

# Примитивная нейроэктодермальная опухоль скулоорбитального комплекса: редкая локализация и пути хирургической реконструкции области

Ч.Р. Рагимов<sup>1</sup>, И.М. Фарзалиев<sup>1</sup>, А.А. Ахундов<sup>2</sup>, Ш.Ш. Османов<sup>3</sup>, Т.Ю. Наджафова<sup>1</sup>, Е.А. Гасанов<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Кафедра хирургии полости рта и челюстно-лицевой области Азербайджанского медицинского университета; Азербайджанская Республика, AZ1022, Баку, ул. Бакиханова, 23;

<sup>2</sup>ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478, Москва, Каширское шоссе, 23;

<sup>3</sup>Национальный онкологический центр; Азербайджанская Республика, AZ1011, Баку, ул. Х. Зердаби, 79в

<sup>4</sup>Республиканский госпиталь Министерства внутренних дел Азербайджана им. Г. Алиева;

Азербайджанская Республика, AZ1106, Баку, просп. З. Бунядова, 36

**Контакты:** Чингиз Рагим оглы Рагимов chinrahim@hotmail.com

*Примитивная нейроэктодермальная опухоль в скулоорбитальной области – редкое новообразование в области головы и шеи. В связи с необходимостью широкого радикального иссечения первичной опухоли возникают серьезные функциональные и косметические нарушения, существенно отражающиеся на качестве жизни пациентов. Восстановление данной области из-за особенности рельефа костных структур является одной из сложных проблем реконструктивной хирургии. В статье описывается клинический случай локализации примитивной нейроэктодермальной опухоли в скулоорбитальном комплексе и метод реконструкции пострезекционного дефекта с полным восстановлением функции органа зрения и эстетических параметров лица.*

**Ключевые слова:** примитивная нейроэктодермальная опухоль, скулоорбитальный комплекс, первичная реконструкция, недифференцированная опухоль, хирургический дефект

DOI: 10.17650/2222-1468-2015-5-3-50-54

## Primitive neuroectodermal tumor of the zygomaticoorbital complex: a rare location and ways of surgical repair of the area

Ch. R. Ragimov<sup>1</sup>, I. M. Farzaliev<sup>1</sup>, A. A. Akhundov<sup>2</sup>, Sh. Sh. Osmanov<sup>3</sup>, T. Yu. Nadzhafova<sup>1</sup>, E. A. Gasanov<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Oral and Maxillofacial Surgery Department, Azerbaijan Medical University; 23 Bakikhanov St., Baku, Republic of Azerbaijan, AZ1022;

<sup>2</sup>N. N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Ministry of Health of Russia; 23 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115478, Russia;

<sup>3</sup>National Cancer Center; 79v Kh. Zerdabi St., Baku, Republic of Azerbaijan, AZ1011

<sup>4</sup>H. Aliyev Republican Hospital, Ministry of Internal Affairs of Azerbaijan; 36 Z. Buniyadova prosp., Baku, AZ 1106, Republic of Azerbaijan

*Primitive neuroectodermal tumor in the zygomaticoorbital region is a rare neoplasm of the head and neck. Due to the necessity for wide radical excision of a primary tumor, there may be serious functional and cosmetic disorders that substantially affect quality of life in patients. Restoration of this region is one of the challenges of reconstructive surgery because of the specific features of the relief of bone structures. The paper describes a clinical case of the site of primitive neuroectodermal tumor in the zygomaticoorbital complex and a method for repairing postresectional defect and completely recovering the function of the organ of vision and aesthetic parameters of the face.*

**Key words:** primitive neuroectodermal tumor, zygomaticoorbital complex, primary repair, undifferentiated tumor, surgical defect

### Введение

Саркома, впервые описанная Д. Юингом в 1921 г. и названная в его честь, относится к недифференцированным опухолям нейроэктодермального происхождения [1–3]. В последнее время в данную группу стали включать и примитивные нейроэктодермальные опухоли (ПНЭО), которые чаще встречаются у мальчиков в детском возрасте [4]. Обычно поражается плечевая кость (12–16 %) [5], реже – позвоночник, ключица, кости свода черепа (10–13 %) и только в 3 % случаев ПНЭО локализуется в области головы и шеи [6]. В доступной литературе мы обнаружили всего несколько

случаев описания локализации ПНЭО в скулоорбитальной области. Радикализм в хирургической тактике при лечении данного контингента больных требует широкого иссечения тканей, что может привести к серьезным функциональным и эстетическим нарушениям. В нашей статье предлагается оригинальный способ хирургической реконструкции после удаления ПНЭО в скулоорбитальной области.

