красного цвета с активной кровоточивостью, заполняющая все отделы среднего уха

Fig. 11. Intraoperative photo (the same patient) of the patient of 5 years old with tumor lesion of the temporal bone. Antromastoidectomy is executed with the canal-wall-down technique. The tumor mass of red color with active bleeding filling all areas of the middle ear is revealed

По результатам гистологического исследования во всех трех случаях подтверждена рабдомиосаркома.

Результатом проведенного хирургического лечения была тотальная резекция образования во всех 3 случаях. Функция лицевого нерва восстанавливалась через 3–6 месяцев. Слуховая функция сохранена у всех. Пациенты были выписаны на 7–10-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии с рекомендациями дальнейшего лечения у онколога.

Злокачественная низкодифференцированная опухоль сосцевидного отростка солидного строения с поражением наружного слухового прохода

Злокачественные опухоли наружного слухового прохода редки. Среди типичных злокачественных новообразований чаще возникает базально-клеточный рак, аденокистозный рак и рак церуминозных желез. Чаще наблюдается у пациентов с предшествующей историей устойчивого к терапии хронического наружного отита. К такому поражению склонны пациенты более старшей возрастной группы (50–70 лет).

Часто эти опухоли на компьютерной томограмме имеют локально агрессивный рост с обширной деструкцией костной ткани. По данным иммуногистохимии, чаще всего наблюдаются метастатические повреждения в наружный слуховой проход. Также это может являться следствием инвазии аденокистозного рака околоушной слюнной железы, непосредственно внедрившейся в наружный слуховой проход. Рак молочной железы является наиболее распространенным гематогенным метастатическим повреждением, на втором месте стоит меланома кожи.

В нашем отделе проходила лечение девочка 3 лет, которая поступила с жалобами на снижение слуха и боли в правом ухе. Данные жалобы (со слов родителей) беспокоили в течение 6 месяцев. В поликлинике по месту жительства выявили частичную обтурацию (2/3) наружного слухового прохода опухолевой тканью. При проведении лучевых методов исследования выявили объемное образование сосцевидного отростка с деструкцией костной ткани сосцевидного отростка с образованием обширного дефекта средней черепной ямки (СЧЯ). На МРТ выявлены в представленных (без DWI и контрастного усиления) режимах: в T1 – гиперинтенсивный сигнал, в T2 – изоинтенсивный сигнал от объемного образования, поражающего весь сосцевидный отросток без интракраниального распространения (рис. 12–16).

Учитывая неясную этиологию образования, клиническую симптоматику и подозрение на злокачественный процесс, было принято решение о проведении расширенной биопсии в условиях эндотрахеального наркоза. Использовался заушный доступ. Во время операции было выявлено, что площадка сосцевидного отростка размягчена, частично отсутствует кортикальный слой (в области чешуи височной кости). Алмазными борами края костной полости сглажены. Вся полость заполнена мягкотканым содержимым, которое было интимно спаяно с окружающими тканями, розового цвета, мягкой консистенции. Проведена блок-резекция опухолевой массы для гистологического исследования. Отмечалась умеренная кровоточивость с места взятия исследуемого материала. Операция прошла без осложнений.

Гистологически у данной девочки выявлена злокачественная низкодифференцированная опухоль солидного строения.

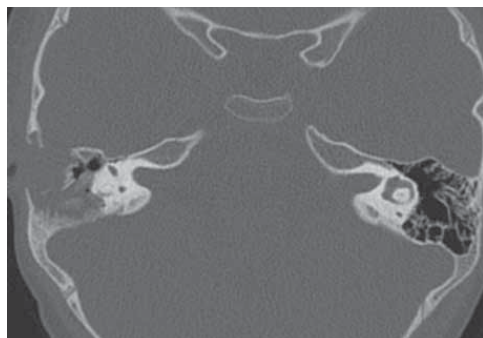


Рис. 12. Спиральная компьютерная томография правой височной кости пациентки 3 лет, аксиальная проекция. Опухолевая масса заполняет всю барабанную полость и ретротимпанальные отделы с признаками костной деструкции клеток сосцевидного отростка

Fig. 12. CT scan of the right temporal bone of the patient of 3 years old, axial projection. The tumor mass fills the entire tympanic cavity and retrotympanic sections with signs of bone destruction of the cells of the mastoid



Рис. 13. Спиральная компьютерная томография правой височной кости пациентки 3 лет, коронарная проекция. Выявлена деструкция костной стенки средней черепной ямки (та же пациентка)

