

©Р. Л. Валіхновський^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-6037-3752>

©С. І. Саволук² <https://orcid.org/0000-0002-8988-5866>

¹Інститут хірургії Доктора Валіхновського, Київ, Україна

²Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика МОЗ України, Київ, Україна

ХІРУРГІЧНА ТАКТИКА ТА РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ НЕЙРОФІБРОМ ГОЛОВИ: КЛІНІЧНИЙ ДОСВІД

РЕЗЮМЕ. Мета роботи – підвищити ефективність хірургічного лікування пацієнтів із нейрофібромами голови шляхом систематизації клінічного досвіду лікування відповідних пацієнтів у контексті нейрофіброматозу 1-го типу (НФ1) з акцентом на вибір хірургічної тактики, методи реконструкції та використання інноваційних технологій, особливо щодо поєднання хірургічних і медикаментозних підходів для покращення функціональних та естетичних результатів.

Матеріал і методи. Представлено актуальні досягнення та клінічний випадок нейрофіброми голови пацієнта, який проходив лікування у Valikhnovski Surgery Institute. Застосовано клінічне обстеження, візуалізаційні методи (магнітно-резонансну томографію, доплерографію), морфологічне підтвердження, інтраопераційний нейрофізіологічний моніторинг, хірургічні методи (резекцію, мікрохірургію, лазерну абляцію), реконструктивні техніки (тканинну експансію, вільні клапти), оцінку якості життя та статистичний аналіз результатів за критичного рівня $p < 0,05$.

Результати. Хірургічне втручання дало змогу досягти стійкого поліпшення. Основні ускладнення включали неврологічний дефіцит, рецидиви, ускладнення реконструкції (екструзію експандера, некроз клаптя). Інтеграція 3D-візуалізації, інгібіторів мітоген-активованої протеїнкінази (селуметинібу) і персоналізованого планування суттєво підвищує ефективність лікування. Представлений клінічний випадок демонструє успішне застосування комплексного підходу з радикальним видаленням пухлини, реконструкцією дефекту місцевими тканинами та тривалою ремісією без рецидиву.

Висновки. Хірургічне лікування нейрофібром голови у пацієнтів з нейрофіброматозом 1-го типу є ефективним методом, який потребує індивідуалізованого підходу з урахуванням анатомічної локалізації та морфології пухлини. Реконструктивні втручання із застосуванням тканинної експансії та вільних клаптів дозволяють досягти високих функціональних та естетичних результатів навіть за великих дефектів. Інтеграція інтраопераційного нейромоніторингу, 3D-візуалізації та таргетної терапії підвищує безпеку хірургічних втручань і розширює показання до лікування складних форм нейрофібром. Перспективи подальших досліджень – проведення мультицентрових проспективних досліджень для стандартизації хірургічної тактики та реконструктивних алгоритмів у пацієнтів з черепно-лицевими нейрофібромами, а також вивчення довгострокової ефективності комбінованого лікування.

КЛЮЧОВІ СЛОВА: нейрофіброматоз 1 типу; плексиформна пухлина; мікрохірургія; інгібітори мітоген-активованої протеїнкінази; 3D-планування.

Вступ. Нейрофіброма є мультифакторним патологічним процесом, який може набувати різних клінічних форм та передбачати певні особливості хірургічного реконструктивного лікування.

Нейрофіброматоз 1-го типу (НФ1), також відомий як хвороба фон Реклінгхаузена, є одним із найпоширеніших спадкових нейрошкірних розладів, що вражає приблизно 1 з 2000–3000 осіб [1]. Це аутосомно-домінантне захворювання, яке характеризується схильністю до розвитку пухлин, а також ризиком аномалій кісток, васкулопатії та когнітивних порушень [2]. Діагноз НФ1 є клінічним і вимагає наявності щонайменше двох із критеріїв, розроблених Національним інститутом здоров'я США (NIH): шість або більше плям кольору кави з молоком (відповідного розміру залежно від віку), пахове або пахове ластовиння (ознака Кроу), дві або більше нейрофіброми будь-якого типу або одна плексиформна нейрофіброма, гліо-

ма зорового шляху, два або більше вузликів Ліша (гамартоми райдужки), характерні ураження кісток (наприклад, дисплазія клиноподібної кістки або стоншення кортикального шару довгих кісток) та (або) родич першого ступеня з НФ1 [1].

Генетичною основою НФ1 є мутація в гені NF1, розташованому на хромосомі 17q11.2, який кодує білок нейрофібромін [1]. Утрата функції нейрофіброміну, білка-супресора пухлин, призводить до дисрегуляції сигнального шляху RAS/MAPK, що спричиняє неконтрольований ріст клітин [1]. Захворювання має 100 % пенетрантність, але надзвичайно варіабельну експресивність, навіть у межах однієї родини, що призводить до широкого спектра клінічних проявів [2].

Нейрофіброми є характерними доброякісними пухлинами оболонки периферичних нервів (PNSTs) за НФ1 і включають шкірні, вузлові та плексиформні типи [1]. Вони надзвичайно поши-

рені, вражають до 99 % пацієнтів із НФ1 [1]. Ці пухлини можуть суттєво впливати на якість життя (ЯЖ), спричиняючи біль, косметичне спотворення, функціональні порушення та значні психосоціальні проблеми [1]. Особливі труднощі створюють нейрофіброми голови та шиї через складну анатомію цієї ділянки та її естетичну й функціональну значущість [3, 4]. Ураження черепно-лицевої ділянки є поширеним, воно спостерігалось приблизно у 70 % пацієнтів [5].

Плексиформні нейрофіброми (ПН) є окремим варіантом пухлин, часто вродженим або таким, що виникає в ранньому дитинстві, і зазвичай уражає великі нерви [2]. Вони характеризуються інфільтративним ростом (класичний вигляд «мішка з черв'яками» [2]), потенціалом до значного збільшення розмірів, руйнуванням та компресією навколишніх тканин [6] і пов'язані зі значною захворюваністю [7]. За морфологією та характером росту ПН поділяють на вузлові (добре відмежовані, округлі пухлини) та дифузні (розповсюджуються вздовж сполучної тканини з нечіткими межами) [7].

Унікальною особливістю ПН є їхній потенціал до трансформації в злоякісну пухлину оболонки периферичного нерва (ЗПОПН, англ. MPNST), що є основною причиною смерті за НФ1 [7]. Довічний ризик такої трансформації оцінюють у 4,6–10,0 % [7].

Хірургічна резекція залишається основним методом лікування симптоматичних, спотворюючих або потенційно злоякісних нейрофібром, незважаючи на пов'язані з нею труднощі [8]. Саме хірургічне втручання може радикально покращити якість життя пацієнтів [8]. Однак нещодавня поява медикаментозної терапії, зокрема інгібіторів МЕК, таких як селуметиніб, схвалених для лікування неоперабельних ПН у дітей, знаменує зміну парадигми в лікуванні [8]. Важливо зазначити, що селуметиніб не є доступним або ефективним для всіх типів нейрофібром чи всіх пацієнтів з НФ1 [8]. То ж саме пластична та реконструктивна хірургія відіграє важливу роль у лікуванні наслідків росту пухлин та їх резекції, особливо в ділянці голови та шиї [4].

