

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КРАНИООРБИТАЛЬНОЙ ЛИПОФИБРОМЫ С ОДНОМОМЕНТНОЙ РЕКОНСТРУКЦИЕЙ ЛИЦЕВОГО СКЕЛЕТА У БОЛЬНОГО С ЮВЕНИЛЬНОЙ ГЛАУКОМОЙ

Геркул Ю. А.², Попов И. Б.², Гуляев Д. А.¹, Иванова Н. Е.¹

¹ «Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. А. Л. Поленова» – филиал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

² АО МСЧ «Нефтяник», г. Тюмень

A CASE OF SUCCESSFUL SURGICAL TREATMENT OF CRANIOORBITAL LIPOFIBROMA WITH ONE-TIME RECONSTRUCTION OF THE FACIAL SKELETON IN A PATIENT WITH JUVENILE GLAUCOMA

Gerkul Yu. A.², Popov I. B.², Gulyaev D. A.¹, Ivanova N. E.¹

¹ "Russian Research Neurosurgical Institute named after A. L. Polenov" – a branch of the Federal State Budgetary Institution "NMTs im. V. A. Almazov" Ministry of Health of Russia, St. Petersburg

² AO MSC "Neftyanik", Tyumen

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ: представить результат успешного хирургического лечения краниоорбитальной доброкачественной опухоли у пациента с ювенильной глаукомой и неоднократным рецидивом объемного образования в анамнезе. Проанализировать результаты выбранной тактики хирургического лечения и оценить катамнез данного пациента.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Ретроспективно проведен анализ хирургического лечения пациента 20 лет в АО МСЧ «Нефтяник» г. Тюмень. Операция заключалась в радикальном удалении рецидивной липофибром краниоорбитальной области справа с одномоментной реконструкцией (остеосинтезом) лицевого скелета динамическими титановыми пластинами, что позволило обеспечить пациенту безрецидивное течение заболевания и хороший функциональный результат. Для объективной оценки результата хирургического лечения и оценки качества жизни пациента проводилось нейро-психологическое тестирования. После выписки контрольные обследования пациента проходили с интервалом 3 месяцев.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Длительность безрецидивного наблюдения составила 5 лет, по данным обследования доказана правильность выбранной хирургической тактики и хороший функциональный результат реконструкции лицевого скелета что повысило уровень функционирования и уровень качества жизни пациента.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Клиническое наблюдение демонстрирует достаточно редкое сочетание двух нозологий ювенильной глаукомы и липофибром. Комбинированный (мультидисциплинарный) хирургический подход с использованием современных реконструктивных технологий демонстрирует радикальность хирургического лечения, что обеспечило безрецидивное течение заболевания и хороший функциональный результат в послеоперационном периоде.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: липофиброма, ювенильная глаукома, краниоорбитальная реконструкция.

OBJECTIVE: to present the result of successful surgical treatment of a cranio-orbital benign tumor in a patient with juvenile glaucoma with a history of multiple recurrence of a mass lesion. Analyze the results of the chosen tactics of surgical treatment and evaluate the follow-up history of this patient.

MATERIALS AND METHODS. A retrospective analysis of the surgical treatment of a 20-year-old patient in the OA «Neftyanik» medical unit in Tyumen was carried out. The operation consisted in radical removal of recurrent lipofibroma of the cranio-orbital region on the right with simultaneous reconstruction (osteosynthesis) of the facial skeleton with dynamic titanium plates, which allowed the patient to have a relapse-free course of the disease and a good functional result. After discharge, follow-up examinations of the patient were carried out at intervals of 6 months.

RESULTS. The duration of relapse-free follow-up was 5 years, according to the examination, the correctness of the chosen surgical tactics and a good functional result of the reconstruction of the facial skeleton were proved.

CONCLUSION. Clinical observation demonstrates a rather rare combination of two nosologies of juvenile glaucoma and lipofibroma. The combined (multidisciplinary) surgical approach using modern reconstructive technologies demonstrates the radical nature of surgical treatment, which ensured a relapse-free course of the disease and a good functional result in the postoperative period.

KEY WORDS: lipofibroma, juvenile glaucoma, cranio-orbital reconstruction.