Fig. 13. CT scan of the right temporal bone of the patient of 3 years old, coronary projection. Destruction of the bone wall of the middle cranial fossa (the same patient) is revealed

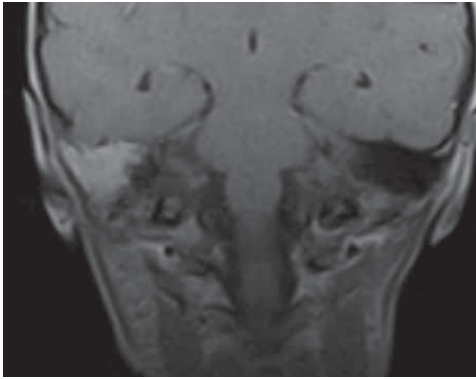


Рис. 14. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 3 лет, коронарная проекция, T1-режим. Выявлен гиперинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 14. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 3 years old, coronary projection, T1 mode. The hyper-intensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

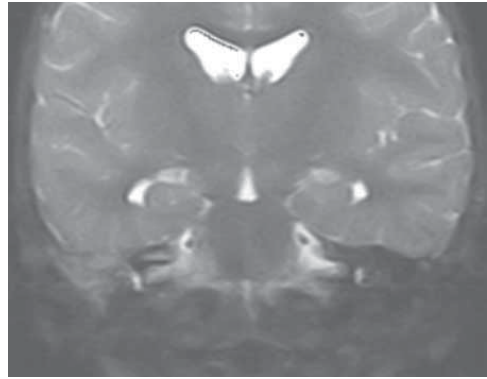


Рис. 15. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 3 лет, коронарная проекция, T2-режим. Выявлен изоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 15. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 3 years old, coronary projection, T2 mode. The isointensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

Исход операции – взятие гистологического материала для верификации диагноза.

В дальнейшем пациентка направлена для прохождения последующего лечения к онкологу по месту жительства.

Опухоль эндолимфатического мешка

Образование является редкой опухолью и образуется из папиллярного эпителия эндолимфатического мешка или протока. Синонимы данного образования – аденокарцинома эндолимфатического мешка, опухоль Хеффнера, папиллярная аденоматозная опухоль, агрессивная



Рис. 16. Интраоперационное фото пациентки 3 лет (та же пациентка) с опухолевым поражением височной кости. Выполнена антростомаидэктомия техникой canal-wall-up. Выполнена блок-резекция участка сосцевидного отростка

Fig. 16. Intraoperative photo (the same patient) of the patient of 3 years old with tumor lesion of the temporal bone. Antromastoidectomy is executed with the canal-wall-up technique. The block resection of the site of the mastoid is executed

папиллярная аденома, инвазивная папиллярная цистаденома и папиллярная опухоль височной кости. Типичное местоположение находится в задневыртенней части височной кости. Чаше поражаются пациенты от 20 до 80 лет обоих полов, особенно с синдромом фон Хиппеля – Линдау. Симптоматика не всегда выраженная и характеризуется прогрессирующей нейросенсорной тугоухостью, иногда флюктуирующего характера, с приступами головокружения, шума в ушах, что может имитировать болезнь Меньера и, таким образом, провоцировать ошибки диагностики. Резкая симптоматика может свидетельствовать о кровоизлиянии во внутреннее ухо. Пациенты могут также иметь другие симптомы, связанные с синдромом фон Хиппеля – Линдау, в других анатомических участках. Типичным признаком на СКТ является наличие ретролабиринтной локализации зоны деструкции костной ткани. Также в опухолевой массе могут находиться островки костной ткани (спикулы) без признаков остеогенеза. На МРТ нет четких патогномоничных признаков – в T1 гипо- или изоинтенсивна, в T2 изо- или гиперинтенсивна, с умеренным накоплением контрастного вещества. Несмотря на обильное кровоснабжение опухоли, в отличие от параганглиом, при контрастном усилении отсутствуют пустоты сигнала. Еще одной «подсказкой» является тот факт, что небольшие опухоли эндолимфатического мешка не поражают яремное отверстие. Сообщений о метастазах опухоли эндолимфатического мешка в доступной литературе нами не обнаружено. Агрессивный рост может быть смертельным в случае внутричерепного распространения, вызывая нарушения функции черепных нервов; поэтому хирургическое лечение нужно рассматривать как предпочтительное, стереотаксическую радиохимию – как возможный вариант в ограниченных случаях.

