

doi: 10.17116/neiro2016803106-113

## Эпидемиология, диагностика, клиническая симптоматика и классификация первичных злокачественных опухолей, поражающих основание черепа

К.м.н. Д.С. СПИРИН<sup>1</sup>, д.м.н. Г.А. КОБЯКОВ<sup>1</sup>, д.м.н., проф. В.А. ЧЕРЕКАЕВ<sup>1</sup>, В.В. НАЗАРОВ<sup>1</sup>,  
к.м.н. А.Б. КАДАШЕВА<sup>1</sup>, Е.Р. ВЕТЛОВА<sup>1</sup>, К.В. ГОРДОН<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» (дир. — акад. РАН А.А. Потапов) Минздрава России, Москва, Россия; <sup>2</sup>МРНЦ им. А.Ф. Цыба — филиал ФГБУ «НМИРЦ» Минздрава России, Москва, Россия

В обзоре литературы представлена современная информация по распространенности, встречаемости, клиническим проявлениям, диагностике и классификации первичных злокачественных опухолей, поражающих основание черепа (ПЗООЧ). В структуре общей онкологической заболеваемости злокачественные опухоли головы и шеи составляют 5% всех ежегодных смертей от рака в США, они — одни из пяти самых встречаемых групп опухолей у мужчин во всем мире. Чаше всего эти опухоли возникают на шестой декаде жизни, и в 2 раза чаще у мужчин, чем у женщин. В России по состоянию на 2012 г. заболеваемость ПЗООЧ составила 0,62% от всех впервые выявленных злокачественных опухолей и насчитывает 0,66 случая на 100 000 населения, значительно превышая общемировой уровень (0,44 на 100 000).

Среди всех злокачественных опухолей основания черепа примерно половина имеет эпителиальную природу и поражает передние отделы основания черепа. Наиболее частыми гистологическими вариантами являются плоскоклеточный рак, аденокарцинома и неходжкинская В-клеточная лимфома.

Лечение опухолей, поражающих основание черепа, является междисциплинарной проблемой и входит в сферу интересов отоларингологов, стоматологов, офтальмологов, нейрохирургов, пластических хирургов, радиологов, химиотерапевтов. На начальном этапе обследования наиболее важными для верификации, определения стадийности и выработки правильной тактики лечения онкологического процесса являются: физикальный и эндоскопические осмотры; эндоскопическая трансназальная биопсия опухоли; КТ и МРТ; ПЭТ/КТ (позитронно-эмиссионная томография с компьютерной томографией); УЗИ. В обзоре приведены критерии стадийности по системе TNM для злокачественных опухолей полости носа и околоносовых пазух в соответствии с 7-й версией TNM рекомендаций Американского объединенного комитета по раку (AJCC). В зависимости от локализации (опухоли верхнечелюстной пазухи, полости носа или лабиринта решетчатых костей) и гистологической структуры опухоли стадирование по классификации TNM различается и соответственно изменяются тактика комплексного лечения и группа прогноза.

**Ключевые слова:** основание черепа, онкология, злокачественная опухоль, распространенность, диагностика.

## Epidemiology, diagnosis, clinical symptoms, and classification of malignant primary skull base tumors

D.S. SPIRIN<sup>1</sup>, G.L. KOBAYAKOV<sup>1</sup>, V.A. CHEREKAEV<sup>1</sup>, V.V. NAZAROV<sup>1</sup>, A.B. KADASHOVA<sup>1</sup>, E.R. VETLOVA<sup>1</sup>,  
K.V. GORDON<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Burdenko Neurosurgical Institute, Moscow, Russia; <sup>2</sup>A.F. Tsyb Medical Radiology Research Center — Branch of National Medical Radiology Research Center of Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia

A review of literature presents up-to-date information on the prevalence, incidence, clinical manifestations, diagnosis, and classification of malignant primary skull base tumors (MPSBTs). In the structure of total cancer incidence, malignant head and neck tumors account for 5% of all annual cancer deaths in the USA and are among the 5 most common groups of tumors in males worldwide. These tumors develop most often in the sixth decade of life, occurring 2 times more often in males than in females. In Russia, the MPSBT incidence (as of 2012) was 0.62% out of all newly diagnosed malignant tumors. The incidence rate amounts to 0.66 per 100 000 population and is significantly higher than the global rate (0.44 per 100 000). About half of all malignant skull base tumors have the epithelial nature and affect the anterior parts of the skull base. The most frequent histological types of malignant skull base tumors are squamous cell carcinoma, adenocarcinoma, and non-Hodgkin's B cell lymphoma. Treatment of skull base tumors is an interdisciplinary problem and the area of interest of otolaryngologists, dentists, ophthalmologists, neurosurgeons, plastic surgeons, radiologists, and chemotherapists. Physical and endoscopic examinations, endoscopic transnasal biopsy, CT, MRI, PET/CT, and ultrasound are typically used for verification of the diagnosis, tumor staging, and selection of the treatment approach. The review describes the criteria for TNM staging of malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses in accordance with the 7th version of the TNM recommendations of the American Joint Committee on Cancer (AJCC). The TNM-based staging depends on the location (maxillary sinus, nasal cavity, or ethmoid labyrinth) and histological structure of the tumor, which, in turn, determines the tactics of comprehensive treatment and a prognosis group.

**Keywords:** skull base, oncology, malignant tumor, prevalence, diagnosis.

## Эпидемиология

В структуре общей онкологической заболеваемости злокачественные опухоли головы и шеи составляют 5% всех ежегодных смертей от рака в США. Эти злокачественные опухоли входят в список пяти самых встречаемых опухолей у мужчин во всем мире и занимают 6—7-е место по распространенности среди всех злокачественных новообразований [1]. По данным литературы, при адекватном комплексном лечении 5-летняя выживаемость больных с раком головы и шеи составляет 80%. Средний возраст при диагностировании плоскоклеточного рака головы и шеи составляет примерно 60 лет, однако частота заболевания людей среднего возраста (моложе 45 лет) начинает возрастать, что, вероятно, связано с распространением вируса папилломы человека (ВПЧ) [2].