Введение.

На сегодняшний день сохраняется тенденция роста числа онкологических заболеваний и не малую долю в общей статистике занимают опухоли кранио-орбитальной области. Опухоли орбиты составляют 23–27 % от всех новообразований у офтальмоонкологических больных. [2,4,13,15] Если оценивать структуру заболеваемости, то первичные новообразования орбиты составляют (80–95 %), реже встречаются вторичные и метастатические опухоли (6–20 %) [2,15]. По данным разных авторов, ежегодно в Российской Федерации выявляется до 9 тысяч больных с опухолями черепно-лицевой области [2,7,10,13]. Полиморфизм тканей, образующих эту зону, объясняет многообразие возникающих в ней новообразований и интерес к этой проблеме врачей различных специальностей. К сожалению, не редки те случаи, когда данное обстоятельство приводит к заблуждениям в диагностике, особенно на ранних этапах развития болезни, это связано со схожестью клинических проявлений различных по этиологии процессов. А в ряде случаев, заболевание может протекать «бессимптомно» или «маскироваться» течением сопутствующего офтальмологического заболевания [16,18,20].

В нашем клиническом случае мы встретились с подобным симбиозом двух нозологий (кранио-орбитальная опухоль и ювенальная глаукома), что в свою очередь, и определило трудности диагностики на ранних этапах течения заболевания и тем самым определило некоторые тактические ошибки в лечении пациента.

Глаукому принято считать хронической болезнью зрительного анализатора, характеризующуюся постоянным или периодическим повышением внутриглазного давления (ВГД) с развитием трофических расстройств в путях оттока внутриглазной жидкости (ВГЖ, водянистой влаги), в сетчатке и в зрительном нерве [11,12,14,18,23,25]. Таким образом, термин «глаукома» объединяет большую группу заболеваний глаза (около 60), имеющих следующие общие особенности:

- внутриглазное давление (ВГД) постоянно или периодически превышает индивидуально переносимый (толерантный) уровень;
- развивается характерное поражение волокон зрительного нерва – глаукомная оптическая нейропатия, приводящая в своей конечной стадии к его атрофии;
- возникают характерные для глаукомы нарушения зрительных функций. А также, в поздних стадиях заболевания, развитие выраженного не купируемого болевого синдрома (абсолютная болевая форма глаукомы).

Глаукома может возникнуть в любом возрасте, начиная с рождения, но распространенность заболевания значительно увеличивается в пожилом, и в старческом возрасте. Так, частота врожденной глаукомы составляет 1 случай на 10–20 тысяч новорожденных, в возрасте 40–45 лет первичная глаукома наблюдает-

ся примерно у 0.1 % населения. В возрастной группе 50–60 лет глаукома встречается уже в 1.5 % случаев, а у лиц старше 75 лет более чем у 3 %. Это заболевание занимает одно из первых мест среди причин неизлечимой слепоты и имеет важнейшее социальное значение [11,12,18,24].

Липофибромой относят к часто встречающимся опухолям подкожной локализации, но в полости орбиты они образуются крайне редко. При анализе мировой литературы установлено, что данный вид локализации описан лишь 0.01 % случаях и, в целом, носит «казуистический» характер [13,15]. Липофиброма характеризуется медленным ростом, состоит из зрелых жировых клеток и имеет тонкую капсулу из фиброзной соединительной ткани. Черепно-лицевая локализация липофибром встречается и в полости рта, на слизистой оболочке щеки, языка, дне полости рта, переходной складке десны или губе. Небная локализация бывает достаточно редко. Липофиброма имеет вид желтого или бледно-розового полусферического образования с четкими границами и гладкой поверхностью. При пальпации липофиброма тугоподвижна, имеет мягкую, несколько тестоватую консистенцию. Лечение заключается в хирургическом удалении. Рецидивы наблюдаются крайне редко [13,15].

Однако, обстоятельства нашего клинического случая говорят о том, что сочетание нозологий и рецидивное течение липофибромы может привести к клиническому заблуждению, ценой которого может стать зрительный анализатор.

Анализ клинического случая.

В нашей статье представлен случай пациента Л. 20 лет.