Молодая пациентка возрастом 36 лет поступила в клинику с жалобами на снижение слуха и шум в левом ухе, головокружение, шаткость походки. Данные жалобы с постепенным нарастанием симптоматики стали беспокоить около 3 лет назад. При обследовании выявлена левосторонняя сенсоневральная тугоухость I степени. При отоскопии – барабанные перепонки интактны. На КТ височных костей – признаки объемного образования левой височной кости с резорбцией стенок лицевого нерва и заднего полукружного канала, с сужением прилежащих отделов сигмовидного синуса и луковицы левой внутренней яремной вены, с локальным прорастанием твердой мозговой оболочки (ТМО). Учитывая структуру и характер контрастного усиления, параганглиома наименее вероятна. На МРТ определялись жидкостные включения в области мосто-мозжечкового угла слева (эпидермоидная киста?) (рис. 17–23).

Учитывая отсутствие точного диагноза, объем предстоящей операции было принято ограничить расширенной биопсией образования; вопрос о тотальной резекции должен был решаться ситуационно. Хирургический доступ был заушным, подход – трансмастоидальным. Была выполнена антромастоидотомия, скелетизирован сигмовидный синус. За сигмовидным синусом в области эндолимфатического мешка определялось мягкотканное образование, разрушающее костную стенку заднего полукружного канала, распространяющееся в луковицу яремной вены. В условиях умеренного кровотечения произведено частичное удаление новообразования. Кровотечение из луковицы яремной

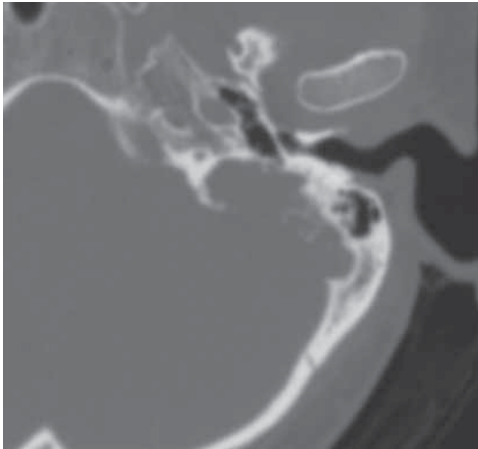


Рис. 17. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 36 лет, аксиальная проекция. Опухолевая масса локализуется в области задней поверхности пирамиды с разрушением стенки задней черепной ямки

Fig. 17. CT scan of the left temporal bone of the patient of 36 years old, axial projection. The tumor mass is localized in the region of the posterior surface of the pyramid with destruction of the wall of the posterior cranial fossa



Рис. 18. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 36 лет, коронарная проекция. Опухолевая масса локализуется в области задней поверхности пирамиды с разрушением стенки задней черепной ямки (та же пациентка)

Fig. 18. CT scan of the left temporal bone of the patient of 36 years old, coronary projection. The tumor mass is localized in the region of the posterior surface of the pyramid with destruction of the wall of the posterior cranial fossa (the same patient)

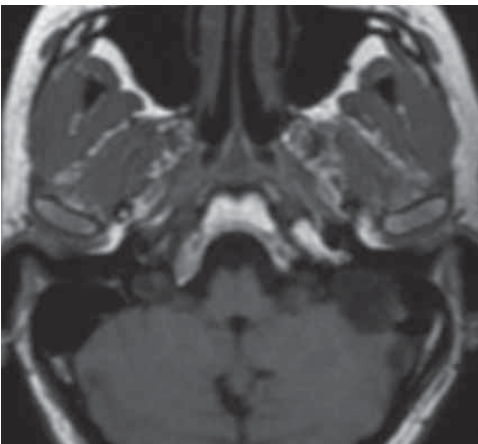


Рис. 19. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 36 лет, аксиальная проекция, T1-режим. Выявлен гипоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 19. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 36 years old, axial projection, T1 mode. The hypo-intensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

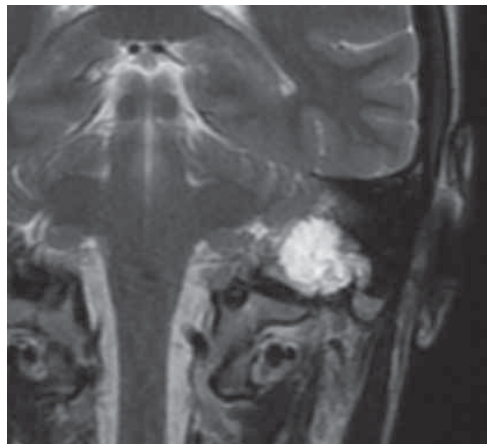


Рис. 20. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 36 лет, коронарная проекция, T2-режим. Выявлен гиперинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 20. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 36 years old, coronary projection, T2 mode. The hyper-intensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