Публикации, посвященные опухолям головы и шеи, распространяющимся на основание черепа, малочисленны [3]. Следует отметить, что опухоли основания черепа многообразны по морфологической структуре и локализации. Чаще всего встречаются эпителиальные раки, исходящие из околоносовых пазух, при этом их трудно дифференцировать с опухолями верхних отделов носоглотки. Морфологически эти новообразования могут быть очень близки, но между ними имеются принципиальные различия в лечении и исходах заболевания. Кроме того, в области головы и шеи могут встречаться опухоли, исходящие из костной и хрящевой ткани. Как правило, эти опухоли злокачественны и способны к метастазированию.

Опухоли могут проникать интракраниально, разрушая кости основания черепа или распространяясь через естественные отверстия (перинеурально), поражая несколько анатомических зон, при этом нередко страдают функционально важные структуры основания черепа. Распространение опухоли на наружное основание, область подвисочной и крылонебной ямок, глазницу в сочетании с интракраниальным ростом требует согласованных действий онкологов и нейрохирургов, а также радиологов и химиотерапевтов [4].

Среди всех злокачественных опухолей, поражающих основание черепа, примерно половина имеет эпителиальную природу и поражает передние отделы основания черепа [5]. Подавляющее большинство этих опухолей развиваются из слизистой оболочки полости носа и околоносовых пазух.

Злокачественные опухоли околоносовых пазух, поражающие основание черепа, составляют 0,2% от всех злокачественных опухолей и 3—5% от злокачественных новообразований, поражающих верхние дыхательные пути. Наиболее частым источником этих опухолей является верхнечелюстная пазуха и слизистая оболочка полости носа. Чаще всего они возникают на шестой декаде жизни, и у мужчин в 2 раза чаще, чем у женщин. По последним данным, у мужчин наблюдается рост заболеваемости [6], который, помимо ВПЧ, обусловлен другими канцерогенными факторами. Так, формальдегид достоверно повышает риск развития плоскоклеточного рака и аденокарциномы. Иприт, асбест, никель и радий вызывают развитие плоскоклеточного рака, а древесная пыль и работы с кожей предрасполагают к развитию аденокарциномы [7]. Доказанным является влияние ВПЧ на малигнизацию процесса при инвертированной папилломе и плоскоклеточном раке [8]. Известно также, что ВПЧ-индуцированный плоскоклеточный рак околоносовых пазух

имеет лучший прогноз по сравнению с другими формами [9].

В России по состоянию на 2012 г. заболеваемость злокачественными опухолями полости носа, околоносовых пазух, носоглотки и среднего уха составляет 0,54% от всех впервые выявленных злокачественных опухолей. Заболеваемость мужчин в 2 раза превышает заболеваемость женщин, общая заболеваемость составляет 0,66 случая на 100 000 населения, значительно превышая общемировой уровень (0,44 на 100 000) [10].

В 46% случаев источником опухолей является полость носа, в 33% — верхнечелюстная пазуха, другие локализации составляют 20%. Самые распространенные гистологические варианты: плоскоклеточный рак — 42%; неходжкинская В-клеточная лимфома — 11%; аденокарцинома — 10%. При исходном росте опухоли в полости носа быстрое появление симптомов обструкции дыхательных путей позволяет раньше установить диагноз, что отражается в статистике распределения по классификации TNM. Так, встречаемость T1 и T4 опухолей полости носа составляет 44,9 и 22,5% соответственно. Опухоли околоносовых пазух длительно растут бессимптомно, поэтому чаще обнаруживаются на поздних стадиях: встречаемость T1 и T4 опухолей околоносовых пазух составляет 10 и 55% соответственно. Та же закономерность прослеживается и в отношении стадий заболевания: опухоли полости носа IV стадии составляют 21%, в то время как опухоли IV стадии околоносовых пазух составляют в среднем 52%. При установлении диагноза опухоль часто не имеет регионарных и отдаленных метастазов. Так, регионарное метастазирование отмечается в среднем в 20% случаев, а отдаленное — лишь в 10%. Общая 5-летняя выживаемость на фоне комплексного лечения при злокачественных опухолях полости носа и околоносовых пазух составляет 55,8%. Она выше при опухолях полости носа (68%), чем при опухолях околоносовых пазух (от 42 до 48%). Наиболее благоприятным гистологическим вариантом с точки зрения общей 5-летней выживаемости среди наиболее распространенных эпителиальных опухолей является аденокарцинома (63,7%), затем следуют плоскоклеточный рак (53%) и все остальные эпителиальные опухоли (37,8%) [11].

В настоящее время, по данным Национального института здоровья США, проводится более 900 активных клинических исследований по злокачественным новообразованиям указанной локализации, однако какого-то однозначного алгоритма диагностики и лечения не разработано, например, больные раком основной пазухи из подавляющего большинства таких исследований исключаются.

В нашей стране также нет единых подходов к лечению данной патологии, объем и качество медицинской помощи во многом зависят от принятых правил в клинике, где больной получает лечение. Традиционно больные с выраженным интрадуральным распространением процесса и наличием признаков внутримозговой гипертензии считаются неоперабельными и направляются на паллиативную терапию, учет больных с данной патологией не ведется. Несмотря на современное развитие информационных технологий, следует указать на отсутствие сайта, посвященного данной проблеме, для информирования, обучения, общения между специалистами и квалифицированных ответов на вопросы пациентов.

В период с 2000 по 2015 г. в России было выполнено 9 научных исследований по данной проблеме: 3 исследова-

ния — в НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко [12–14]; 2 работы — в Российском онкологическом научном центре им. Н.Н. Блохина (Москва) [15, 16]; по одной работе в Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А.Л. Поленова (Санкт-Петербург) [17], Северном государственном медицинском университете (Архангельск) [18], Медицинском радиологическом научном центре РАМН (Обнинск) [19], Институте повышения квалификации ФМБА (Москва) [20].