Из анамнеза больного известно: был направлен для консультации в «АО МСЧ Нефтяник» г. Тюмень в сентябре 2015г из «Областного онкологического диспансера» г. Тюмень. При обращении в консультативную поликлинику пациент предъявлял жалобы на растущую в полости правой орбиты опухоль и, вместе с тем, нарастающий болевой синдром в области той же орбиты.

При изучении представленной медицинской документации достоверно стало известно, что анамнез заболевания составляет около 10 лет. Практически с рождения пациент наблюдался у офтальмолога по месту жительства по поводу Ds. Ювенильной глаукомы.

В возрасте 8-ми лет пациенту проводится хирургическая коррекция гидрофтальма. Несмотря на хирургическое лечение, к десятилетнему возрасту пациент полностью теряет зрение на правый глаз. Параллельно с этим у больного нарастает правосторонний экзофтальм и выраженный болевой синдром. По причине наличия экзофтальма и нарастающей клиники абсолютной болевой глаукомы и амавроза на правый глаз в 2013 г. пациенту выполнена энуклеация правого глазного яблока с последующим его протезированием. Однако, в дальнейшем у пациента вновь появилась клиника экзофтальма протезированного глазного яблока. В результате контрольной

интроскопии у больного диагностируется объемное образование правой орбиты.

В 2011 г. оперирован в условиях «Областного онкологического диспансера» г. Тюмень, выполнена орбитотомия справа, удален протез глазного яблока, удалена опухоль правой орбиты. По результату морфологического анализа диагностирована липофиброматозная опухоль.

В дальнейшем в 2013 г. развился рецидив образования, проведён курс лучевой терапии на правую орбиту, лучевая терапия не принесла клинического результата и уже по результату контрольного МСКТ – головного мозга выявлены признаки интракраниального распространения опухоли. Пациент направлен на консультацию нейрохирурга АО МСЧ «Нефтяник» для определения хирургической тактики. В условиях АО МСЧ «Нефтяник» пациент обследован, выполнено МСКТ – черепа и головного мозга с 3D реконструкцией, а также МРТ – головного мозга с контрастным усилением (Рис. 1, 2).

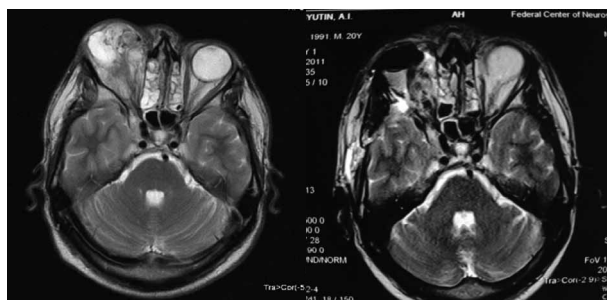


Рис. 1. МРТ с контрастным усилением пациента Л., до оперативного лечения.



Рис. 2. Фото пациента Л., до оперативного лечения.

Заключение: картина объемного образования правой орбиты с деструкцией орбитальной поверхности решетчатой и верхнечелюстной костей с экстраорбитальным ростом в крылонебную ямку и интракраниальным распространением.

Выбор тактики лечения.

Учитывая наличие у пациента краниоорбитальной опухоли, которая полностью выполняет полость правой орбиты, приводит к деструкции костных структур орбиты и основания черепа, а также неэффективность первого хирургического лечения опухо-

ли, пациенту показано повторное радикальное оперативное лечение, которое требует мультидисциплинарного подхода [4,7,8,]. Принято решение о проведении костно-пластической, орбитозигматической трепанация черепа справа, удаления опухоли правой орбиты, крылонебной, подвисочной ямок, с последующей пластикой нижней, латеральной, верхней стенок глазницы титановыми пластинами. Проведено нейро-психологическое тестирование по шкалам SF-36, EORTCQLQ – C 30, v30 с целью оценки исходного уровня качества жизни [17].

Лечение.

Выполнена двухэтапная костно-пластическая трепанация черепа.

1. Из двух фрезевых отверстий выполнена трепанация лобной, височной и большого крыла основной кости (Рис. 3, 4).