Поява ефективної медикаментозної терапії для підгрупи ПН [8] фундаментально змінює алгоритм лікування, в якому раніше домінувала хірургія [8]. Історично хірургія була основним варіантом для проблемних нейрофібром [8]. Тепер селуметиніб пропонує альтернативу для неоперабельних ПН у дітей [8]. Це створює необхідність вибору між хірургією, медикаментозним лікуванням або комбінованою чи послідовною терапією. Фактори, які впливають на це рішення (операбельність, симптоми, вік, тип пухлини, переваги пацієнта, доступ до ліків [8]), стають складнішими. Роль хірургії

може зменшитися в бік зменшення об'єму пухлини перед медикаментозним лікуванням, видалення залишкової хвороби після лікування або лікування ускладнень чи трансформації.

Таким чином, мультидисциплінарне обговорення [4] стає ще більш критичним для визначення оптимальної стратегії лікування.

Матеріал і методи дослідження. Дослідження було проведено на базі Valikhnovski Surgery Institute у місті Київ у період з січня 2015 року по грудень 2023 року. До нього було включено 8 пацієнтів із клінічно, інструментально (МРТ або КТ) та морфологічно підтвердженим діагнозом нейрофіброми голови. Серед пацієнтів були 4 чоловіки та 4 жінки віком від 18 до 65 років. Усі учасники надали письмову інформовану згоду на участь у дослідженні відповідно до міжнародних етичних стандартів, і протокол дослідження був затверджений Етичним комітетом Valikhnovski Surgery Institute.

Пацієнти були включені до дослідження за наявності пухлин, розташованих у ділянці голови, за умови віку від 18 до 65 років та підписаної згоди. Усі пацієнти піддавалися хірургічному втручанню під загальною анестезією. Вибір методу оперативного лікування здійснювали індивідуально для кожного пацієнта. Основними критеріями для ухвалення хірургічної тактики були локалізація пухлини, її морфологічні характеристики, ступінь інфільтрації в навколишні тканини, а також загальний клінічний стан пацієнта. У випадках глибокого ураження із залученням життєво важливих структур додатково враховували ризики пошкодження нервових елементів та судин.

У клінічній практиці використовували три основні хірургічні підходи. Експлораційна резекція застосовувалась для повного видалення новоутворення разом із частиною прилеглих тканин. Цей метод був рекомендований у випадках високої ймовірності рецидиву або при підозрі на малігнізацію. Лазерна абляція застосовувалась переважно для поверхнево розташованих нейрофібром, особливо в зонах з високими естетичними вимогами. Вона дозволяла мінімізувати крововтрату, зменшити післяопераційний набряк і покращити косметичний результат.

Мікрохірургічні методики використовувалися при ураженнях, які щільно прилягали до важливих анатомічних структур, зокрема до лицевих або трійчастих нервів. Для цього застосовували операційний мікроскоп та спеціалізовані мікроінструменти. Такі втручання вимагали високої технічної точності й тривалого інтраопераційного моніторингу функції нервів.

У складних клінічних випадках оперативне лікування доповнювалось етапною реконструктив-

ною хірургією. Після радикального видалення пухлини використовувалися методи тканинної експансії, ротаційні та вільні шкірні клапти, а також 3D-візуалізація для передопераційного планування. Усі втручання проводилися з урахуванням індивідуальних анатомічних особливостей пацієнта та із залученням мультидисциплінарної команди.

Оцінювання ефективності лікування здійснювалося за трьома ключовими критеріями. По-перше, аналізувалась клінічна динаміка в післяопераційному періоді, включаючи частоту рецидивів, появу ускладнень та рівень функціонального відновлення. По-друге, якість життя оцінювалась на підставі опитування пацієнтів до та після операції, з урахуванням фізичних, емоційних і соціальних компонентів. По-третє, здійснювалась оцінка косметичного результату як за суб'єктивною думкою пацієнтів, так і за висновками експертної комісії з використанням візуально-аналогових шкал та фотодокументації. Усі зібрані дані було опрацьовано з використанням програмного забезпечення Microsoft Excel (у складі пакету Microsoft 365). Для аналізу застосовували методи описової статистики та критерій Стьюдента для оцінки значущості різниць. Рівень $p < 0,05$ вважався статистично достовірним.

Результати й обговорення. Стратегії хірургічної резекції нейрофібром голови та шиї. Показання та терміни проведення. Хірургічне втручання за наявності нейрофібром голови та шиї зазвичай показане для зменшення симптомів (болю, функціональних порушень [7]), косметичного покращення [8], запобігання або лікування ускладнень (наприклад, компресії дихальних шляхів [9], втрати зору [9]), за підозри на злоякісну трансформацію (швидкий ріст, біль тощо [2]) та для полегшення подальшої реконструкції [10].

Визначення оптимального часу для операції є складним завданням, яке вимагає балансу між раннім втручанням для запобігання порушенням функцій та ризиками самої операції й рецидиву [11]. Ключовим є індивідуальне планування [10]. Пацієнтам часто потрібна значна кількість хірургічних втручань, особливо за черепно-лицевих плексиформних типів (в середньому 3.1 процедури на пацієнта загалом, 4.3 для черепно-лицевих ПН [5]), що вказує на поширеність етапних процедур.

Техніки резекції. Енуклеація проти резекції єдиним блоком – ці техніки особливо актуальні для вузлових ПН [7]. Енуклеація має на меті збереження нервових пучків (з використанням нейростимулятора, мікроскопії [7]), тоді як резекція єдиним блоком передбачає перев'язку нерва за його залучення пухлиною [7]. Вибір техніки залежить від залучення нерва та можливості дисекції пухлини.

Зменшення об'єму чи часткова резекція – коли повна резекція неможлива або небажана за великих плексиформних пухлин через інфільтрацію та ризик пошкодження життєво важливих структур [12]. Зменшення об'єму (англ. debulking) спрямоване на зменшення маси пухлини для функціонального й естетичного покращення або полегшення симптомів [12].

Радикальна (широка) ексцизія – застосовують за підозри на розвиток злоякісної пухлини оболонки периферичного нерва (ЗПОПН, англ. malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST) або за добре відмежованих пухлин, де це можливо [13]. Підкреслюється необхідність чистих країв резекції за ЗПОПН [13].

Застосовують також спеціальні техніки для мінімізації кровотечі за високоваскулярних пухлин (гіпотензивна анестезія, попередні шви, можлива емболізація [14]). Обговорюється дисекція та збереження лицевого нерва з використанням інтраопераційного моніторингу [4].

Проблеми за резекції. Інфільтрація пухлини – інфільтративний характер ПН ускладнює повне видалення та збільшує ризик рецидиву [7]. Частота рецидивів висока навіть після видимо повної резекції (повідомлялося про близько 20 % при повній та близько 45 % при неповній резекції ПН у дітей [11]).

Збереження нервів – балансування між видаленням пухлини та збереженням критично важливих нервів (наприклад, лицевого [4], трійчастого [6], плечового сплетень [4], тощо є основними проблемами, особливо в ділянці голови та шиї [7].

Васкуляризація – нейрофіброми можуть бути сильно васкуляризованими, що створює ризик значної інтраопераційної кровотечі [14].