### Клиническое наблюдение

**Больной А.Е., 18 лет,** обратился с жалобами на болезненную припухлость в правой скуловой области.

Из анамнеза: 5–6 мес назад появились первые признаки заболевания, со временем отмечалось постепенное увеличение припухлости. Клинически: неподвижная болезненная припухлость в правой скуловой области размером 3 × 4 см, кожа над припухлостью не изменена, собирается в складку (рис. 1).

В полости рта патологии не отмечалось. Компьютерная томография (КТ) с 3D-реконструкцией выявила наличие образования в правой скуловой кости с частичной резорбцией и деформацией, распространяющееся в правую гайморовую пазуху (рис. 2).

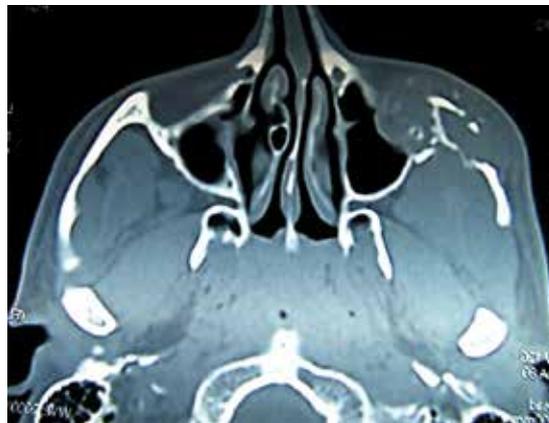
Хирургическим доступом по Муру после скелетизации передней стенки верхней челюсти и визуализации опухоли проведена остеотомия скулочелюстного, скулолобного и скуловисочного швов и удаление опухоли en-bloc (рис. 3).

Образовавшийся после удаления опухоли дефект охватывал тело скуловой кости, дно и латеральную стенку орбиты, лобный отросток скуловой кости, скуловой контрфорс и переднюю стенку гайморовой пазухи. Для восполнения утраченных тканей был выбран метод реконструкции с использованием титанового сетчатого экрана (Synthes, Швейцария). Сетчатая титановая пластина была изогнута в соответствии с контурами резецированного участка с выходом на неповрежденные кости лицевого скелета для фиксации имплантата (рис. 4). Сетчатый экран фиксировался при помощи винтов диаметром 1,5 мм; кожно-мышечный лоскут был уложен на место и ушит.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Гистологическое послеоперационное исследование выявило наличие ПНЭО. Микроскопическое исследование срезов показало наличие поперечно-полосатой мышечной ткани



