

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
НЕЙРОХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Н.Н. БУРДЕНКО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

САХАРОВ Александр Владимирович

ВРОЖДЕННЫЕ ПЕРЕДНИЕ И БАЗАЛЬНЫЕ
ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ У ДЕТЕЙ
(КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

3.1.10. Нейрохирургия

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

кандидат медицинских наук Сатанин Леонид Александрович

Научный консультант:

доктор медицинских наук, профессор Рогинский Виталий Владиславович

Москва – 2023

Оглавление

Введение.....	4
Глава 1 Обзор литературы.....	11
1.1 История изучения проблемы	11
1.2 Эпидемиология и этиология черепно-мозговых грыж.....	13
1.3 Классификация черепно-мозговых грыж	15
1.4 Патоморфология	18
1.5 Клиническая картина черепно-мозговых грыж	19
1.6 Диагностика черепно-мозговых грыж.....	24
1.7 Дифференциальный диагноз.....	27
1.8 Хирургическое лечение	29
1.9 Резюме.....	44
Глава 2 Материал и методы исследования.....	45
2.1 Общие данные пациентов	45
2.2 Методы исследования	48
2.3 Методы и сроки хирургического лечения.....	68
Глава 3 Клиника и дифференциальная диагностика передних и базальных черепно-мозговых грыж	74
3.1 Акушерский анамнез	74
3.2 Общие клинические признаки.....	74
3.3 Увеличение межорбитального расстояния.....	76
3.4 Деформация фронто-назо-орбитальной области.....	77
3.5 Изменения кожных покровов в области черепно-мозговых грыж	78
3.6 Ликворея.....	79
3.7 Сопутствующая черепно-мозговым грыжам патология.....	80
3.8 Дифференциальная диагностика черепно-мозговых грыж. Клинические наблюдения.	83
Глава 4 Планирование и техника хирургического вмешательства.....	94
4.1 Компьютерное планирование и моделирование хирургического	

вмешательства.....	94
4.2 Выбор метода хирургического вмешательства.....	99
4.3 Хирургия фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж.....	100
4.4 Хирургия базальных черепно-мозговых грыж.....	106
4.5 Наружное люмбальное дренирование.....	108
4.6 Клинические наблюдения хирургического лечения черепно-мозговых грыж.....	108
4.7 Осложнения хирургического лечения.....	129
4.8 Резюме.....	152
Глава 5 Результаты хирургического лечения и реабилитация.....	156
5.1 Динамика краниометрических данных.....	160
5.2 Оценка результатов хирургического лечения по Whitaker LA.....	168
5.3 Реабилитация.....	169
5.4 Резюме.....	170
Заключение.....	171
Выводы.....	178
Практические рекомендации.....	180
Список сокращений и условных обозначений.....	182
Список литературы.....	183
Приложение А Летальность и виды осложнений по данным литературы.....	209

Введение

Актуальность темы

Врожденные черепно-мозговые грыжи представляют собой нарушения анатомического строения свода и основания черепа, проявляющиеся выпячиванием мозга или мозговых оболочек через этот дефект. Частота встречаемости составляет 1:35000 – 1:700000 живорожденных и максимальна в Юго-Восточной Азии [1-9].

Наличие объемного образования вызывает деформацию назо-орбитальной области. Хирургическое лечение ранее заключалось только в иссечении грыжевого выпячивания и устранения костного дефекта, без коррекции краниофациальной деформации. Оптимальное же лечение пациента подразумевает не только устранение грыжи, но и устранение деформации и закрытие костного дефекта с проведением реконструкции назо-орбитального комплекса.

Врожденные передние и базальные черепно-мозговые грыжи представляют комплексную проблему, решение которой возможно только при использовании комплексного подхода, основанного на принципах детской нейрохирургии и достижениях кранио-фациальных технологий. На современном этапе развития реконструктивной хирургии пороков развития у детей представляется особенно важным не только своевременная диагностика и иссечение черепно-мозговых грыж с достижением функционального результата, но и адекватная реконструкция порочно развитого назо-орбитального комплекса, что способствует повышению качества жизни и социальной адаптации ребенка.

Степень разработанности темы исследования

Проблеме хирургического лечения детей с черепно-мозговыми грыжами был посвящен ряд работ, отражающих различные подходы и технологии. В России последние работы на больших группах наблюдений по этой проблематике были выполнены около 50 лет назад [10-13], в мировой литературе в большинстве

публикаций встречаются описания единичных наблюдений пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами.