Спостерігається певна суперечність: хірургічні методи, такі як енуклеація або резекція єдиним блоком, які зумовлюють ризик пошкодження нервів [7], тим не менше, приводять до зниження виразності симптомів у пацієнтів. Хоча ускладнення й часті (близько 21 % загалом, 8 % стійкого неврологічного дефіциту за вузлової ПН [7]), її часто вважають прийнятною з огляду на покращення симптомів. Вузлові чи плексиформні НФ часто безпосередньо залучають нерви [7]. Хірургічне видалення вимагає маніпуляцій або жертвування нервовою тканиною, що створює очікуваний ризик післяопераційного неврологічного дефіциту [7]. Однак дослідження повідомляють про високі показники полегшення передопераційних симптомів (наприклад, зменшення болю [7]). Це свідчить про те, що функціональний дефіцит, спричинений самою пухлиною (компресія, подразнення), може бути гіршим за потенційний дефіцит, спричинений ретельним хірургічним видаленням, навіть якщо воно технічно неповне або в деяких випадках включає перев'язку нерва.

Отже, визначення «успішної» резекції має охоплювати функціональне покращення та полегшення симптомів, а не лише онкологічну чистоту або відсутність ускладнень. Результати, повідомлені пацієнтами (англ. patient-reported outcomes, PROMs) [8], є вирішальними для оцінювання справжньої користі хірургічного лікування у цьому контексті. Прийнятний рівень неврологічного ризику, ймовірно, значною мірою залежить від тяжкості передопераційних симптомів.

Реконструктивні методики в хірургії нейрофібром голови та шиї. Загальні принципи реконструктивної хірургії за нейрофібром. Основною метою реконструктивної хірургії є відновлення форми та функції після резекції пухлини [12], усуваючи як дефекти м'яких тканин, так і потенційні кісткові дефекти [4]. Наголошується на використанні принципу «подібне замінюється подібним», де це можливо [15]. Основні проблеми: великі й складні дефекти [16], порушена якість місцевих тканин (гіпереластичність чи, навпаки, погана еластичність [12]), потенційне виснаження судин через попередні операції й опромінення [17] та високі естетичні вимоги до обличчя, скальпа [12]. Часто застосовують етапну реконструкцію [12].

Тканинна експансія. Принципи та техніка внутрішньої тканинної експансії (ТЕ) полягають в етапності процедури, яка включає встановлення експандера (субгалеально для скальпа [18], підшкірно чи підм'язово в інших місцях), поступове наповнення (фізіологічним розчином чи повітрям [19]) та подальше використання розтягнутої тканини у вигляді клаптів (просунутих, ротаційних [20]) [15]. Коротко згадується зовнішня ТЕ [19]. Альтернативою є осмотичні експандери [18].

Застосування ТЕ в ділянці голови та шиї має свої особливості. Застосовується переважно під час реконструкції скальпа (за корекції алопеції [15], після резекції новоутворення [20] тощо), реконструкції обличчя (щоки й бічної частини обличчя, лоба [21]), реконструкції шиї. Техніка забезпечує хорошу відповідність кольору й текстури [14].

Технічні аспекти ТЕ включають: вибір експандера (прямокутний часто кращий для скальпа [22], також використовується півмісяцевий [18]), розташування відносно апоневрозу [18], протоколи наповнення (щотижневі [15], швидка експансія у специфічних рятівних випадках [23]), планування розрізів [18]. Важливість врахування характеру росту волосся, андрогенної алопеції [22].

Результати та ускладнення ТЕ різноманітні. Загалом ТЕ ефективна [15], але є ризик виникнення ускладнень (загалом 8,7 % у ділянці голови та шиї, на скальпі 27,3 % [24]). Поширені проблеми: екструзія (3,0 %), гематома (2,9 %) [24], інфекція [25,

26]. Довгострокова втрата контуру, особливо за цервікальної експансії для дефектів щоки у пацієнтів з НФ1, є значною проблемою через змінені властивості шкіри [21]. Експансія лоба може давати кращі довгострокові результати [21]. Задоволеність пацієнтів може бути високою, незважаючи на тривалий процес і тимчасову деформацію [22].

Рятівна ТЕ – використання її під неспроможним вільним клаптом як рятівний варіант [23]. Вимагає протоколу швидкої експансії та ретельного моніторингу [23].

Пересадка вільних тканинних комплексів (вільні клапти). Вільні клапти використовуються для великих, складних дефектів, де місцевих тканин чи ТЕ недостатньо або вони непридатні [5]. Необхідні для реконструкції дефектів, які включають кістку, м'язи, або потребують значного об'єму чи спеціалізованої тканини [5]. Ключовими є мікрохірургічні техніки [27].

Поширені клапти в реконструкції після видалення НФ голови та шиї:

- *передньолатеральний стегновий клапоть* (англ. anterolateral thigh flap, ALT) – універсальний фасціокутанний або міокутанний клапоть, часто використовується для покриття м'яких тканин [5];

- *променевиий клапоть передпліччя* (англ. radial forearm free flap, RFFF) – тонкий пластичний клапоть, добре підходить для контурування обличчя, зовнішньої шкіри або слизової оболонки [11]. Може бути складений, включати сухожилля, кістку [11];

- *клапоть на основі тонкого м'яза (лат. musculus gracilis)* – використовується для функціональної пересадки м'язів (наприклад, для відновлення рухової функції м'язів обличчя [28]) або для об'єму м'яких тканин [5];

- *клапоть на основі найширшого м'яза спини* (лат. musculus latissimus dorsi, LD) – великий міокутанний клапоть для обширних дефектів [14];

- *клапоть на основі верхівки лопатки* – згадується як варіант A.-I. Cîrstea et al., 2024 [27].

Повідомляють про відносно високі показники успіху застосування техніки вільних клаптів за НФ голови та шиї (85–100 % [27]), але ускладнення включають некроз клаптя (частковий чи повний [16]), інфекцію, гематому, захворюваність донорської ділянки тощо [27]. Серйозну проблему становить виснаження судин на шиї [17].

Черепно-лицева та орбітальна реконструкція. Хірургічне лікування НФ з черепно-лицевою та орбітальною реконструкцією має певні проблемні особливості: усунення складних тривимірних деформацій, які включають кістку (наприклад, дисплазії клиноподібної кістки [2], розширення орбіти [6]) та м'які тканини, наприклад, за орбітальних й періорбітальних ПН (ОППН) [29].

Важливим є збалансувати видалення пухлини, збереження функції (зору [29], функцій нервів [4]) та забезпечити естетичне відновлення [12].

Особливості техніки черепно-лицевої та орбітальної реконструкції включають:

- *остеотомію* – використовується для зміни форми чи переміщення кісток (наприклад, окулярна, коробчаста, біпартиція обличчя [30], S-остеотомія для лоба [31]), вибору підходу сприяє застосування класифікації Тессье [30];

- *орбітальну реконструкцію* – лікування ОППН часто вимагає зменшення об'єму, корекції птозу (резекція леватора, підвішування до лобного м'яза [32]), кантопластики чи фіксації кантальної зв'язки [5] та, можливо, реконструкції стінок орбіти (як імплантати застосовують титанову сітку [23], біорезорбційні матеріали [33], кераміка [33], поліетилен [32]). Енуклеація чи екзентерація може знадобитися для сліпих сильно уражених очей [29];

- *імплантацію* – для скелетної реконструкції використовують титан, біорезорбційні матеріали [33], кераміку [33], цементапластику [32] тощо.

