

В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.К. Егиазарян

Научно-практический центр медицинской помощи детям, Москва, Российская Федерация

Особенности хирургического лечения нейрофиброматоза I типа и перспективы консервативной терапии

Актуальность. Нейрофиброматоз I типа (НФИ) является наследственным системным заболеванием недифференцированной нервной ткани. Наследуется по аутосомно-доминантному типу (локус генов, поломка которых приводит к развитию НФИ, располагается на длинном плече 17-й хромосомы [17q11.2]).

Составляет 40% всех аутосомно-доминантных заболеваний, с полной пенетрацией; в 50% случаев заболевание является наследственным, в остальных 50% — результатом спонтанной мутации.

Цель исследования: улучшение методов лечения и качества жизни больных с нейрофиброматозом I типа.

Пациенты и методы. Под нашим наблюдением находилось 18 детей в возрасте от 1 мес до 17 лет с нейрофиброматозом I типа. Основным методом лечения НФИ является хирургический.

Результаты. Если одиночные образования спинальных нейрофибром успешно удаляются без осложнений, то при наличии множественных нейрофибром пациенты оперируются неоднократно. При плексиформных нейрофибромах эффективность удаления ограничивается их глубоким прорастанием в нервные сплетения, окружающие ткани и имеет риск послеоперационного рецидива и озлокачествления. При больших нейрофибромах, даже после полного их удаления, приходится производить ряд корригирующих операций на лице, направленных на воссоздание приемлемых эстетических форм лица. Особую трудность представляет удаление нейрофиброматозной ткани из глубоких отделов лица (крылонебные ямки, подвисочные области, глазницы) и шеи: при выборе операции следует учитывать, что радикальность оперативного

вмешательства не всегда выполняется одноэтапно. Если есть поражение век, опорно-нервно-мышечного аппарата глаза, глазницы, необходимо начинать оперативное вмешательство с удаления нейрофиброматозной ткани из глазниц; экстракраниальным либо интракраниальным доступом или их сочетанием с учетом анатомических образований. Вторым этапом выполняется удаление опухоли с век, стараясь не нарушать опорно-мышечный аппарат глаза.

Заключение. Анализ результатов, полученных при различных видах нейрофиброматоза, и исследование морфологической картины удаленных опухолей показали, что трактовка исходов у больных с различными видами нейрофибром не может быть одинаково успешной, поэтому говорить о благоприятном исходе вообще не приходится, так как опасность рецидива исключить нельзя. За 2012–2014 гг. нами наблюдались 18 прооперированных пациентов, из них 5 — повторно, у 3 отмечалось продолжение роста, у 2 — рецидив опухоли. Частые ранние рецидивы НФИ наблюдались в возрасте от 3 до 6 лет.

Н.В. Иванова

Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии Российского онкологического научного центра им. Н.Н. Блохина, Москва, Российская Федерация

Плоскоклеточный рак дна полости рта у мальчика в возрасте 11 лет. Описание клинического случая

Актуальность. Среди эпителиальных опухолей у детей рак полости рта — редкая патология. В литературе встречаются лишь единичные случаи описания плоскоклеточного рака языка, слизистой оболочки щек, дна полости рта у пациентов детского возраста. По данным проведенных исследований в Европе и США, уровень заболевания раком полости рта у лиц моложе 40 лет составляет 3,9–10,7%.

Цель исследования: описание клинического случая.

Пациенты и методы. В НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» мы наблюдали мальчика в возрасте 11 лет с диагнозом плоскоклеточного ороговеающего рака дна полости рта со стадией процесса T4bN2bM0. Диагноз подтвержден данными иммуногистохимического исследования.

Результаты. Проведена химиолучевая терапия [5 курсов полихимиотерапии и лучевая терапия на первичную опухоль (разовая очаговая доза (РОД) 2,4 Гр, суммарная очаговая доза (СОД) 55,2 Гр) и лимфатические узлы шеи в дозе 40,8 Гр слева и 45,6 Гр справа] и операция по удалению опухоли дна полости рта с субтотальной резекцией языка, сегментарной резекцией нижней челюсти.

Выполнены замещение костно-мышечного дефекта малоберцовым трансплантатом на микрососудистых анастомозах, фасциально-футлярное иссечение клетчатки шеи справа. Пациент находится под наблюдением в НИИ ДОГ; по результатам проводимых контрольных обследований признаков рецидива заболевания за период с 22.07.2013 по 22.01.2014 не выявлено.

Заключение. Случай документально подтвержденного рака полости рта у детей носят описательный характер, и в литературе представлены единичными сообщениями. Пациенты молодого возраста, страдающие плоскоклеточным раком полости рта, представляют неоднородную группу, в которой можно выделить в отдельную когорту лиц с системными заболеваниями, на фоне которых и возник рак; пациентов, инфицированных вирусом папилломы человека, а также группу с генетическими трансформациями. Малое количество наблюдений не позволяют однозначно высказаться относительно прогноза и результатов лечения. Требуется дальнейшее изучение и накопление данных об этих пациентах, что позволит выявить факторы прогноза и оптимизировать терапию.