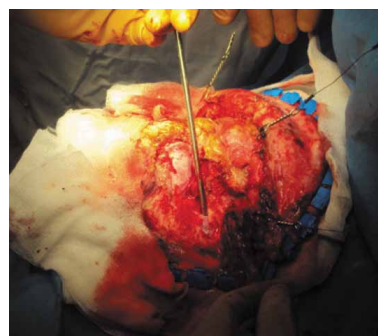


Рис. 3. Вид операционной раны после первого этапа костнопластической трепанации, осуществлен доступ к лобно-височным долям и крылу основной кости.



Рис. 4. Костный лоскут височно-лобной области справа.

2. Сформирован второй костный лоскут путём выпиливания скуловой кости с фрагментами верхней и латеральной стенок глазницы (Рис. 5,6).

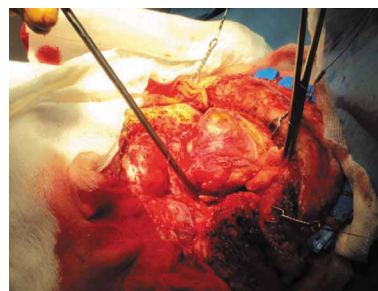


Рис. 5. Второй этап оперативного доступа, костнопластическая латеральная орбитотомия.



Рис. 6. Скуловая кость с фрагментами верхней и латеральной стенок правой орбиты.

После рассечения надкостницы, визуализированы и удалены два узла опухоли плотной консистенции, желтого цвета (Рис. 5). Дополнительно резецирована основная кость до выделения нижней и верхней глазничных щелей, канал зрительного нерва, частично резецирована нижняя стенка глазницы. Определяется два узла опухоли, распространяющиеся в полость глазницы через нижнюю глазничную щель в подвижную и крылонебную ямки и деформирующие заднелатеральную стенку правой верхнечелюстной пазухи (Рис. 6). Узлы опухоли удалены интракапсулярно.

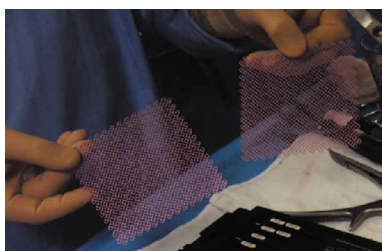


Рис. 7. Используемые динамические титановые пластины.



Рис. 8. Пресс-форма из динамической пластины выполненной по форме резецированных стенок правой орбиты.



Рис. 9. МСКТ после операции.

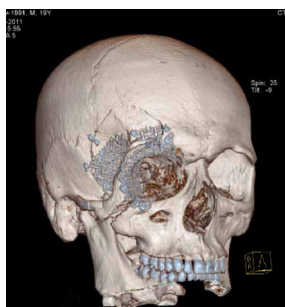


Рис. 10. МСКТ после операции.



Рис. 11. МРТ после операции

Произведена первичная пластика одной титановой сеткой сформированной по форме нижней, латеральной, верхней стенок глазницы (Рис. 7, 8). Фрагмент скуловой кости уложен на место и фиксирован титановыми пластинами микровинтами. Дополнительно выполнена пластика титановой пластиной большого крыла основной кости и латеральной стенок глазницы. Костный лоскут лобной и большого крыла основной кости уложен на место и фиксирован титановыми пластинами и микровинтами (Рис. 8, 9, 10).

В раннем после операционном периоде у пациента отмечен регресс болевого синдрома, отсутствует патологический экзофтальм. Отсутствует косметический дефект краниоорбитальной зоны справа (Рис. 11, 13). Пациент выписан из клиники на 10-сутки после операции без хирургических осложнений, с рекомендацией контрольного МСКТ и МРТ обследования через три месяца и контрольного нейропсихологического тестирования по шкалам SF-36, EORTCQLQ – C30, v30 [17].

Кадамнез клинического случая составил около 6 лет. За весь период наблюдения данных за рецидив заболевания не было. Продолжал наблюдение у офтальмолога по месту жительства. Ему определена 3 гр. инвалидности, при этом он полностью социально адаптирован, трудоустроен по своей основной специальности (специалист ИТ службы).