Запропоновано МРТ-класифікацію, яка розрізняє переднє і заднє ураження [29] та передбачає різні хірургічні стратегії й результати. За передніх ОППН результати прогностично кращі, ніж у випадку задніх, за яких до патологічного процесу залучені критичні ретробульбарні структури [29].

За паралічу лицевого нерва на фоні НФ реконструкція часто включає пересадку нервів (зокрема, масетерно-лицевого [28]), перехресні трансплантати лицевого нерва або пересадку вільного функціонуючого м'яза (наприклад, *musculus gracilis* [28]). Лікування має враховувати двостороннє ураження та вплив протипухлинних препаратів [28].

Таким чином, успішна реконструкція нейрофібром голови та шиї вимагає комплексного підходу з урахуванням особливостей патології та технічних можливостей, що забезпечить найкращі клінічні результати і покращить якість життя пацієнтів.

Клінічний приклад. Пацієнт С., чоловік (вік – 45 років), звернувся до клініки з гігантською пухлиною в ділянці голови, що прогресивно збільшувалася протягом останніх семи років. При первинному обстеженні було виявлено новоутворення великого розміру, яке спричинило деформацію вушної раковини та її зміщення донизу.

Після проведення біопсії та гістологічного дослідження був встановлений діагноз нейроангіофіброма. Для уточнення характеристик пухлини було проведено комплексне інструментальне обстеження. Зокрема, виконано доплерографію для оцінки судинного компонента, що дозволило визначити кровотік та локалізацію венозних і ар-

теріальних судин, які живлять пухлину. Також проведено ультразвукове дослідження регіонарних лімфатичних вузлів на предмет можливого метастазування, результатом якого стала констатація відсутності патологічних змін.

Для детальної візуалізації просторових характеристик пухлинного процесу та його взаємозв'язку з критичними анатомічними структурами було проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) голови з внутрішньовенним контрастуванням. Метод забезпечив високоточне зображення як меж пухлини, так і її інфільтрації в м'які тканини потиличної ділянки, а також дозволив виключити залучення кісткових структур та глибоких нервово-судинних пучків. Об'ємне зображення допомогло хірургічній команді сформувавши стратегію доступу, визначити можливі шляхи дисекції та оцінити ризики кровотечі. Особливу увагу було приділено наявності гіперваскуляризованих ділянок пухлини, що могло б ускладнити інтраопераційний гемостаз. У межах передопераційної підготовки, окрім доплерографії, було здійснено електрокардіографію, рентгенографію грудної клітки, загальноклінічні та біохімічні аналізи для виключення протипоказань до загальної анестезії та оцінки компенсаторних резервів пацієнта.

Після міждисциплінарного обговорення клінічного випадку було прийнято рішення про хірургічне втручання з радикальною резекцією пухлини та одномоментною реконструкцією дефекту. Зважаючи на об'єм утворення та його інфільтративні властивості, під час операції застосовувалась комбінована тактика: спочатку – прецизійна дисекція пухлини з використанням мікрохірургічних інструментів, а після мобілізації пухлинної маси – повне її видалення в межах макроскопічно інтактної тканини. Паралельно була проведена інтраопераційна оцінка життєздатності країв резекції. Визначення обсягу потенційної крововтрати заздалегідь дозволило підготувати 2 дози еритроцитарної маси, проте фактична крововтрата була клінічно контрольованою та не перевищила 300 мл.

Реконструкція дефекту здійснювалася за рахунок місцевих тканинних ресурсів із формуванням ротаційного шкірного клаптя на живильній ніжці. Пластика була послідовною та враховувала натяг тканин, напрямок росту волосся та розташування природних складок для досягнення максимально естетичного результату. Застосовано вакуумне дренивання для профілактики сером та гематом. Шовна техніка включала пошарове закриття дермального (степлерний шов), підшкірного та апоневротичного рівнів, із ретельною фіксацією залишкових тканин та вушної раковини в анатомічному положенні, що мало вирішальне значення для подальшої симетрії обличчя.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Рана загоїлась первинним натягом. Уже на 12-й день після операції були зняті шви (металеві дужки), а пацієнт повернувся до звичного способу життя протягом наступних двох тижнів. Подальше клінічне спостереження через 3 і 6 місяців, а також контрольні візити на 3-й і 5-й роки після втручання не виявили ознак рецидиву. Візуальна оцінка підтвердила задовільний косметичний ефект: збережена симетрія, відсутність грубого рубцювання, гармонійний контур потиличної ділянки. Пацієнт зазначав високий рівень задоволеності лікуванням, зокрема в частині поліпшення психоемоційного стану та якості життя, які були серйозно порушені до операції.

Комплексне обстеження з використанням доплерографії та МРТ дозволило точно оцінити кровопостачання та інвазивний потенціал пухлини, що є критично важливим для планування об'єму хірургічного втручання та прогнозування перебігу післяопераційного періоду. Радикальне видалення пухлини та одномоментне закриття дефекту місцевими тканинами забезпечило задовільні функціональні та естетичні результати без потреби в багатоетапних реконструкціях. Використання принципів абластики-антибластики та профілактика післяопераційних ускладнень дозволили уникнути рецидивів та досягти тривалого стабільного результату лікування (рис. 1, 2).



Рис. 1. Фото до та після хірургічного реконструктивного лікування пацієнта С з нейроангіофібромою.



Рис. 2. Фото видаленої нейроангіофіброми пацієнта С.

Фотодокументація, представлена на рисунках 1 і 2, наочно демонструє як клінічну складність випадку, так і ефективність обраної хірургічної стратегії. Доопераційні зображення свідчать про наявність масивного пухлинного утворення в ділянці скроні, яке призвело до значної деформації контурів голови та асиметрії вушної раковини. Видимі ознаки щільності, гіперваскуляризації та стоншення шкірного покриву вказують на тривалий перебіг захворювання й значну інфільтрацію прилеглих тканин. Це узгоджується з описаним у тексті клінічним сценарієм – семирічною еволюцією новоутворення, поступовим ускладненням анатомічних взаємовідношень та необхідністю повного обстеження із застосуванням доплерографії та МРТ.

Зображення резектованої пухлини, що зберігає цілісність і має виражену капсульну структуру, підтверджує радикальний характер втручання. Це свідчить про те, що пухлина була видалена в межах макроскопічно незміненої тканини, що є одним із ключових принципів абластики, особливо при наявності навіть незначного ризику злоякісної трансформації. Вказане оперативне втручання супроводжувалось одномоментним за-

криттям дефекту із застосуванням місцевих тканинних клаптів, і результати цього етапу також представлені на фотографіях.

Післяопераційні зображення демонструють відновлення симетрії та природного контуру голови й вушної раковини. Збережена анатомічна безперервність, відсутність грубих шрамів або западань, а також стабільне положення реконструйованої тканини свідчать про технічну якість виконаної пластики. Спостереження у віддаленому періоді, як зазначено в тексті, підтверджують стійке загоснення без рецидивування пухлини, що підкреслює як клінічну ефективність лікування, так і правильність передопераційного планування.