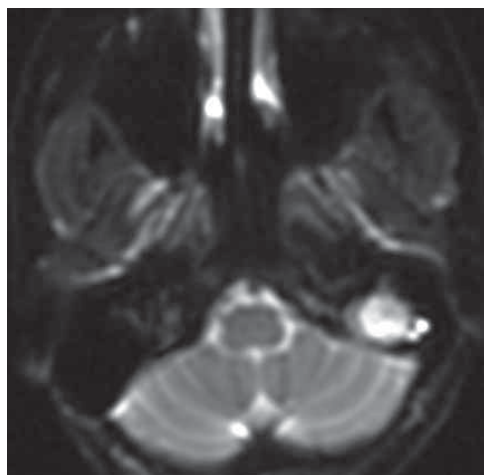


Рис. 21. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 36 лет, аксиальная проекция, DWI-режим. Выявлено ограничение диффузии в области опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 21. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 36 years old, axial projection, DWI mode. Restriction of diffusion in the field of tumor formation (the same patient) is revealed

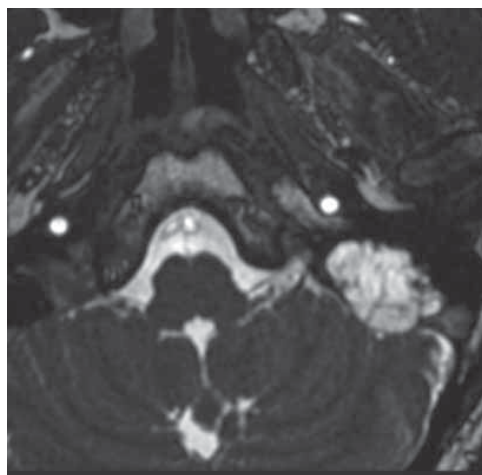


Рис. 22. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 36 лет, аксиальная проекция, режим FIESTA. Гиперинтенсивный сигнал от зоны образования (та же пациентка)

Fig. 22. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 36 years old, axial projection, FIESTA mode. Hyper-intensive signal from the formation zone (the same patient)

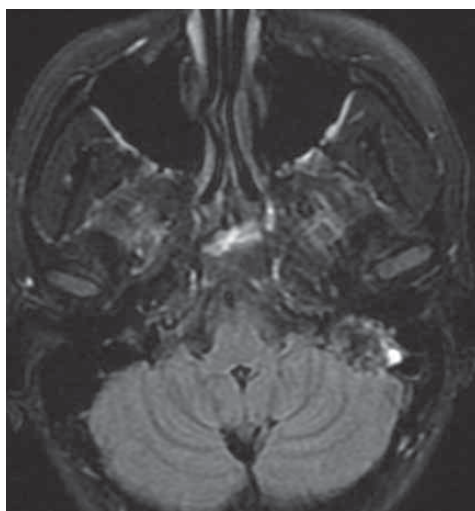


Рис. 23. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 36 лет, аксиальная проекция, режим Flair. Отсутствие сигнала свечения цереброспинальной жидкости в зоне образования (та же пациентка)

Fig. 23. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 36 years old, axial projection, Flair mode. Lack of the signal of the luminescence of cerebrospinal liquid in the formation zone (the same patient)

вены остановлено губками Surgisell. Костный дефект задней черепной ямки закрыт аутохрящом и аутофасцией, дефект заднего полукружного канала закрыт аутотканями.

Гистологически у данной пациентки подтверждена опухоль эндолимфатического мешка.

Исход операции – верификация диагноза, субтотальная резекция опухоли, сохранение слуховой и вестибулярной функции. В дальнейшем было рекомендовано динамическое наблюдение у отоларинголога. Вопрос о тотальной резекции опухоли с последующей интраоперационной перевязкой внутренней яремной вены и тампонадой сигмовидного синуса на данный момент возможен после проведения селективной эмболизации питающих опухоль сосудов.