В этих работах были затронуты преимущественно хирургические аспекты лечения больных со злокачественными опухолями основания черепа, а также вопросы химиотерапии и лучевой терапии опухолей без интракраниального роста.

### **Нозологические формы первичных злокачественных опухолей, поражающих основание черепа**

Первичные злокачественные опухоли, поражающие основание черепа (ПЗООЧ), являются гетерогенной группой опухолей, что обусловлено широким разнообразием тканей, локализующихся в этой анатомически сложной области. При интракраниальной инвазии опухоли пациенту необходима, в дополнение к онкологической, нейрохирургическая помощь, которая в ряде случаев носит экстренный характер при наличии признаков внутричерепной гипертензии и вклинения. Переход в плоскоклеточную форму рака органов головы и шеи является финальной точкой процесса изменения тканей эпителия из нормального состояния в гиперплазию, дисплазию, карциному *in situ* и, наконец, инвазивную карциному [21]. Появляющиеся частичные повреждения хромосом ассоциированы с различными стадиями развития опухоли. Основные генетические изменения, включая потерю гетерозиготности определенных хромосом (3p14, 9p21, 17p13, 8p, 11q, 13q, 14Q, 6p, 4q27 и 10q23) и увеличение экспрессии, удаление, усиление регулирования или снижение регулирования некоторых онкогенов или опухолевых супрессоров, в том числе рецептора эндотелиального фактора роста (EGFR), p53, Rb, p65, циклооксигеназы 2 (ЦОГ-2), p16, циклина D1 и фосфатазы, гомолога ангиотензина (PTEN), являются характерными для каждой из патологических стадий данного заболевания [21].

Основные гистологические группы первичных синоназальных злокачественных опухолей отличаются выраженным разнообразием и описаны в классификации ВОЗ [22].

1. Эпителиальные опухоли
  - Плоскоклеточный рак (карцинома)
  - Аденокарцинома
  - Опухоли слюнных желез
  - Синоназальная недифференцированная карцинома (sinonasalis undifferent carcinoma, SNUC)
2. Нейроэктодермальные опухоли
  - Эстезионейробластома
  - Меланома
3. Нейроэндокринные опухоли
  - Синоназальная нейроэндокринная карцинома (sinonasalis neuroendocrine carcinoma — SNEC)
4. Злокачественные опухоли нервов
  - Злокачественная опухоль оболочки периферического нерва
5. Костные и хондронидные саркомы

6. Мякотканые саркомы
7. Гематогенные и лимфогенные опухоли
8. Герминативноклеточные опухоли

### **Клиника онкологического процесса в области основания черепа**

Идентификация и адекватная стратегия в отношении ПЗООЧ — важные аспекты, которые оказывают основное влияние на исходы заболевания, в частности на показатели выживаемости [23]. Так как стадия (степень) болезни является самым важным прогностическим фактором в лечении рака основания черепа, ранняя идентификация и соответственно лечение небольших опухолей на начальных стадиях коррелируют с лучшим прогнозом выживания. Неврологическая симптоматика обусловлена топографическим расположением опухоли основания черепа и в основном проявляется синдромами поражения I–VI черепных нервов.

Н. Greenberg и соавт. [24] выделили несколько синдромов в соответствии с клинко-неврологической симптоматикой. Так, прорастание опухоли в глазницу клинически проявляется орбитальным синдромом [25], при расположении опухоли в средней черепной ямке — сельлярным, парасельлярным синдромами, синдромами поражения пирамиды височной кости и гассерова узла. Кроме этого, происходит прорастание опухоли в полость носа и околоносовые пазухи. Злокачественные опухоли, растущие из слизистой оболочки полости носа, вызывают длительную одностороннюю заложенность носа, дисфонию, эпизоды носовых кровотечений. Локальные цефалгия, нарушение функции первичных обонятельных структур (гипо- или anosmia) также характерны для данных опухолей. Хронический односторонний серозный средний отит может быть следствием злокачественной опухоли носоглотки, блокирующей евстахиеву трубу. Опухоли, поражающие верхнечелюстную пазуху, могут проявляться потерей зубов и тризмом. Опухоли, растущие из слизистой оболочки околоносовых пазух, вызывают симптоматику, схожую с хроническим синуситом. При прорастании опухоли в глазницу могут появляться диплопия, птоз, экзофтальм, глазодвигательные нарушения. При поражении слезного аппарата возникают сухость склер и трофические нарушения глаза. При компрессии зрительного нерва в его канале возникает снижение остроты зрения и выпадение полей зрения [26]. При распространении опухоли в область верхней глазничной щели и передние отделы кавернозного синуса возникают гипестезия лица и глазодвигательные нарушения. При разрушении основания передней черепной ямки и инвазии в основание лобных долей возникают когнитивно-мнестические нарушения, личностные расстройства, признаки внутричерепной гипертензии [27, 28].

При КТ и эндоскопическом осмотре полости носа могут быть выявлены односторонние полиповидные образования. Такие больные наблюдаются долгое время у отоларингологов, стоматологов и офтальмологов, пока затяжной характер заболевания или появление неврологических симптомов не потребуют выполнения КТ, МРТ и консультации нейрохирурга и онколога. Раннее выполнение аксиальной КТ и эндоскопическая трансназальная биопсия образования, подозрительного на злокачественную опухоль, являются залогом ранней диагностики и успешного лечения ПЗООЧ. Быстрая прогрессия симпто-

мов может указывать на злокачественный характер процесса. Наличие в анамнезе злокачественной опухоли других систем и органов позволяет определить возможный метастатический характер. В остальных случаях стоит заподозрить первичный характер опухоли. При дефиците массы тела и быстром его нарастании стоит заподозрить злокачественный характер процесса. Пальпация шейных, надключичных и подмышечных лимфоузлов может указать на наличие регионарного метастазирования [29].