Даний клінічний випадок ілюструє комплексний підхід до діагностики, планування та хірургічного лікування складних нейрофібром голови з урахуванням індивідуальних особливостей пухлини та пацієнта. Використання сучасних методів візуалізації, таких як доплерографія та МРТ з контрастуванням, дозволило точно оцінити обсяг пухлини, її взаємозв'язок з анатомічними структурами та особливості кровопостачання, що стало підґрунтям для вибору оптимальної тактики

оперативного втручання. Радикальна резекція з одночасною реконструкцією дефекту місцевими тканинами забезпечила не лише успішне видалення пухлини, а й сприяла досягненню високих функціональних та естетичних результатів. Відсутність післяопераційних ускладнень і тривала ремісія підтверджують ефективність застосованої методики та важливість міждисциплінарного підходу у веденні пацієнтів з нейрофібромами голови. Цей приклад підкреслює значення індивідуалізації лікування та ретельного передопераційного планування для досягнення максимального терапевтичного ефекту і поліпшення якості життя пацієнтів.

Таким чином, ефективне лікування нейрофіброми голови та шиї потребує комплексного мультидисциплінарного підходу, який передбачає індивідуалізацію тактики з урахуванням морфологічних характеристик пухлини, ступеня її інфільтрації та взаємозв'язку з важливими анатомічними структурами. Радикальна хірургічна резекція залишається основним методом при симптоматичних та потенційно злоякісних пухлинах, однак успіх операції значною мірою залежить від балансу між максимальним видаленням пухлинної тканини та збереженням функцій нервових структур. Застосування інтраопераційного нейрофізіологічного моніторингу та сучасних методів контролю кровотечі є критично важливими для зниження ризиків неврологічних ускладнень і поліпшення безпеки хірургічних втручань.

Передопераційне комплексне обстеження, включаючи доплерографію та високочотну магнітно-резонансну томографію з контрастуванням, є необхідним для точного визначення обсягу пухлини, її васкуляризації та планування оптимального хірургічного доступу. Інтеграція сучасних технологій візуалізації і планування операції сприяє мінімізації післяопераційних ускладнень і підвищенню ефективності лікування. Реконструктивна хірургія після резекції нейрофіброми має враховувати індивідуальні особливості тканин, зокрема змінені властивості шкіри при нейрофіброматозі 1 типу, що впливає на довгострокову стабільність та естетичний результат. Використання тканинної експансії та пересадки вільних клаптів дозволяє успішно відновити великі та складні дефекти, підвищуючи якість життя пацієнтів.

Оцінка результатів лікування повинна включати не лише традиційні хірургічні показники, але й орієнтуватися на функціональні відновлення та якість життя пацієнтів, використовуючи стандартизовані показники, зокрема patient-reported outcome measures. Такий пацієнтоцентричний підхід сприяє підвищенню рівня задоволеності лікуванням і дозволяє більш об'єктивно оцінити клінічну

ефективність втручань. Сучасні тенденції в лікуванні нейрофіброми включають інтеграцію таргетної медикаментозної терапії, зокрема інгібіторів MEK, що розширює можливості для пацієнтів із неоперабельними пухлинами або складними клінічними випадками. Це підкреслює необхідність гнучких та персоналізованих стратегій лікування, які комбінують хірургічні та медикаментозні підходи для досягнення максимального терапевтичного ефекту.

Один з основних напрямків досліджень полягає в покращенні інтраопераційної візуалізації та оцінки країв резекції при нейрофібромах. Важливою є розробка стратегій для запобігання рецидивам, зокрема через ад'ювантну терапію, та оптимізація інтеграції інгібіторів MEK з хірургією, враховуючи терміни, послідовність і відбір пацієнтів. Удосконалення реконструктивних технік з урахуванням властивостей тканин при нейрофіброматозі 1-го типу також має велике значення для досягнення кращих довгострокових функціональних та естетичних результатів. Важливою перспективою подальших досліджень є вивчення нових методів лікування злоякісних трансформацій, таких як злоякісна пухлина оболонки периферичного нерва.

Висновки. 1. Хірургічне лікування нейрофіброми голови у пацієнтів з нейрофіброматозом 1-го типу є ефективним методом, який потребує індивідуалізованого підходу з урахуванням анатомічної локалізації та морфології пухлини;

2. Реконструктивні втручання із застосуванням тканинної експансії та вільних клаптів дозволяють досягти високих функціональних та естетичних результатів навіть за великих дефектів;

3. Інтеграція інтраопераційного нейромоніторингу, 3D-візуалізації та таргетної терапії підвищує безпеку хірургічних втручань і розширює показання до лікування складних форм нейрофіброми.

Перспективи подальших досліджень – проведення мультицентрових проспективних досліджень для стандартизації хірургічної тактики та реконструктивних алгоритмів у пацієнтів з черепно-лицевими нейрофібромами, а також вивчення довгострокової ефективності комбінованого лікування.

Джерела фінансування – власні кошти авторів.

Внесок авторів:

Р. Л. Валіхновський – аналіз і керування даними, методологія і проведення дослідження, адміністрування, ІТ забезпечення, валідація, візуалізація;

С. І. Саволук – концептуалізація дослідження, нагляд.

Конфлікт інтересів – конфлікт інтересів відсутній.