Нейроэндокринная карцинома

Аденомы и карциномы среднего уха являются чрезвычайно редкими новообразованиями с эпителиальным и нейроэндокринным дифференцированием. Этиология, течение и прогноз данного заболевания до сих пор являются предметом обсуждений, встречаются лишь единично описанные клинические случаи. Опухоль состоит из нейроэндокринных и железистых клеток. Синонимы, встречающиеся в литературе, – карциномид среднего уха, аденоматозная опухоль среднего уха, аденокарциномид. По литературным данным, этот вид опухолей височной кости характеризуется медленным местным ростом, в качестве варианта лечения рассматривается только хирургический. Иногда встречается более агрессивный рост, при этом остается высокий риск метастазирования в лимфатические узлы.

Молодая девушка 23 лет поступила в клинику с жалобами на сниженный слух на левое ухо, заложенность левого уха, пульсирующий шум в левом ухе. Данные симптомы появились впервые около 5 лет назад и постепенно нарастали. Амбулаторно при КТ-обследовании височных костей выявлено образование среднего уха. После проведенного дообследования при отомикроскопии в нашей клинике выявлено объемное образование, оттесняющее барабанную перепонку в наружный слуховой проход.

Хирургическое лечение проведено заушным доступом трансмевальным подходом. Была произведена каналоластика, удалена латеральная стенка аттика. Барабанная перепонка отведена кпереди. При ревизии барабанной полости: опухолевая масса занимала весь эпитимпанум, окутывала молоточек, прорастала в задние отделы барабанной перепонки и молоточек. Наковальня, стремя – интактны, подвижные. Лицевой нерв в тимпанальном сегменте – в костном канале. Опухоль удалена единым блоком с измененным молоточком и задними отделами барабанной перепонки. Бором дезэпителизованы и защищены костные стенки эпитимпанума в местах контакта опухоли. Ножка опухоли брала начало из области улиткообразного отростка и интимно прилежала к области коленчатого ганглия лицевого нерва. Коленчатый ганглий лицевого нерва местами имел дегисценции.

Гистологическое заключение – материал представлен фрагментами ткани, покрытой атрофичным многослойным плоским эпителием с тонким зернистым слоем, наложением кератиновых чешуек, а также



Рис. 24. Отомикроскопия левого уха пациентки с нейроэндокринной карциномой

Fig. 24. Endoscopy of the left ear of the patient with a neuroendocrine carcinoma

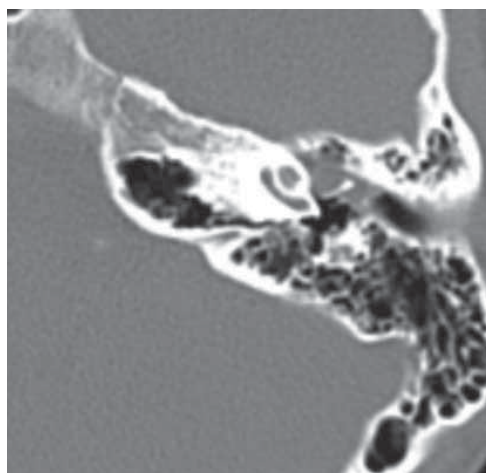


Рис. 25. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 23 лет, аксиальная проекция. Опухолевая масса окутывает слуховые косточки

Fig. 25. CT scan of the left temporal bone of the patient of 23 years old, axial projection. The tumor mass envelops the auditory ossicles

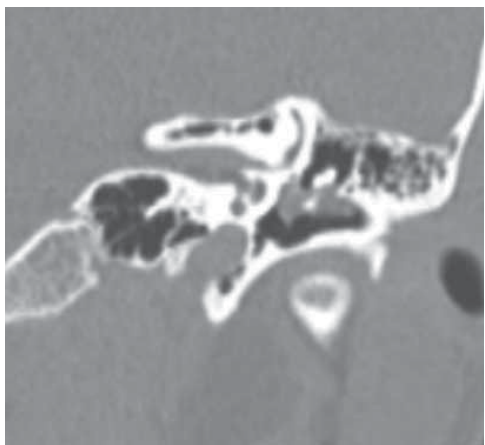


Рис. 26. Спиральная компьютерная томография левой височной кости пациентки 23 лет, коронарная проекция. Опухолевая масса локализуется в мезотимпануме, окутывает слуховые косточки

Fig. 26. CT scan of the left temporal bone of the patient of 23 years old, coronary projection. The tumor mass is localized in the mesotympanum, envelops the auditory ossicles