### Обследование пациентов

При подозрении на наличие опухоли после физического осмотра больные направляются на МРТ и КТ головного мозга с контрастным усилением. Данные виды нейровизуализации позволяют определить наличие и распространенность опухолевого поражения, выявить признаки внутричерепной гипертензии и прорастания опухоли твердой мозговой оболочки и мозговой ткани, предположить гистологический диагноз и возможность эндоскопической биопсии.

Следующим этапом проводится гистологическая верификация процесса. Наличие доступной части опухоли в области нижнего и среднего носовых ходов позволяет провести биопсию под местным обезболиванием. При расположении опухоли в околоносовых пазухах, области верхнего носового хода, структурах решетчатой кости возникает необходимость в проведении биопсии под наркозом. Гистологический диагноз в некоторых ситуациях сразу указывает на первичный или метастатический характер опухоли. Так, эстезионейробластома является первичной злокачественной опухолью обонятельного эпителия, а нахождение в образцах клеток рака почки указывает на метастатический характер поражения. В других случаях, например при плоскоклеточном раке, первичный очаг может находиться как в месте взятия биопсии, так и иметь иную локализацию, располагаясь в других органах. В последнее время иммуногистохимическое исследование помогает определить первичный очаг.

Во всех случаях при подтверждении злокачественного характера опухоли показано онкологическое обследование для выявления первичного очага (при наличии) и поиска регионарных и отдаленных метастазов [16, 30, 31]. УЗИ лимфатических узлов шеи и надключичной области необходимо для определения стадии заболевания и выработки правильной тактики лечения. При обнаружении увеличенных лимфоузлов необходимо провести одномоментную биопсию под ультразвуковым наведением.

Необходимо отметить, что поиск регионарных метастазов является обязательным только в случае эпителиального характера злокачественной опухоли. Для костной или мягкотканной саркомы регионарное метастазирование нетипично и встречается крайне редко. В связи с этим обследование регионарных лимфоузлов у таких больных проводят только в случае их увеличения, выявленном при физикальном осмотре [31]. При обнаружении метастазов в лимфатических узлах шеи необходимо выполнение МРТ шеи с контрастом. В рамках определения отдаленных метастазов показано выполнение УЗИ внутренних органов и органов малого таза, а также КТ органов грудной клетки. Нужно отметить, что в случае костных и мягкотканых сарком обязательно лишь КТ легких, так как метастазирование в другие органы нехарактерно.

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) всего тела с глюкозой является высокочувствительным и специфичным — до 90% методом выявления возможных метастазов в лимфатических узлах, костях скелета и внутренних органах и определения стадийности поражения. ПЭТ также способствует обнаружению скрытого локального первичного заболевания. В связи с высокой стоимостью и малой распространенностью метода в России в нашем алгоритме диагностики ПЭТ является опцией.

Таким образом, обследование при ПЗООЧ должно быть представлено как минимум следующими исследованиями:

- сбор анамнеза;
- физикальный осмотр;
- эндоскопическое ЛОР-обследование (если необходимо);
- МРТ и КТ головы с контрастом;
- стоматологическое обследование;
- УЗИ лимфатических узлов шеи и надключичного пространства;
- биопсия лимфатического узла, если он больше 3 см в диаметре;
- МРТ шеи, если выявлен метастаз в лимфатическом узле шеи;
- КТ органов грудной клетки;
- ПЭТ-КТ с глюкозой.

### Принципы определения стадии передних отделов основания черепа

Первая классификация опухолей передних отделов основания черепа разделяла опухоли по отношению к линии Онгрена (от угла нижней челюсти к медиальному углу ипсилатерального глаза). Опухоли, располагавшиеся ниже этой линии, считались резектабельными [32].

Современные критерии стадийности по системе TNM для злокачественных опухолей, возникающих в верхних воздухоносных путях, околоносовых пазухах и слюнных железах, были разработаны Американским объ-

### Анатомические стадии и группы прогноза

Стадия 0	T	N	M
Стадия I	T1	N0	M0
Стадия II	T2	N0	M0
Стадия III	T3	N0	M0
	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N1	M0
Стадия IVA	T4a	N0	M0
	T4a	N1	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
	T3	N2	M0
	T4a	N2	M0
Стадия IVB	T4b	Любая N	M0
	Любая T	N3	M0
Стадия IVC	Любая T	Любая N	M1