ЛІТЕРАТУРА

1. Wang J., Fu J., Zhou Y., Gao D., Qing J., Yang G. Global Research Trends in Cutaneous Neurofibromas: A Bibliometric Analysis from 2003 to 2022. *Skin Research and Technology*. 2024. Vol. 30, No. 2. P. e13595. DOI: 10.1111/srt.13595.
2. Adil A., Koritala T., Munakomi S., Singh A.K. Neurofibromatosis Type 1. *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing, 2023. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK459358/>.
3. Poplausky D., Young J.N., Tai H., Rivera-Oyola R., Gulati N., Brown R.M. Dermatologic Manifestations of Neurofibromatosis Type 1 and Emerging Treatments. *Cancers*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute, 2023. Vol. 15, No. 10. P. 2770. DOI: 10.3390/cancers15102770.
4. Latham K., Buchanan E.P., Suver D., Gruss J.S. Neurofibromatosis of the head and neck: classification and surgical management. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2015. Vol. 135, No. 3. P. 845–855. DOI: 10.1097/PRS.0000000000000960.
5. Hsu C.-K., Denadai R., Chang C.-S., Yao C.-F., Chen Y.-A., Chou P.-Y., Lo L.-J., Chen Y.-R. The Number of Surgical Interventions and Specialists Involved in the Management of Patients with Neurofibromatosis Type I: A 25-Year Analysis. *Journal of Personalized Medicine*. 2022. Vol. 12, No. 4. P. 558. DOI: 10.3390/jpm12040558.
6. Cacchione A., Carboni A., Lodi M., Vito R.D., Carai A., Marrazzo A., Macchiaiolo M., Voicu I.P., Mastro-nuzzi A., Colafati G.S. Congenital Craniofacial Plexiform Neurofibroma in Neurofibromatosis Type 1. *Diagnostics*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute, 2021. Vol. 11, No. 2. P. 218. DOI: 10.3390/diagnostics11020218.
7. Ikuta K., Nishida Y., Sakai T., Koike H., Ito K., Urakawa H., Imagama S. Surgical Treatment and Complications of Deep-Seated Nodular Plexiform Neurofibromas Associated with Neurofibromatosis Type 1. *Journal of Clinical Medicine*. 2022. Vol. 11, No. 19. P. 5695. DOI: 10.3390/jcm11195695.
8. Ota M., Nobeyama Y., Asahina A. Real-World Settings for the Surgical Treatment of Neurofibroma in Patients with Neurofibromatosis Type 1. *JMA Journal*. 2024. Vol. 7, No. 2. P. 205–212. DOI: 10.31662/jmaj.2023-0161.
9. Chung J.-H., Kim H.-J., Kang H.-C., Kim I.-H., Lee J.-H. Long-Term Outcomes of Radiotherapy for Inoperable Benign Soft Tissue Tumors in the Skull Base or Head. *Radiation Oncology Journal*. 2025. Vol. 43, No. 1. P. 49–54. DOI: 10.3857/roj.2024.00493.
10. Längle G., Gohritz A., Gstöttner C., Harnoncourt L., Platzgummer H., Azizi A.A., Aszmann O. [Plastic surgical treatment of neurofibromatosis type 1]. *Chirurgie (Heidelberg, Germany)*. 2025. Vol. 96, No. 5. P. 394–404. DOI: 10.1007/s00104-024-02232-5.
11. Pal A., Bhola N., Agarwal A., Ghavat C., Jannawar G. Neurofibroma of Face: A Challenge in Aesthetic Reconstruction. *International Journal of Anatomy Radiology and Surgery*. 2021. Vol. 10, No. 3. P. SC01–SC03. DOI: 10.7860/JCDR/2021/47955/2662.
12. Hivelin M., Wolkenstein P., Lepage C., Valeyrie-Allanore L. Facial Aesthetic Unit Remodeling Procedure for Neurofibromatosis Type 1 Hemifacial Hypertrophy: Report on 33 Consecutive Adult Patients. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2010. Vol. 125, No. 4. P. 1197–1207. DOI: 10.1097/PRS.0b013e3181d180e9.
13. Bin Abdul Halim W.M.A., Bin Mat Hassan S., Bt Awang M., Abdullah M.A.H. Malignant Transformation of Plexiform Neurofibroma Due to Neglected Giant Soft Tissue Swelling of the Back: A Case Report. *Cureus*. 2024. Vol. 16, No. 7. P. e63807. DOI: 10.7759/cureus.63807.
14. Nehete L.S., Sharma R., Singh P.R., Gupta S. Rapidly growing diffuse neurofibroma of the scalp with calvarial defect in a young woman: A rare entity. *Surgical Neurology International*. 2020. Vol. 11. P. 313. DOI: 10.25259/SNI_213_2020.
15. Kaam D.N., Nepomuceno A.C., Da-Silva L.C., Aquino J.L.B.D., Staut J.G., Morano F.G., Pereira J., Gimenez R.P. Scalp reconstruction with expanded flap. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) – Brazilian Journal of Plastic Surgery*. 2021. Vol. 36, No. 1. P. 96–99. DOI: 10.5935/2177-1235.2021RBCP0018.
16. Uygur F., Chang D.W., Crosby M.A., Skoracki R.J., Robb G.L. Free flap reconstruction of extensive defects following resection of large neurofibromatosis. *Annals of Plastic Surgery*. 2011. Vol. 67, No. 4. P. 376–381. DOI: 10.1097/SAP.0b013e3182085b13.
17. Martinez D.C., Badhey A., Cervenka B., Zender C., Tang A., Patil Y. Surgical Techniques for Head and Neck Reconstruction in the Vessel-Depleted Neck. *Facial plastic surgery: FPS*. 2020. Vol. 36, No. 6. P. 746–752. DOI: 10.1055/s-0040-1721108.
18. Anastasova V., Krasteva E., Kiskinov P., Ivanova K., Georgiev A., Dachev D., Ivanov B., Zanzov E. Our Experience Using Tissue Expansion in Reconstructive Surgery. *Folia Medica*. 2025. Vol. 67, No. 2. P. e137928. DOI: 10.3897/folmed.67.e137928.
19. Wu D., Yan C., Gao H., Liu Z., Sun Y., Xu L., Xie F., Gao B., Li Q., Zhu X., Liu C. Tissue expansion techniques in reconstructive surgery: a 10-year bibliometric analysis. *Annals of Translational Medicine*. 2023. Vol. 11, No. 5. P. 204. DOI: 10.21037/atm-22-3643.
20. Strode M.A., Lohman R.F., Salerno K.E., Kane J.M. Tissue Expander Use for Reconstruction of Scalp Soft Tissue Sarcoma Wide Resection Defects. *Plastic Surgery Case Studies*. 2020. Vol. 6. P. 2513826X20903503. DOI: 10.1177/2513826X20903503.
21. Singhal D., Chen Y.-C., Seselgyte R., Chen P.K.-T., Chen Y.-R. Craniofacial neurofibromatosis and tissue expansion: long-term results. *Journal of plastic, reconstructive & aesthetic surgery: JPRAS*. 2012. Vol. 65, No. 7. P. 956–959. DOI: 10.1016/j.bjps.2011.11.034.
22. Raposio G., Raposio E. Scalp Reconstruction by Tissue Expansion: Tips and Tricks. *Acta Bio Medica : Atenei Parmensis*. 2022. Vol. 93, No. 5. P. e2022313. DOI: 10.23750/abm.v93i5.13393.
23. Gahankari D., McCombe A., Meares T. Early Rapid Tissue Expansion of a Free Microvascular Flap in Head-Neck Reconstruction as Salvage Option: A Case Report. *Australasian Journal of Plastic Surgery*. 2024. Vol. 7, No. 1. P. 1–4. DOI: 10.34239/ajops.88851.
24. Azzi J.L., Thabet C., Azzi A.J., Gilardino M.S. Complications of tissue expansion in the head and neck. *Head & Neck*. 2020. Vol. 42, No. 4. P. 747–762. DOI: 10.1002/hed.26017.

25. Langdell H.C., Taskindoust M., Levites H.A., Mateas C., Sergesketter A.R., Kaplan S.J., Marcus J.R., Erdmann D. Systematic Review of Tissue Expansion: Utilization in Non-breast Applications. *Plastic and Reconstructive Surgery. Global Open*. 2021. Vol. 9, No. 1. P. e3378. DOI: 10.1097/GOX.0000000000003378.

26. Jiang M., Liu X., Li D., Baigong F., Shen C. Risk factors for complications of tissue expansion: An updated systematic review and meta-analysis. *Surgery*. 2025. Vol. 181. P. 109282. DOI: 10.1016/j.surg.2025.109282.