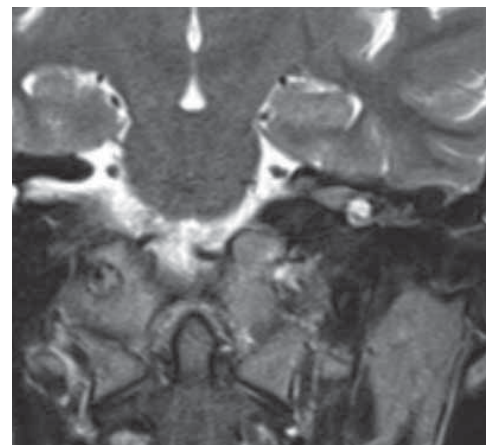


Рис. 27. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 23 лет, коронарная проекция, T2-режим. Выявлен изоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 27. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 23 years old, coronary projection, T2 mode. The isointensive signal from tumor formation (the same patient) is revealed

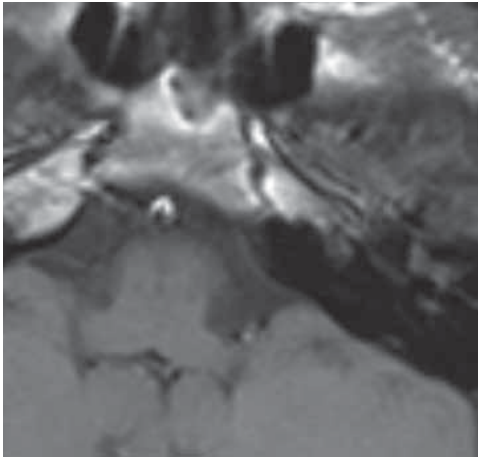


Рис. 28. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 23 лет, аксиальная проекция, T1-режим. Выявлен изоинтенсивный сигнал от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 28. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 23 years old, axial projection, T1 mode. The isointense signal from tumor formation (the same patient) is revealed

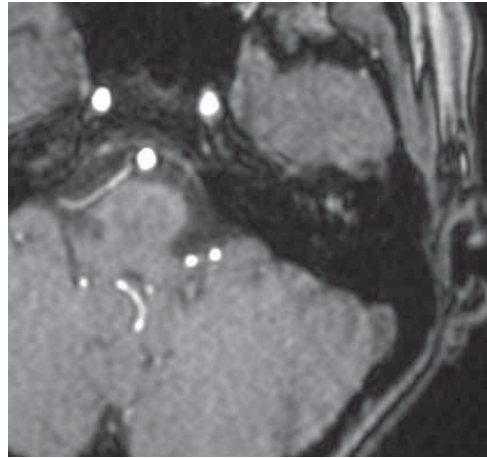


Рис. 29. Магнитно-резонансная томография головы пациентки 23 лет, аксиальная проекция, режим T1 с контрастным усилением. Выявлено умеренное накопление контрастного вещества от опухолевого образования (та же пациентка)

Fig. 29. Magnetic resonance imaging of the head of the patient of 23 years old, axial projection, T1 mode with contrast enhancing. Moderate accumulation of contrast substance from tumor formation (the same patient) is revealed

с булавовидными погружениями эпителия в строму. В строме определяются поля мономорфных клеток с округлым ядром, слабым ядерным полиморфизмом, небольшим объемом цитоплазмы. Единичные митозы. Местами клетки формируют ленты из эпителия, где ядро отнесено к апикальному полюсу клетки, базальный полюс занят вакуолями. Опухоль – с инфильтративной формой роста. Описанная картина соответствует нейроэндокринной опухоли (карциноид). Для подтверждения гистогенеза и потенциала опухоли требуется проведение иммуногистохимического исследования.

Иммуногистохимическое исследование препарата – клетки опухоли иммунонегативны к HBM-45, TTF-1, CEA, Chromogranin. Единичные клетки опухоли дают иммунопозитивную цитоплазматическую реакцию к EMA. Иммунопозитивная мембранная и цитоплазматическая реакция к цитокератину PAN, Synaptophysin, CD56. Иммунопозитивная и цитоплазматическая реакция к кальцитонину и NSE. Митотическая активность низкая – 1 митоз на 10 полей зрения $\times 400$. Некрозы отсутствуют. На 2/3 фрагмент покрыт многослойным плоским ороговевающим эпителием, однако на остальном протяжении в крае препарата – опухолевая ткань. Морфологическая картина и иммунофенотип опухоли соответствуют высокодифференцированной нейроэндокринной карциноме (син. типичный карциноид, G1). ICD-0 code 8240/3.