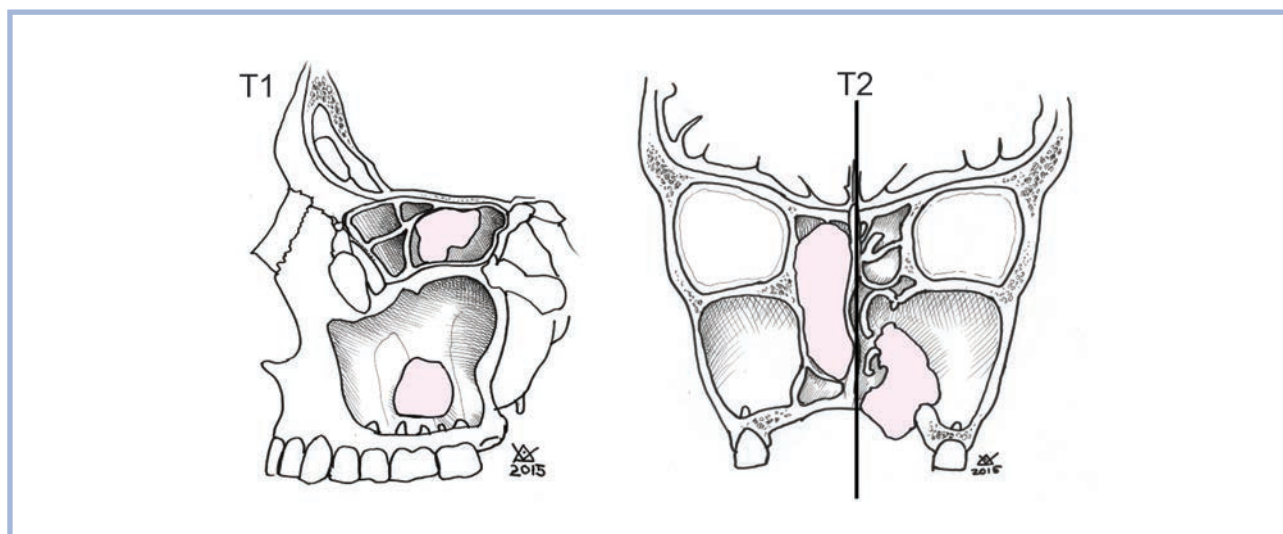


Рис. 1. Схематичное представление распространенности опухолей околоносовых пазух и полости носа (T1 и T2, классификация TNM, 10-я версия).

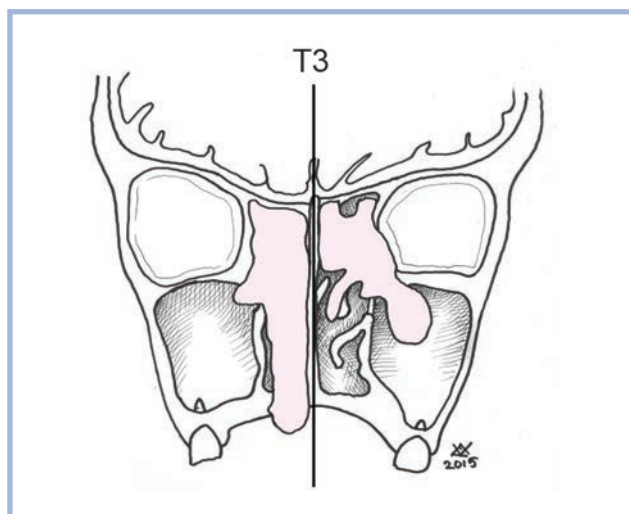


Рис. 2. Схематичное представление распространенности опухолей околоносовых пазух и полости носа (T3, классификация TNM, 10-я версия).

единым комитетом по раку (AJCC) [31]. Критерии регулярно пересматриваются и модифицируются. На сегодняшний день самой актуальной является 7-я версия TNM 2010 г. Группы стадий, используемые для рака головы и шеи, основаны на обозначениях: Т (первичная опухоль), N (регионарный лимфоузел) и М (отдаленный метастаз).

Из-за изменений в росте, поведении и прогнозе рака головы и шеи, локализации и распространения существуют различия в критериях стадийности для каждой анатомической локализации и гистологической структуры, соответственно этому будет меняться тактика комплексного лечения.

Для опухолей, развивающихся из верхнечелюстной пазухи, полости носа и лабиринта решетчатых костей, предложены следующие принципы стадирования:

#### Первичная опухоль (Т)

**ТХ** — первичная опухоль не может быть оценена.

**Т0** — нет признаков первичной опухоли.

**Tis** — рак *in situ*.

#### Верхнечелюстная пазуха

**T1** — опухоль ограничена слизистой оболочкой без разрушения кости.

**T2** — опухоль, вызывающая разрушение кости, с распространением в твердое небо и/или средний носовой ход за исключением распространения за пределы задней стенки верхнечелюстной пазухи и крыльев основной кости (рис. 1).

**T3** — опухоль, поражающая любое из следующих образований: заднюю стенку верхнечелюстной пазухи, подкожные мягкие ткани, нижнюю или медиальную стенки глазницы, крыловидную ямку, лабиринт решетчатых костей (рис. 2).

**T4a** — умеренно местнораспространенная опухоль.

Опухоль поражает передний орбитальный комплекс, кожу щеки, крылья основной кости, подвисочную ямку, продырявленную пластинку, основную пазуху или лабиринт решетчатых костей.

**T4b** — выраженно местнораспространенная опухоль.

Опухоль, поражающая любое из следующих образований: крышу орбиты, твердую мозговую оболочку, мозговую ткань, среднюю черепную ямку, черепные нервы, кроме верхнечелюстного нерва, носоглотку или скат.

#### Полость носа и лабиринт решетчатой кости

**T1** — односторонняя опухоль, ограниченная лабиринтом решетчатой кости с/без поражения костных структур.

**T2** — опухоль, поражающая лабиринт решетчатой кости и полость носа с/без поражения костных структур.

**T3** — опухоль поражает медиальную или нижнюю стенки глазницы, кожу щеки, крылья основной кости, верхнечелюстную пазуху, небо или продырявленную пластинку (рис. 3).

**T4a** — умеренно местнораспространенная опухоль. Опухоль, поражающая любое из следующих образований: передний орбитальный комплекс, кожу носа или щеки, переднюю черепную ямку, крылья основной кости, основную или верхнечелюстную пазуху.