27. Cîrstea A.-I., Berteșteanu Șerban V.G., Vrînceanu D., Dumitru M., Bejenaru P.L., Simion-Antonie C.B., Schipor-Diaconu T.E., Taher P.B., Rujan S.-A., Grigore R. Perspectives in Using Multiple Flaps Reconstructions for Advanced Head and Neck Tumors (Scoping Review). *Medicina*. Multi-disciplinary Digital Publishing Institute, 2024. Vol. 60, No. 8. P. 1340. DOI: 10.3390/medicina60081340.

28. Mohanty A.J., DeVahl J., Kutz W.J., Rozen S.M. Neurofibromatosis Type II and Facial Paralysis: Clinical Evaluation and Management. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2024. Vol. 153, No. 2. P. 415e–423e. DOI: 10.1097/PRS.00000000000010561.

29. Yoshinaga A., Tsuge I., Saito S., Morimoto N.

Orbital/Periorbital Plexiform Neurofibromas: Classification and Surgical Strategies for a Better Outcome. *Plastic and Reconstructive Surgery – Global Open*. 2023. Vol. 11, No. 7. P. e5108. DOI: 10.1097/GOX.00000000000005108.

30. As'adi K., Ahmadi S., Mirsalehi M. Surgical treatment of craniofacial cleft and orbital hypertelorism: a single-center cohort study. *Neurosurgical Focus*. 2025. Vol. 58, No. 1. P. E4. DOI: 10.3171/2024.10.FOCUS24573.

31. Ching R.C., Wall S.A., Johnson D. Neoforehead Remodelling Techniques for Fronto-Orbital Advancement and Remodelling in the Oxford Craniofacial Unit: Lateral Remodelling and a Novel Central Self-Stabilizing S-Osteotomy Technique. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2023. Vol. 34, No. 1. P. 20–28. DOI: 10.1097/SCS.00000000000008859.

32. Fan X.-Q., Lin M., Li J., Zhou H.-F., Fu Y. [Removal and plastic reconstructive surgery of orbital neurofibroma]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2007. Vol. 87, No. 46. P. 3264–3267.

33. Nawres B.M., Murtadha M.B.E., Maytham Y.A.-T. New Methods for Craniofacial Bone Reconstruction: Review. *Journal of Population Therapeutics and Clinical Pharmacology*. 2023. Vol. 30, No. 4. P. 241–248. DOI: 10.47750/jptcp.2023.30.04.023.

REFERENCES

1. Wang J, Fu J, Zhou Y, Gao D, Qing J, Yang G. Global research trends in cutaneous neurofibromas: A bibliometric analysis from 2003 to 2022. *Skin Res Technol*. 2024 Jan 26;30(2):e13595. DOI: 10.1111/srt.13595.

2. Adil A, Koritala T, Munakomi S, Singh AK. Neurofibromatosis Type 1. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2023 [cited 2025 Apr 28]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK459358/>

3. Poplasky D, Young JN, Tai H, Rivera-Oyola R, Gulati N, Brown RM. Dermatologic Manifestations of Neurofibromatosis Type 1 and Emerging Treatments. *Cancers*. 2023 Jan;15(10):2770. DOI: 10.3390/cancers15102770.

4. Latham K, Buchanan EP, Suver D, Gruss JS. Neurofibromatosis of the head and neck: classification and surgical management. *Plast Reconstr Surg*. 2015 Mar;135(3):845–55. DOI: 10.1097/PRS.0000000000000960.

5. Hsu C-K, Denadai R, Chang C-S, Yao C-F, Chen Y-A, Chou P-Y, et al. The Number of Surgical Interventions and Specialists Involved in the Management of Patients with Neurofibromatosis Type I: A 25-Year Analysis. *J Pers Med*. 2022 Apr 1;12(4):558. DOI: 10.3390/jpm12040558.

6. Cacchione A, Carboni A, Lodi M, Vito RD, Carai A, Marrazzo A, et al. Congenital Craniofacial Plexiform Neurofibroma in Neurofibromatosis Type 1. *Diagnostics*. 2021 Feb;11(2):218. DOI: 10.3390/diagnostics11020218.

7. Ikuta K, Nishida Y, Sakai T, Koike H, Ito K, Urakawa H, et al. Surgical Treatment and Complications of Deep-Seated Nodular Plexiform Neurofibromas Associated with Neurofibromatosis Type 1. *J Clin Med*. 2022 Sep 26;11(19):5695. DOI: 10.3390/jcm11195695.

8. Ota M, Nobeyama Y, Asahina A. Real-world Settings for the Surgical Treatment of Neurofibroma in Patients with Neurofibromatosis Type 1. *JMA J*. 2024 Apr 15;7(2):205–12. DOI: 10.31662/jmaj.2023-0161.

9. Chung J-H, Kim HJ, Kang H-C, Kim IH, Lee JH. Long-term outcomes of radiotherapy for inoperable benign soft tissue tumors in the skull base or head. *Radiat Oncol J*. 2025 Mar;43(1):49–54. DOI: 10.3857/roj.2024.00493.

10. Längle G, Gohritz A, Gstöttner C, Harnoncourt L, Platzgummer H, Azizi AA, et al. [Plastic surgical treatment of neurofibromatosis type 1]. *Chirurgie (Heidelb)*. 2025 May;96(5):394–404. DOI: 10.1007/s00104-024-02232-5.

11. Pal A, Bhola N, Agarwal A, Ghavat C, Jannawar G. Neurofibroma of Face: A Challenge in Aesthetic Reconstruction. *International Journal of Anatomy Radiology and Surgery*. 2021;10(3):SC01–3. DOI: 10.7860/JCDR/2021/47955/2662.

12. Hivelin M, Wolkenstein P, Lepage C, Valeyrie-Allanore L. Facial Aesthetic Unit Remodeling Procedure for Neurofibromatosis Type 1 Hemifacial Hypertrophy: Report on 33 Consecutive Adult Patients. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2010;125(4):1197–207. DOI: 10.1097/PRS.0b013e3181d180e9.

13. Bin Abdul Halim WMA, Bin Mat Hassan S, Bt Awang M, Abdullah MAH. Malignant Transformation of Plexiform Neurofibroma Due to Neglected Giant Soft Tissue Swelling of the Back: A Case Report. *Cureus*. 2024 Jul 4;16(7):e63807. DOI: 10.7759/cureus.63807.

14. Nehete LS, Sharma R, Singh PR, Gupta S. Rapidly growing diffuse neurofibroma of the scalp with calvarial defect in a young woman: A rare entity. *Surgical Neurology International*. 2020 Oct 2;11:313. DOI: 10.25259/SNI_213_2020.

15. Kaam DN, Nepomuceno AC, Da-Silva LC, Aquino JLBD, Staut JG, Morano FG, et al. Scalp reconstruction with expanded flap. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) – Brazilian Journal of Plastic Surgery*. 2021;36(1):96–9. DOI: 10.5935/2177-1235.2021RBCP0018.