Исход лечения – тотальная резекция опухоли с реконструкцией звукопроводящей системы уха. В дальнейшем пациентке было

рекомендовано наблюдение у онколога по месту жительства. Вопрос о химиолучевой терапии рассматривается.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Височная кость является одним из самых трудных анатомических мест для проведения операции. Здесь расположено много жизненно важных анатомических структур, таких как лицевой нерв, улитка, лабиринт, яремная вена и сонная артерия. Они могут проходить вблизи от патологического процесса или быть непосредственно вовлечены в него за счет разрушения костных стенок и инвазии процесса.

Опухоли височной кости, в особенности с локализацией на латеральном основании черепа, представляют трудности для установки окончательного диагноза, так как для этого порой необходимо провести полноценное хирургическое лечение с последующим патоморфологическим исследованием. На этапе планирования хирургического лечения необходимо четко определить края будущей резекции с учетом предположительной морфологии опухоли. Традиционные заушные доступы с трансмастоидальным подходом должны быть применены для небольших образований, локализующихся в сосцевидном отростке и эпи-, мезо-, гипотимпануме без инвазии в полость черепа.

Для опухолей, поражающих сосцевидный отросток, с целью максимального сохранения анатомии уха при несложных резекциях предпочтительна мастоидотомия с сохранением задней стенки. Однако для достижения лучшего выделения опухоли и гемостаза не должна вызывать сомнений вероятность перехода к выполнению общеполостной операции. При этом необходимо учитывать, что в случаях рецидива заболевания, при ранее выполненной общеполостной операции имеется вероятность распространения инвазии опухоли в более глубокие структуры, вдоль сосудисто-нервных образований. Наконец, полная резекция опухоли среднего уха часто требует удаления слуховой цепи (чаще это молоточек и наковальня), в особенности – при невозможности санации их медиальных поверхностей. При этом индивидуально всегда должна быть рассмотрена возможность проведения реконструкции цепи слуховых косточек одномоментно или при выполнении последующих ревизионных вмешательств.

Среди новообразований основания черепа в височной кости также можно наблюдать опухоли, растущие «снизу вверх», такие как карцинома, и опухоли, растущие «сверху вниз», такие как невриномы или менингиомы. Порой это имеет значение при затруднениях в дифференциальной диагностике при анализе результатов лучевой диагностики, так как некоторые параметры могут быть переменными в том или ином конкретном случае.

КТ и МРТ – это два взаимодополняющих метода исследования, позволяющих уже на дооперационном этапе провести предварительную дифференциальную диагностику и определить предварительный объем операции в пользу возможного максимального сохранения анатомических структур височной кости.

Выбор тактики лечения всегда должен основываться на возрасте пациента, а также на соотношении пользы проводимой операции и риска рецидива. Классические хирургические процедуры через субокципитальный ретромастоидный / ретросигмоидный доступ или доступ через среднюю черепную ямку в настоящее время выполняются с использованием нейромониторинга и направлены на сохранение по возможности дальнейшей функции слуха. В некоторых случаях оправдан риск – пожертвовать остатком слуха, чтобы опухоль могла быть полностью удалена. Если слуховая функция не сохранена исходно, то в данной ситуации возможным считается использование транслабиринтного подхода. Что касается лицевого нерва, то при необходимости отоларинголог должен владеть хорошими навыками, чтобы, не повреждая ствол лицевого нерва, сместить его для полноценной санации опухолевого процесса.

Альтернативой хирургическому лечению небольших опухолей (4 см), двусторонних поражений или пациентов с противопоказаниями к операции является стереотаксическая хирургия.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на то что в литературе встречается описание клинических случаев редких новообразований височной кости, накопленный клинический опыт еще недостаточен, остается насущной проблема дальнейшего сбора данных, изучения гистологических разновидностей опухолей этой локализации. Поиск способов радикального лечения пациентов со злокачественными опухолями височной кости является важнейшей задачей исследований отоларингологов. Успешное использование разработанных безопасных операционных доступов к различным областям височной кости, а также современные возможности ангиографии и селективной эмболизации сосудов сделали возможным проведение резекций даже запущенных опухолей в этой области. Использование вспомогательного оборудования, такого как современные навигационные системы, нейромониторинг лицевого нерва и эндоскопическая ассистенция, позволили проводить такие операции с минимальным риском для жизни.