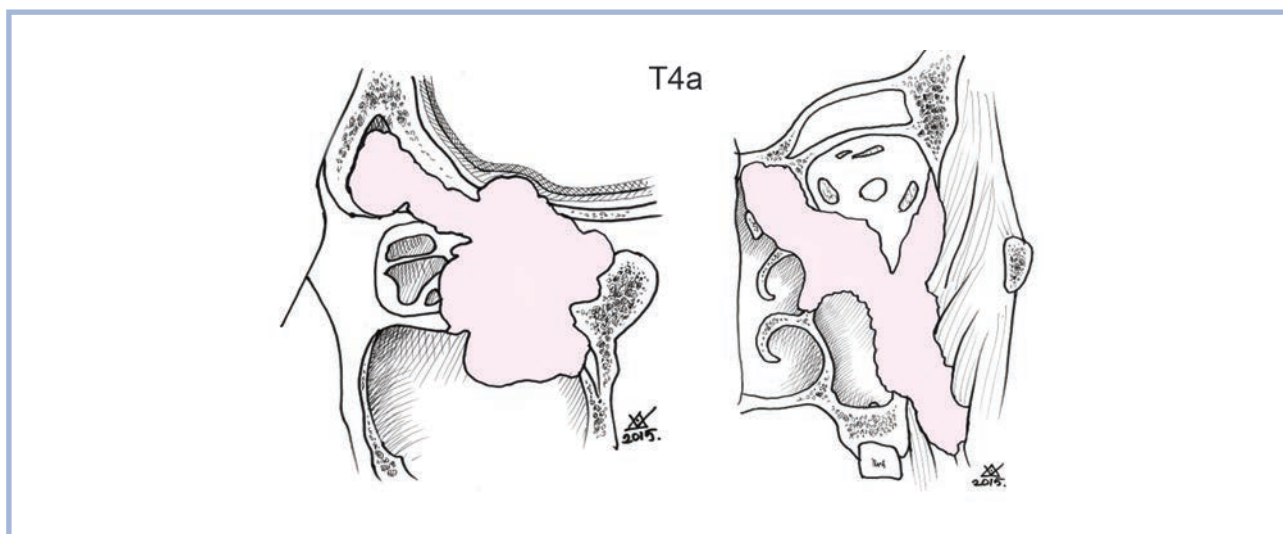


Рис. 3. Схематичное представление распространенности опухолей околоносовых пазух и полости носа (T4a, классификация TNM, 10-я версия).

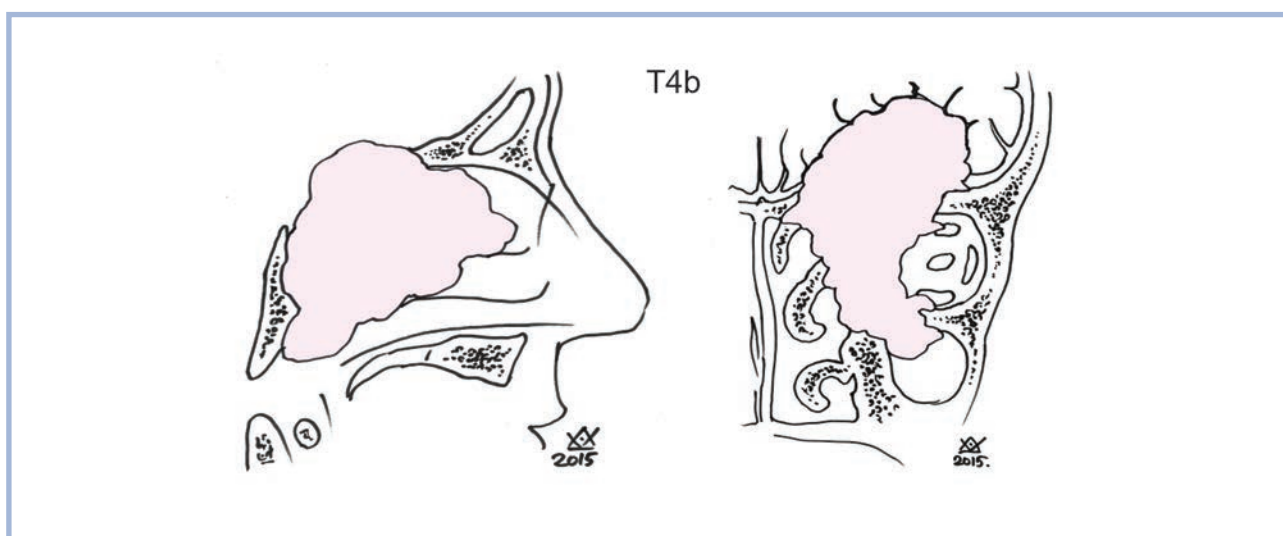


Рис. 4. Схематичное представление распространенности опухолей околоносовых пазух и полости носа (T4b, классификация TNM, 10-я версия).

**T4b** — выраженно местнораспространенная опухоль. Опухоль, поражающая любое из следующих образований: крышу орбиты, твердую мозговую оболочку, мозговую ткань, среднюю черепную ямку, черепные нервы, кроме верхнечелюстного нерва, носоглотку или скат (рис. 4).

#### Основные критерии для определения стадии по TNM для рака полости носа и околоносовых пазух

**NX** — регионарные лимфоузлы не могут быть оценены.

**N0** — отсутствие признаков метастазов в регионарные лимфатические узлы.

**N1** — метастаз в один ипсилатеральный лимфатический узел размером не более 3 см.

**N2a** — метастаз в один ипсилатеральный лимфатический узел размером более 3 см, но не более 6 см.

**N2b** — множественные метастазы в ипсилатеральные лимфоузлы не более 6 см.

**N2c** — двусторонние или контралатеральные множественные метастазы в лимфоузлы размером не более 6 см каждый.

**N3** — метастаз в лимфатический узел размером более 6 см (рис. 5).

#### Отдаленные метастазы (M)

**M0** — отдаленных метастазов не выявлено.

**M1** — отдаленные метастазы обнаружены.

#### Заключение

Лечение больных с ПЗОЧ требует междисциплинарного подхода к лечению с участием онкологов-хирургов, занимающихся опухолями головы и шеи, ЛОР-хирургов, нейрохирургов, в некоторых случаях — челюстно-лицевых и пластических хирургов, а также рентгено-