От экзопротезирования краниоорбитальной зоны справа пациент воздержался, ограничился ежедневным ношением темных очков. В течении последних двух лет пациент покинул пределы Тюменской области и проживает в другом субъекте РФ.

Обсуждение.

Изучая наш клинический опыт и проведя анализ мировой литературы, мы пришли к выводу, что причина сочетания двух вышеуказанных патологий у пролеченного нами пациента, к сожалению, остается до конца не выясненной: является ли это клинической случайностью, либо следствием одного патологического процесса. Однако, наличие опухолевого процесса в орбите у больного с глаукомой, так или иначе, привело к диагностическому заблуждению на первых этапах лечения пациента. Сейчас уже сложно сказать, что явилось причиной полной слепоты правого глаза пациента – злокачественный процесс глаукомы, либо объемное воздействие на глазное яблоко и зрительный нерв ретробульбарно опухолью.



Рис. 12. Фото пациента Л., до операции.



Рис. 13. Фото пациента Л., через 1 месяц после операции.

Но при поэтапном анализе течения заболевания правосторонний экзофтальм, который был расценен нашими коллегами как следствие злокачественной формы глаукомы, был обусловлен, все таки, объемным воздействием на глазное яблоко. Данный факт даёт нам основание предполагать, что в случае ранней диагностики опухолевого процесса, при первом оперативном лечении можно было выполнить органосохраняющую операцию, т.е. произвести радикальное оперативное лечение по удалению краниоорбитальной опухоли и тем самым сохранить пациенту глазное яблоко (как орган).

В тоже время, применённая нами тактика одномоментной реконструкции лицевого скелета позволила сохранить пациенту структуру скулоорбитального комплекса справа и тем самым добиться улучшения эстетического результата после операции.

Данный подход обеспечил возможность дальнейшего повторного протезирования глазного яблока либо применения других технологий экзопротезирования лицевого скелета и контурной пластики лица.

Заключение.

Из описания представленного случая, а также из анализа литературы видно, что сочетание двух нозологий может привести к неверной диагностике патологического процесса, что в конечном итоге повлияло на исход заболевания и потерю зрительного анализатора.

Использование методик радиального удаления доброкачественных новообразований краниоорбитальной зоны с одномоментной реконструкцией послеоперационного дефекта позволяет обеспечить хороший функциональный и эстетический результат в раннем и отдалённом послеоперационном периодах.

Нельзя утверждать, что выбранная нами тактика позволила бы пациенту вернуть зрение на этот глаз, но одно ясно точно. Если бы в раннем послеоперационном периоде у пациента регрессировал болевой синдром и экзофтальм, то тактика оперативного лечения была полностью оправдана за счёт полученного косметического эффекта, и избавила пациента от подбора протеза глазного яблока, смысл которого, как показал анамнез, не имел пользы для больного.

Использование методик нейропсихологического тестирования до и после краниоофациальных реконструкций позволяет объективно оценить динамику качества жизни пациента и функциональный результат после операции.

Литература.

1. В. А. Бельченко, А. Г. Притыко, О. В. Климчук, Черепно-лицевая хирургия в формате 3D, издательская группа «ГЭОТАР-Медиа» 2010 г с 6–10.
2. Б. И. Долгушин, Е. Г. Матякин, А. М. Мудунов, Опухоли основания черепа. Атлас «Практическая медицина» 2011 г.
3. В. А. Бельченко, Черепно-лицевая хирургия. Руководство для врачей. «Медицинское информационное агентство», 2006 г.
4. Христианто Б. Лумента, Кончезио Ди Россо, Йенс Хаасе, Ян Якоб А. Мозь Нейрохирургия. Европейское руководство. Первый том, Москва, 2013 г. с 148–151.
5. В. П. Николаенко, Ю. С. Астахов Орбитальные переломы: руководство для врачей/ Санкт-Петербург, Эко-Вектор, 2012 г. – с 325–328.
6. Гришина Е. Е., Давыдов Д. В., Стоюхина А. С. Московский городской офтальмоонкологический центр при ОКБ ГУ НИИ ГБ РАМН, Москва, Россия 2012 г «Проведение энуклеации у больных с увеальной меланомой – анализ архивного материала» http://oncogram.ru/view_page.php?page=69
7. Гуляев Д. А., Чеботарев С. Я., Олюшин В. Е., Калакуцкий Н. В., Вавилов В. Н. Санкт-Петербургский государственный университет им. акад. И. П. Павлова, ФГУ Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. проф. А. Л. Поленова Санкт-Петербург, Россия 2012 г. «Хирургическое лечение опухолей подвисочной и крылонебной ямок» http://oncogram.ru/view_page.php?page=69
8. Решетов И. В., Давыдов Д. В., Комаров А. В. Московский городской офтальмоонкологический центр при ОКБ ГУ НИИ ГБ РАМН, Москва, Россия 2012 г. «Диагностические и лечебные эндовидеоассистированные пособия в ведении пациентов с новообразованиями краниоорбитофациальной локализации» http://oncogram.ru/view_page.php?page=69
9. Артемьев М. Е., Миронов А. А. Способы пластики передней