16. Uygur F, Chang DW, Crosby MA, Skoracki RJ, Robb GL. Free flap reconstruction of extensive defects

- following resection of large neurofibromatosis. *Ann Plast Surg.* 2011 Oct;67(4):376–81. DOI: 10.1097/SAP.0b013e3182085b13.
17. Martinez DC, Badhey A, Cervenka B, Zender C, Tang A, Patil Y. Surgical Techniques for Head and Neck Reconstruction in the Vessel-Depleted Neck. *Facial Plast Surg.* 2020 Dec;36(6):746–52. DOI: 10.1055/s-0040-1721108.
18. Anastasova V, Krasteva E, Kiskinov P, Ivanova K, Georgiev A, Dachev D, et al. Our experience using tissue expansion in reconstructive surgery. *Folia Medica.* 2025 Mar 21;67(2):e137928. DOI: 10.3897/folmed.67.e137928.
19. Wu D, Yan C, Gao H, Liu Z, Sun Y, Xu L, et al. Tissue expansion techniques in reconstructive surgery: a 10-year bibliometric analysis. *Ann Transl Med.* 2023 Mar 15;11(5):204. DOI: 10.21037/atm-22-3643.
20. Strobe MA, Lohman RF, Salerno KE, Kane JM. Tissue Expander Use for Reconstruction of Scalp Soft Tissue Sarcoma Wide Resection Defects. *Plastic Surgery Case Studies.* 2020 Jan 1;6:2513826X20903503. DOI: 10.1177/2513826X20903503.
21. Singhal D, Chen Y-C, Seselgyte R, Chen PK-T, Chen Y-R. Craniofacial neurofibromatosis and tissue expansion: long-term results. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2012 Jul;65(7):956–9. DOI: 10.1016/j.bjps.2011.11.034.
22. Raposio G, Raposio E. Scalp reconstruction by tissue expansion: tips and tricks. *Acta Biomed.* 2022;93(5):e2022313. DOI: 10.23750/abm.v93i5.13393.
23. Gahankari D, McCombe A, Meares T. Early rapid tissue expansion of a free microvascular flap in head-neck reconstruction as salvage option: a case report. *Australas J Plast Surg.* 2024 Apr 9;7(1):1–4. DOI: 10.34239/ajops.88851.
24. Azzi JL, Thabet C, Azzi AJ, Gilardino MS. Complications of tissue expansion in the head and neck. *Head Neck.* 2020 Apr;42(4):747–62. DOI: 10.1002/hed.26017.
25. Langdell HC, Taskindoust M, Levites HA, Mateas C, Sergesketter AR, Kaplan SJ, et al. Systematic Review of Tissue Expansion: Utilization in Non-breast Applications. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2021 Jan;9(1):e3378. DOI: 10.1097/GOX.0000000000003378.
26. Jiang M, Liu X, Li D, Baigong F, Shen C. Risk factors for complications of tissue expansion: An updated systematic review and meta-analysis. *Surgery.* 2025 Mar 13;181:109282. DOI: 10.1016/j.surg.2025.109282.
27. Cîrstea A-I, Berteşteanu Şerban VG, Vrînceanu D, Dumitru M, Bejenaru PL, Simion-Antonie CB, et al. Perspectives in Using Multiple Flaps Reconstructions for Advanced Head and Neck Tumors (Scoping Review). *Medicina.* 2024 Aug;60(8):1340. DOI: 10.3390/medicina60081340.
28. Mohanty AJ, DeVahl J, Kutz WJ, Rozen SM. Neurofibromatosis Type II and Facial Paralysis: Clinical Evaluation and Management. *Plast Reconstr Surg.* 2024 Feb 1;153(2):415e–23e. DOI: 10.1097/PRS.0000000000010561.
29. Yoshinaga A, Tsuge I, Saito S, Morimoto N. Orbital/Periorbital Plexiform Neurofibromas: Classification and Surgical Strategies for a Better Outcome. *Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open.* 2023 Jul;11(7):e5108. DOI: 10.1097/GOX.0000000000005108.
30. As'adi K, Ahmadi S, Mirsalehi M. Surgical treatment of craniofacial cleft and orbital hypertelorism: a single-center cohort study. *Neurosurg Focus.* 2025 Jan 1;58(1):E4. DOI: 10.3171/2024.10.FOCUS24573.
31. Ching RC, Wall SA, Johnson D. Neoforehead Remodelling Techniques for Fronto-Orbital Advancement and Remodelling in the Oxford Craniofacial Unit: Lateral Remodelling and a Novel Central Self-Stabilizing S-Osteotomy Technique. *J Craniofac Surg.* 2023 Feb 1;34(1):20–8. DOI: 10.1097/SCS.00000000000008859.
32. Fan X-Q, Lin M, Li J, Zhou H-F, Fu Y. [Removal and plastic reconstructive surgery of orbital neurofibroma]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2007 Dec 11;87(46):3264–7.
33. Nawres BM, Murtadha MBE, Maytham YA-T. New methods for craniofacial bone reconstruction: review. *JPTCP.* 2023 Jan 1;30(4):241–8. DOI: 10.47750/jptcp.2023.30.04.023.

R. S. Valikhnovskyi^{1,2}, S. I. Savoliuk²

¹*Valikhnovski Surgery Institute, Kyiv, Ukraine*

²*Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine*

SURGICAL TACTICS AND RESULTS OF TREATMENT OF HEAD NEUROFIBROMAS: A CLINICAL EXPERIENCE

SUMMARY. The aim – to improve the effectiveness of surgical treatment of patients with head neurofibromas by systematizing clinical experience in treating such patients in the context of type 1 neurofibromatosis (NF1), with an emphasis on the choice of surgical tactics, reconstruction methods, and the use of innovative technologies, especially regarding the combination of surgical and medical approaches to improve functional and aesthetic results.

Material and Methods. Current achievements and a clinical case of a patient with a head neurofibroma who underwent treatment at the Valikhnovski Surgery Institute were shown. Clinical examination, imaging methods (magnetic resonance imaging, Dopplerography), morphological confirmation, intraoperative neurophysiological monitoring, surgical methods (resection, microsurgery, laser ablation), reconstructive techniques (tissue expansion, free flaps), quality of life assessment, and statistical analysis of results at a $p < 0.05$ level were presented.

Results. Surgical intervention led to sustained improvement. The main complications included neurological deficits, recurrences, and reconstruction complications (expander extrusion, flap necrosis). The integration of 3D visualization, mitogen-activated protein kinase inhibitors (selumetinib), and personalized planning significantly improves treatment effectiveness. The presented clinical case demonstrates the successful application of a comprehensive approach with radical tumor removal, reconstruction of the defect with local tissues, and long-term remission without recurrence.

Conclusions. Surgical treatment of head neurofibromas in patients with type 1 neurofibromatosis is an effective method that requires an individualized approach, taking into account the anatomical location and morphology of the tumor. Reconstructive interventions using tissue expansion and free flaps allow achieving high functional and aesthetic results even with large defects. The integration of intraoperative neuromonitoring, 3D visualization, and targeted therapy increases the safety of surgical interventions and expands the indications for the treatment of complex forms of neurofibromas. Prospects for further research include conducting multicenter prospective studies to standardize surgical tactics and reconstructive algorithms in patients with craniofacial neurofibromas, as well as studying the long-term effectiveness of combined treatment.

KEY WORDS: type 1 neurofibromatosis; plexiform tumor; microsurgery; mitogen-activated protein kinase inhibitors; 3D planning; reconstructive procedures; intraoperative monitoring; quality of life.

Отримано 04.06.2025

Електронна адреса для листування: r.valikhnovskyi@gmail.com