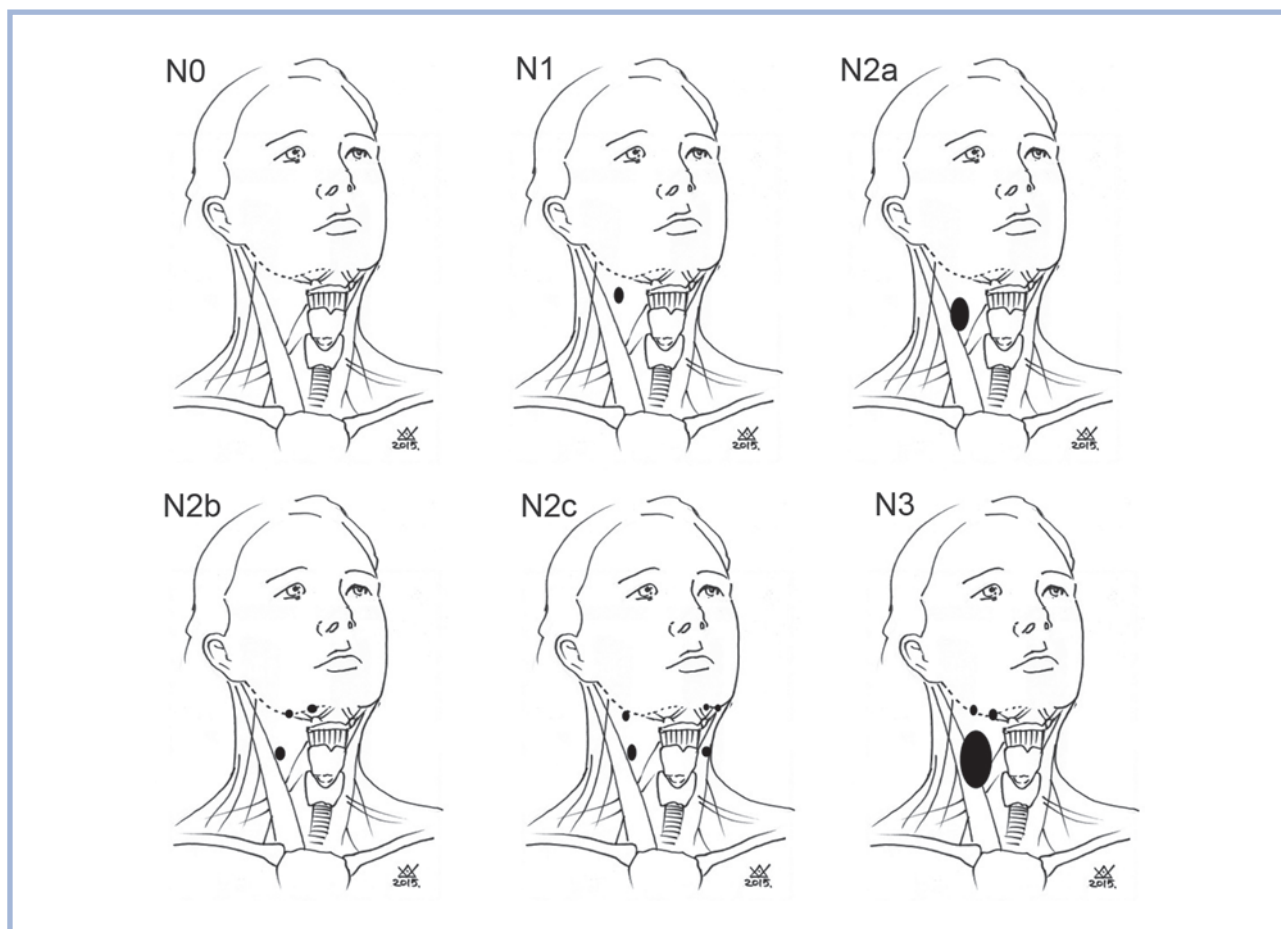


Рис. 5. Схематичное представление регионарного метастазирования опухолей околоносовых пазух и полости носа (N, классификация TNM, 10-я версия).

логов, радиологов, химиотерапевтов. В мире нет четких рекомендаций по лечению этой специфической группы больных, однако представленные в настоящем обзоре данные, демонстрирующие относительно высокие показатели выживаемости, подчеркивают актуальность усилий по выработке алгоритмов комплексного лечения больных с ПЗОЧ. Разработка оптимальной методики обследования и комплексного лечения больных со злокачественными опухолями основания черепа должна улучшить результаты хирургического лечения (повысить его

радикальность и уменьшить количество осложнений), а также улучшить исходы заболевания в целом, увеличив сроки безрецидивной выживаемости при комплексном лечении, позволит более широко внедрить различные методы лечения этих больных в нейрохирургическую практику и сократить время лечения и реабилитации, снизив показатели инвалидизации и улучшив функциональные исходы лечения.

**Конфликт интересов отсутствует.**

## ЛИТЕРАТУРА

- Shibuya K, Mathers C, Boschi-Pinto C, Lopez A, Murray C. Global and regional estimates of cancer mortality and incidence by site: II. Results for the global burden of disease 2000. *BMC Cancer*. 2002;2:1:37. doi:10.1186/1471-2407-2-37
- Решетов И.В., Старинский В.В., Петрова Г.В., Голубцов А.К., Севрюков Ф.Е. Опухоли головы и шеи в РФ, состояние и перспективы диагностики, лечения и реабилитации. *Вопросы онкологии*. 2013;59:3:512.
- Черкаев В.А., Кадашева А.Б., Гольбин Д.А., Белов А.И., Козлов А.В., Решетов И.В., Spallone A, Ласунин Н.В., Спирин Д.С. Хирургия опухолей основания черепа, распространяющихся в глазницу, околоносовые пазухи, полость носа, крылонебную и подвисочную ямки: принципы лечения отдельных видов новообразований. *Вопросы нейрохирургии*. 2014;78:2:12-21.
- Решетов И.В., Lefebvre JL, Старинский В.В. Опыт проведения акции ранней диагностики опухолей органов головы и шеи. Голова и шея. Российское издание. *Журнал общероссийской общественной организации «Федерация специалистов по лечению заболеваний головы и шеи»*. 2014;2:37-41.
- DeMonte F. Management Considerations for Malignant Tumors of the Skull Base. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2013;24:1:1-10. doi: 10.1016/j.nec.2012.08.003