- стенки лобной пазухи //Вестн.оториноларингологии – 2007г – № 1 – С 41–42.
10. Флетчер Р., Флетчер С., Вагнер Э. Клиническая эпидемиология. Основы доказательной медицины. М.: Медиа Сфера; 1998. 352 с.
11. Национальное руководство по глаукоме для практикующих врачей. Под ред. Е. А. Егорова, В. П. Еричева. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019. 384 с.
12. Удинцов Е. И. Успехи отечественной офтальмологии и профилактика глазных заболеваний. М.: Наука; 1966. 238 с.
13. А. Ф. Бровкина. Новообразования орбиты. Издательство «Медицина» Москва 1974г, с 13–60, с 218–220.
14. Егоров Е. А., Куроедов А. В. Отдельные клинико-эпидемиологические характеристики глаукомы в странах СНГ и Грузии. Результаты многоцентрового открытого ретроспективного исследования (часть 1). РМЖ. Клиническая офтальмология. 2011; 12(3):97–100.
15. Опухоли и опухолеподобные заболевания органа зрения: сборник науч. тр. научно-практической конференции 1–3 ноября / под редакцией проф. А. Ф. Бровкиной. – Москва, 2010.– 216 с.
16. Бровкина А. Ф. Лучевая терапия в лечении опухолей органа зрения. Клини. Офтальмология, 2003, т. 4, № 1, 15–19.
17. Иванова Н. Е., Ефимова М. Ю., Алексеева Т. М., Поспелова М. Л., Лепёхина А. С. Нейрореабилитация при когнитивных нарушениях у пациентов с нейрохирургической патологией головного мозга. Трансляционная медицина. 2020;7(3):5–13. <https://doi.org/10.18705/2311-4495-2020-7-3-5-13>
18. Бирич Т. А., Мацак И. Г. Юношеская глаукома: особенности клиники и лечения. Глаукома: теории, тенденции, технологии. Москва 2013 г. <https://eyepress.ru/article.aspx13432>
19. Hilko Weerda, Reconstructive Facial plastic surgery. (A Problem-Solving Manual) 2007г, с 96–100.
20. N. Olivari, Endocrine Ophthalmopathy, Surgical treatment, 2001 г.
21. International Union Against Cancer (UICC). TNM Classification of Malignant Tumours, 7th ed. Sobin L. H., Gospodarowicz M
22. Mills R. P., Budenz D. L., Lee P. P., Noeckeret R. J. et al. Categorizing the stage of glaucoma from pre-diagnosis to end-stage disease. Am J Ophthalmol. 2006; 141(1):24–12.
23. Orzalesi N., Rossetti L., Omboni S. Vascular risk factors in glaucoma: the results of a national survey. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007; 245(6):795–802.
24. Chauhan B. C., Mikelberg F. S., Balaszi A. G., LeBlanc R. P. et al. Canadian Glaucoma Study. Risk Factors for the Progression of open-angle glaucoma. Arch Ophthalmol. 2008;
25. Topouzis F., Coleman A. L., Harris A., Koskosas A. et al. Factors associated with undiagnosed open-angle glaucoma: the Thessaloniki Eye Study. Am J Ophthalmol. 2008;