Появление в арсенале исследователей новых методов диагностики (в частности, цефалометрии) требует пересмотра принятых алгоритмов диагностики черепно-мозговых грыж.

Развитие краниофациальной хирургии, появление новых материалов, оборудования и технологий в современной хирургии, позволяет пересмотреть общепринятые представления о тактике хирургического лечения пациентов с черепно-мозговыми грыжами.

Хирургическое вмешательство при передних черепно-мозговых грыжах дополнилось в настоящее время обязательной одномоментной коррекцией краниофациальной деформации.

Большой выбор современных пластических материалов, новые методики реконструктивных операций, модификация хирургических доступов, используемых в лечении пациентов с черепно-мозговыми грыжами принципиально изменили хирургическую тактику. Правильный выбор диагностических и хирургических мероприятий представляется важным и требует изучения. Этим решается задача не только устранения черепно-мозговой грыжи, но и осуществления полной медицинской и социальной реабилитации пациента. Это связано с эстетическими аспектами вследствие деформации орбит и носа.

Комплексная проблема устранения черепно-мозговых грыж может быть решена при совместной работе нейрохирургов, краниофациальных хирургов, хирургов-отоларингологов.

Цель исследования

Разработать оптимальную тактику комплексного хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж на основе клинических особенностей и данных нейровизуализационных методов исследования с использованием дооперационного компьютерного планирования и моделирования вмешательства.

Задачи исследования

1. Выявить клинические особенности заболевания в зависимости от локализации черепно-мозговой грыжи.
2. Разработать эффективный алгоритм диагностических мероприятий при обследовании пациентов с врожденными передними и базальными черепно-мозговыми грыжами.
3. Сопоставить данные цефалометрии с вариантами краниофациальной деформации у пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами. Систематизировать краниофациальные деформации у пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами.
4. Разработать методы хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж у детей с учётом возраста ребёнка, различных клинических форм заболевания.
5. Провести анализ отдалённых результатов хирургического лечения детей с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами.

Новизна исследования

Разработан алгоритм диагностических мероприятий с использованием новых технологий (3D реконструкция, стереолитография, компьютерная 3D цефалометрия, виртуальное планирование, МРТ), позволяющий точно планировать и моделировать операции по устранению черепно-мозговых грыж, производить реконструкцию деформации, устранять костные дефекты.

Систематизированы клинико-морфологические варианты деформаций краниофациальной области на основе данных компьютерной цефалометрии.

Обоснована и внедрена тактика хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж у детей в зависимости от клинико-морфологических вариантов.

Теоретическая и практическая значимость исследования

Алгоритм диагностического обследования, включающий 3D компьютерную томографию, стереолитографию и 3D моделирование, позволяет до операции спланировать объем операции, область остетомий, схему перемещения костных лоскутов и вариант фиксации, что существенно сокращает сроки операции, объем кровопотери, позволяет одновременно с устранением черепно-мозговыми грыжами выполнить реконструкцию и улучшает функциональный и косметический результат оперативного лечения.

Предложенная оптимальная хирургическая тактика, включающая сроки и объем оперативного вмешательства, улучшает отдаленные функциональные и косметические результаты.

Методология и методы исследования

Методология, положенная в основу исследования, опирается на современные представления о причинах возникновения врожденной патологии, её проявлениях, способах диагностики и вариантах лечения как в отечественных нейрохирургических клиниках, так и за рубежом. Больные всесторонне обследовались с привлечением различных специалистов: челюстно-лицевых хирургов, отоларингологов, офтальмологов, неврологов, психологов, с обязательным эндоскопическим исследованием при базальных черепно-мозговых грыжах. Основным методом верификации аномалии были магнитно-резонансная томография (МРТ) в сочетании с компьютерной томографией (КТ) и обязательным 3D моделированием полученных результатов. Для оценки изменений краниофациальных деформаций и результатов лечения применялся метод геометрической морфометрии.

Объект исследования – больные с передними (синципитальными) и базальными черепно-мозговыми грыжами в возрасте от 2 недель до 17 лет включительно, оперированные в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко с 01.01.1989 по 31.12.2019 и наблюдавшиеся в катамнезе до 10.01.2022 (67 пациентов).

Предмет исследования – пациенты и особенности клинических проявлений, диагностики, хирургической тактики, ближайшие и отдаленные результаты лечения детей с передними и базальными врожденными черепно-мозговыми грыжами.