6. Haerle S, Gullane P, Witterick I, Zweifel C, Gentili F. Sinonasal Carcinomas. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2013;24:1:39-49. doi: 10.1016/j.nec.2012.08.004
7. Luce D, Leclerc A, Bégin D, et al. Sinonasal cancer and occupational exposures: a pooled analysis of 12 case-control studies. *Cancer Causes and Control*. 2002;13:2:147-157. doi: 10.1023/a:1014350004255
8. Syrjänen K. HPV infections in benign and malignant sinonasal lesions. *J of Clinical Pathology*. 2003;56:3:174-181. doi: 10.1136/jcp.56.3.174
9. Alos L, Moyano S, Nadal A, et al. Human papillomaviruses are identified in a subgroup of sinonasal squamous cell carcinomas with favorable outcome. *Cancer*. 2009;115:12:2701-2709. doi: 10.1002/cncr.24309
10. Статистика злокачественных новообразований в России и странах СНГ в 2012 г. Под ред. Аксель Е.М., Давыдова М.И. М.: Издательская группа РОНЦ. 2014;226.
11. Dutta R, Dubal P, Svider P, Liu J, Baredes S, Eloy J. Sinonasal malignancies: A population-based analysis of site-specific incidence and survival. *The Laryngoscope*. 2015;125:11:2491-2497. doi: 10.1002/lary.25465
12. Зайцев А.М. Краниофациальные блок-резекции при злокачественных опухолях основания черепа. Техника, ближайшие и отдаленные результаты: Дис. ... канд. мед. наук. М. 2004.
13. Танияшин С.В. Хирургические аспекты лечения злокачественных опухолей, поражающих основание черепа: Дис. ... д-ра мед. наук. М. 2005.
14. Гаспарян Т.Г. Опухоли хондроида ряда краниофациального распространения. Клиника, диагностика, результаты лечения: Дис. ... канд. мед. наук. М. 2014.
15. Холтоев У.Т. Особенности клиники и лечения больных злокачественными опухолями верхней челюсти с прорастанием в орбиту: Дис. ... канд. мед. наук. М. 2006.
16. Мудунов А.М. Опухоли основания черепа. Клиника, диагностика, лечение: Дис. ... д-ра мед. наук. М. 2010.
17. Белов И.Ю. Хирургия опухолей крыловидно-небной и подвисочной ямок: Дис. ... канд. мед. наук. СПб. 2014.
18. Минкин А.У. Комплексная диагностика и лечение предраковых заболеваний и злокачественных опухолей верхней челюсти, полости носа и придаточных пазух: Дис. ... д-ра мед. наук. М. 2005.
19. Вдовина С.Н. Комбинированное лечение злокачественных новообразований полости носа и околоносовых пазух: Дис. ... канд. мед. наук. Обнинск. 2006.
20. Копачев Ю.Е. Комбинированное (химиолучевое) лечение больных раком носоглотки: Дис. ... канд. мед. наук. М. 2006.
21. Haddad R, Shin D. Recent Advances in Head and Neck Cancer. *New England J of Medicine*. 2008;359:11:1143-1154. doi: 10.1056/nejmra0707975
22. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, et al. *Pathology and genetics of head and neck tumors*. Lyon (France): IARC Press. 2005;430.
23. Mahalingappa Y, Khalil H. Sinonasal malignancy: presentation and outcomes. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2014;128:07:654-657. doi: 10.1017/s0022215114001066
24. Greenberg H, Deck M, Vikram B, Chu F, Posner J. Metastasis to the base of the skull clinical findings in 43 patients. *Neurology*. 1981;31:5: 530-530. doi: 10.1212/wnl.31.5.530
25. Sugawara T, Aoyagi M, Ogishima T, et al. Extended orbital exenteration for sinonasal malignancy with orbital apex extension: surgical technique and clinical analysis. *J of Neurosurgery*. 2015;123:1:52-58. doi: 10.3171/2014.9.jns.141256.
26. Chu Y, Liu HG, Yu ZK. Patterns and incidence of sinonasal malignancy with orbital invasion. *Chin Med J (Engl)*. 2012;125:9:1638-1642.
27. Степанян М.А., Черкаев В.А., Кадашева А.Б. Синдромы поражения основания черепа при метастазах. *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2013;5:8:64-76.
28. Голубев В.Л., Вейн А.М. *Неврологические синдромы*. М.: Эйдос Медиа. 2002;832.
29. Подвязников С.О., Пачес А.И., Таболиновская Т.Д., Кропотов М.А., Пустынский И.Н., Чойнзонов Е.Л., Новиков В.А., Мудунов А.М. Диагностика и лечение злокачественных опухолей полости носа и придаточных пазух. Клинические рекомендации. *Сибирский онкологический журнал*. 2011;6:10:90-96.
30. Bazarbachi A, Zelenetz AD. International adaptation and use of NCCN Guidelines. *J Natl Compr Canc Netw*. 2014;12:5S:838-841.
31. Compton CC, Byrd DR, Garcia-Aguilar J, Kurtzman S, Olawaiye A, Washington MK. AJCC Cancer Staging Atlas: A Companion to the Seventh Editions of the AJCC. *Cancer Staging Manual and Handbook*: Springer. 2012;637.
32. Ohngren G. Malignant Disease of the Upper Jaw: (Section of Laryngology and Section of Otology). *Proc R Soc Med*. 1936;29:11:1497-1514. doi: 10.1017/S0022215100043310
33. Edge S, Compton C. The American Joint Committee on Cancer: the 7th Edition of the AJCC Cancer Staging Manual and the Future of TNM. *Annals of Surgical Oncology*. 2010;17:6:1471-1474. doi: 10.1245/s10434-010-0985-4