Вклад авторов: концепция и дизайн – Дайхес Н.А., Диаб Х.М., Михалевич А.Е.; обзор литературы – Сайдулаев В.А., Терехина Л.И., Михалевич А.Е.; описание серии случаев – Пашчинина О.А., Михалевич А.Е.; редактирование – Диаб Х.М., Михалевич А.Е.

Authors' contribution: the concept and design – Daikhes N., Diab Kh., Mikhalevich A.; overview of literature – Saydulayev V., Terekhina L., Mikhalevich A.; description of a series of cases – Pashchinina O., Mikhalevich A.; editing – Diab Kh., Mikhalevich A.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Chovanec M., Fik Z. (2019) Tumors of the temporal bone. *Cas Lek Cesk.*, vol. 158 (6), pp. 248–252. PMID: 31931585
2. Leonetti J.P., Marzo S.J. (2002) Malignancy of the temporal bone. *Otolaryngol Clin North Am.*, vol. 35 (2), pp. 405–410. doi: 10.1016/s0030-6665(02)00005-1
3. Qian Z.J., Coffey A.M., O'Toole K.M., Lalwani A.K. (2017) Management of benign middle ear tumors: A series of 7 cases. *Ear, Nose Throat Journal*, vol. 96 (10–11), pp. 426–432. doi: 10.1177 / 0145561317096010-1122
4. Kim Ch.-S., Suh M.-W. (2007) Skull base surgery for removal of temporal bone tumors. *Acta Oto-Laryngologica Suppl.*, 558, pp. 4–14. doi: 10.1080/03655230701624806
5. Prasad S.C., D'Orazio F., Medina M., Bacciu A., Sanna M. (2014) State of the art in temporal bone malignancies. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.*, vol. 22 (2), pp. 154–165. doi: 10.1097/MOO.0000000000000035
6. Feinmesser R., Libson Y., Uziely B., Gay I. (1986) Metastatic carcinoma to the temporal bone. *Am J Otol*, vol. 7 (2), pp. 119–120.
7. Leonetti J.P., Smith P.G., Kletzker G.R., Izquierdo R. (1996) Invasion patterns of advanced temporal bone malignancies. *Am J Otol*, vol. 17 (3), pp. 438–442. PMID: 8817022
8. Boyle W.J., Simonet W.S., Lacey D.L. (2003) Osteoclast differentiation and activation. *Nature*, vol. 423 (6937), pp. 337–342. doi: 10.1038/nature01658.
9. Hamzei M., Ventriglia G., Hagnia M. (2003) Osteoclast stimulating and differentiating factors in human cholesteatoma. *Laryngoscope*, vol. 113 (3), pp. 436–442. doi: 10.1097/00005537-200303000-00009.
10. Imai R., Sato T., Iwamoto Y. (2019) Osteoclasts modulate bone erosion in cholesteatoma via RANKL signaling. *J Association for Research in Otolaryngology*, vol. 20 (5), pp. 449–459. doi: 10.1007/s10162-019-00727-1.
11. Kuczkowski J., Sakowicz-Burkiewicz M., Iżycka-Świeszewska E. (2011) Expression of tumor necrosis factor- α , interleukin-1 α , interleukin-6 and interleukin-10 in chronic otitis media with bone osteolysis. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.*, vol. 73 (2), pp. 93–99. doi: 10.1159/000323831.
12. Liu Po-I, Chang An-Chen, Lai Jiun-Lin. (2021) Melatonin interrupts osteoclast functioning and suppresses tumor-secreted RANKL expression: implications for bone metastases. *Oncogene*, 40 (8), pp. 1503–1515. doi: 10.1038/s41388-020-01613-4.
13. Giannandrea D., Citro V., Lesma E. (2021) Restoring Tissue Homeostasis at Metastatic Sites: A Focus on Extracellular Vesicles in Bone Metastasis. *Front Oncol.*, 11: 644109. doi: 10.3389/fonc.2021.644109.
14. Arriaga M., Curtin H., Hirsch B.E., Takahashi H., Kamerer D.B. (1990) Staging proposal for external auditory meatus carcinoma based on preoperative clinical examination and computed tomography findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, vol. 99 (9 Pt1), pp. 714–721.

Подана/Submitted: 09.08.2021

Принята/Accepted: 08.11.2021

Контакты/Contacts: mikhalevichae@mail.ru