Рис. 1. Внешний вид больного: отмечается припухлость в правой скуловой области



а

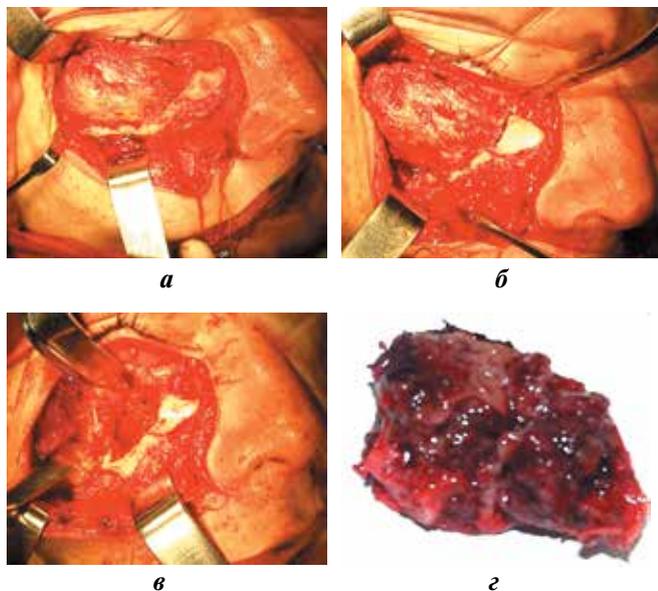


б

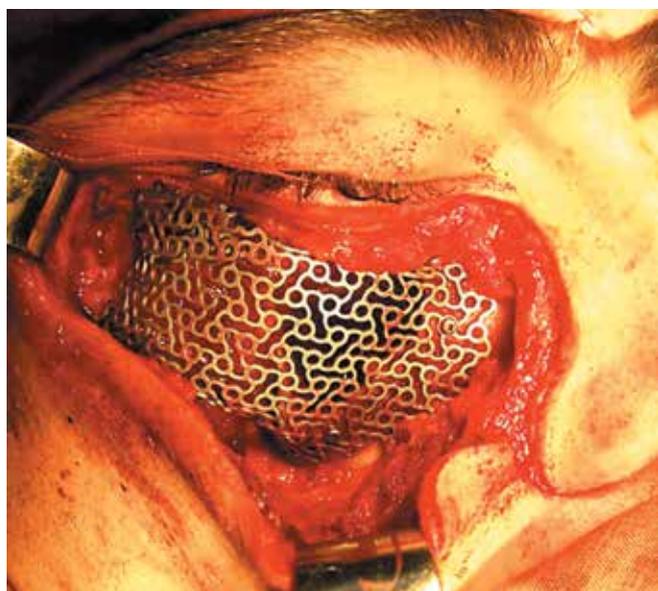
Рис. 2. Предоперационное рентгенологическое исследование: а — на аксиальных срезах отмечается деструкция тела скуловой кости, передней стенки гайморовой пазухи; б — 3D-реконструкция: деструкция и деформация скуловой кости

и элементов опухоли, состоящих из диффузно пролиферирующийся неопластических клеток, с круглыми и овальными ядрами, бледными нуклеолями, скудной цитоплазмой и областями митоза. Клетки располагаются в виде плотной сети. Отмечаются обширные зоны некроза и грубого фиброза. Опухолевые клетки интенсивно окрашивались CD99. Иммуногистохимическое окрашивание S100, CD3, CD45Ro, HMB45, актином, десмином, Eta, панцитокертином, синаптофизинном, GFAP, CD45, CD20, CD79a оказалось негативным (рис. 5).

После гистологической верификации пациенту были выполнены курсы лучевой и химиотерапии по принятым схемам (согласно протоколу CWS-96 для группы высокого риска). Через 5 лет после операции при контрольном обследовании признаков рецидива и метастазирования опухоли не отмечалось. Наблюдался удовлетворительные эстетический и функциональный результаты реконструкции (рис. 6).



**Рис. 3.** Хирургическое вмешательство: а – скелетизация скуловой кости и передней стенки гайморовой пазухи; б – проведение остеотомии резецируемого участка; в – образовавшийся дефект; г – удаленная опухоль



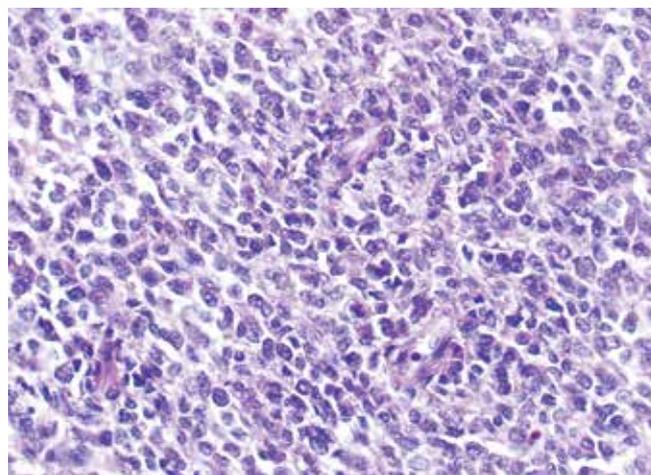
**Рис. 4.** Реконструкция утраченных тканей сетчатым экраном

Послеоперационное КТ-исследование с 3D-реконструкцией показало симметричность восстановленной области относительно неповрежденной стороны (рис. 7), а также адекватную пневматизацию гайморовой пазухи на стороне поражения и контуров нижней стенки глазницы (рис. 8).

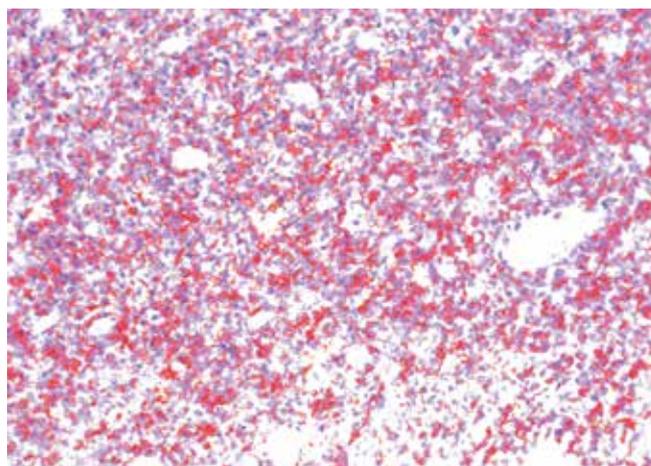
**Обсуждение**

ПНЭО встречаются в области головы и шеи только в 3 % случаев [1, 3]. При этом поражаются в основном

кости верхней и нижней челюсти. Локализация опухоли в скуловой области описано лишь в 5 клинических случаях [7]. И только в одном наблюдении приводятся



**а**



**б**

**Рис. 5.** Микроскопическое исследование: а – окраска гематоксилин-эозином, × 400; б – интенсивная окраска CD99, × 200



**Рис. 6.** Внешний вид пациента через 5 лет после удаления опухоли: отмечается симметричность лица, анатомичность контуров скуловой области

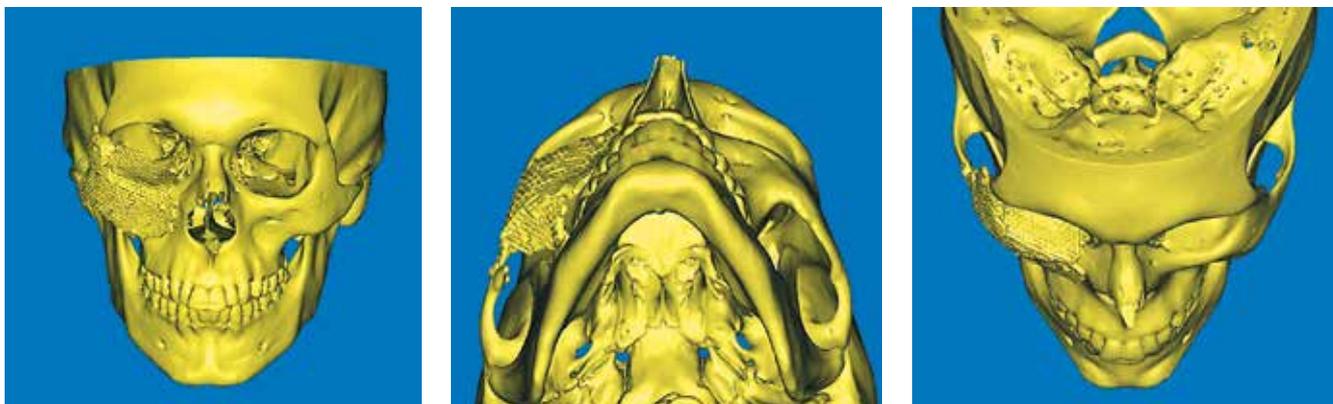


Рис. 7. Послеоперационное КТ-исследование с 3D-реконструкцией: отмечается симметрия и анатомичность скулоорбитальной области

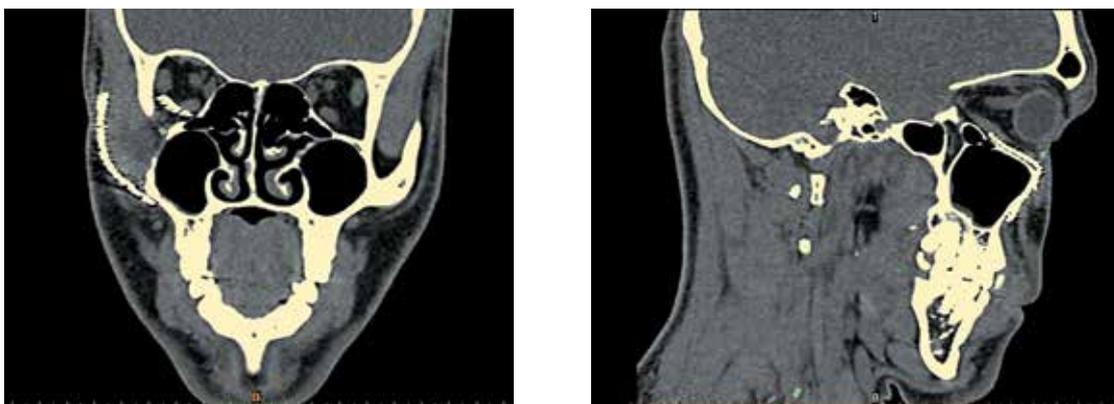


Рис. 8. Послеоперационное КТ-исследование: отмечается адекватность пневматизации гайморовой пазухи и нижней стенки глазницы

сведения об одновременном поражении скуловой кости, верхней челюсти, глазницы и гайморовой пазухи [7]. После удаления опухоли образовавшийся дефект был восполнен съёмной ортопедической конструкцией: протезом-обтуратором.

В нашей работе представляется оригинальный метод хирургической реконструкции с восстановлением эстетики и функции данной области без использования какой-либо дополнительной ортопедической конструкции.

Реконструкция скулоорбитального комплекса является сложной задачей, что объясняется сложностью рельефа данной области. Применение легко изгибаемого сетчатого титанового экрана позволяет интраоперационно по форме дефекта одновременно восстановить тело скуловой кости, переднюю стенку гайморовой пазухи, лобный отросток скуловой кости, а также нижнюю стенку глазницы. При этом динамичный сетчатый экран позволяет воссоздать выпукло-вогнутые контуры кости в соответствии с рельефом этой области. Одномоментная реконструкция значительно улучшает качество жизни пациентов в раннем послеоперационном периоде и позволяет своевременно начать лучевую и химиотерапию.

Альтернативой данному способу одномоментной реконструкции является применение свободных реваскуляризированных лоскутов, но при этом возрастает время хирургического вмешательства и реабилитации. На послеоперационный результат также влияет объем пересаженной ткани, что при больших дефектах делает операции с использованием свободных реваскуляризированных лоскутов менее предсказуемыми.

#### Заключение

Быстрое медицинское прототипирование позволяет изготавливать индивидуализированные имплантаты или хирургические шаблоны, значительно улучшающие результаты лечения [8–10]. Однако данная технология является дорогостоящей и занимает много времени, что ограничивает ее клиническое применение. Выполнение же только виртуального моделирования ограничено выпукло-вогнутой структурой данной области. Таким образом, следует заключить, что дальнейшая разработка методов предоперационного виртуального планирования позволит в значительной степени улучшить результаты хирургической реконструкции скулоорбитальной области и сделать данный метод широко применимым в клинической практике.

## Л И Т Е Р А Т У Р А / R E F E R E N C E S

1. Mennie J.C., Reid R., Cowie F., Hilmi O. Ewing's sarcoma of the zygomatic arch presenting in a 69-year old: an unusual case report. *Case Rep Otolaryngol* 2011;2011:484976.
2. Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *Proceedings of the New York Pathological Society, 1921:17–24. Clin Orthop Relat Res* 2006;450:25–7.
3. Shah N., Roychoudhury A., Sarkar C. Primitive neuroectodermal tumor of maxilla in an adult. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;80(6):683–6.
4. Sun G., Li Z., Li J., Wang C. Peripheral primitive neuroectodermal tumour of the maxilla. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007;45(3):226–7.
5. Cotterill S.J., Ahrens S., Paulussen M. et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 2000;18(17):3108–14.
6. Jia Y.L., Bishwo P.S., Nie X., Zhang H.D. A maxillary sinus tumor in an adolescent girl. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2012;114(6):683–8.
7. El-Khayat B., Eley K.A., Shah K.A., Watt-Smith S.R. Ewings sarcoma of the zygoma reconstructed with a gold prosthesis: a rare tumor and unique reconstruction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010;109(1):e5–10.
8. Benazzi S., Senck S. Comparing 3-dimensional virtual methods for reconstruction in craniomaxillofacial surgery. *J Oral Maxillofac Surg* 2011;69(4):1184–94.
9. Xia J.J., Gateno J., Teichgraeber J.F. A new paradigm for complex midface reconstruction: a reversed approach. *J Oral Maxillofac Surg* 2009;67(3):693–703.
10. Herlin C., Koppe M., Béziat J.L., Gleizal A. Rapid prototyping in craniofacial surgery: using a positioning guide after zygomatic osteotomy – a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 2011;39(5):376–9.