Положения, выносимые на защиту

1. Обследование пациентов с врожденными передними и базальными черепно-мозговыми грыжами должно быть проведено в соответствии с разработанными алгоритмами.
2. Данные КТ и МРТ - диагностики используются для планирования и моделирования хирургического вмешательства.
3. Во время операции одномоментно устраняется черепно-мозговая грыжа и производится реконструкция фронто-назо-орбитальной области.
4. При базальных черепно-мозговых грыжах с выраженной деформацией краниоорбитальной области проводится комбинированное транскраниальное и трансназальное эндоскопическое хирургическое вмешательство с одномоментной реконструкцией фронто-назо-орбитальной области.
5. Пластика дефекта основания черепа производится аутоотканями: фрагментом полнослойной или расщеплённой аутокости и надкостницей на питающей ножке.

Достоверность и обоснованность научных положений

Теоретические положения основаны на известных фактах, получено соответствие ряда сформулированных положений сведениям, содержащимся в независимых современных источниках по теме выполненного исследования, приведены сравнения авторских данных с литературными данными, а также использованы использованы современные методы сбора, систематизации и обработки информации.

Апробация результатов исследования

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены и обсуждены на: XIX Congress EACMFS (Брюгге, Бельгия, 14-17 сентября 2010 г.); III Всероссийская Конференция по детской нейрохирургии (Казань, 08-10 июня 2011 г.); I Национальный конгресс «Пластическая хирургия» (Москва, 08-10 июня 2011 г.); II Национальный конгресс «Пластическая хирургия» (Москва, 12-14 декабря 2012 г.); EACMFS XXI Congress (Дубровник, Хорватия 11-15 сентября 2012 г.); ISCFS 15th International Congress (Джексон Холл, США, 10-14 сентября 2013 г.); VII Всероссийский съезд детских нейрохирургов (Казань, 02-06 июня 2015 г.), ISCFS 16th International Congress (Токио, Япония, 14-18 сентября 2015 г.); IV Всероссийская Конференция по детской нейрохирургии (Санкт-Петербург, 18-20 ноября 2015 г.); VII Международный междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (Москва, 17-19 мая 2018): расширенном заседании проблемной комиссии «Детская нейрохирургия» ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава Росси 27.01.2022 г (протокол № 2/22).

Внедрение результатов работы в практику

Результаты работы внедрены в практику 1 нейрохирургического отделения (детская нейрохирургия) ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава Росси.

Личный вклад автора

Автор участвовал в определении цели и задач исследования. Непосредственно автором проведен анализ 67 клинических наблюдений пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами, изучены данные российский и зарубежных опубликованных исследований, проанализированы полученные результаты, сформулированы выводы и практические рекомендации, написана диссертация и автореферат диссертации.

При непосредственном участии автора выполнена подготовка публикаций по теме диссертации (представление собственных наблюдений, оформление статей).

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 16 печатных работ, в которых отражены основные результаты диссертационного исследования, из них 4 статьи - в научных рецензируемых журналах, входящий в перечень ВАК при Минобрнауки России, 2 главы - в отечественных монографиях, 10 работ – в виде статей и тезисов в журналах и сборниках материалов отечественных и зарубежных конференций, съездах и конгрессах.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 209 страницах машинописного текста, иллюстрирована 107 рисунками и включает 14 таблиц, состоит из введения, обзора литературы, главы «Материалы и методы», 3 глав собственного исследовательского материала, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, приложения. Список используемой литературы содержит 277 источников, из них 20 отечественных и 257 зарубежных.

Глава 1 Обзор литературы

1.1 История изучения проблемы

Первые упоминания о состояниях, при которых отмечается выпячивание головного мозга за пределы черепа встречаются в литературе у Forestus в 1590 году [14]. Впервые термин «грыжа мозга» (*hernia cerebri*) был предложен Henry François Le Dran в 1740 году [15]. Правда, автором этот термин применился к кефалогематоме, а позже им стали обозначаться все опухолевые процессы в области черепа. Первая монография по этому вопросу вышла в свет под авторством Corvinius в 1749 году [16].

Спустя почти сто лет вышла ещё одна публикация по этому предмету, автором которой был Spring в 1854 году [17], затем Laurence в 1856 году [18] провел хороший клинический анализ этих состояний.

С развитием гистологии и работами Muscatello в 1894 году [19], подход к образованиям в области черепа стал более дифференцированным, начали выделять отдельную группу: цефалоцеле. Ballantyne в 1904 году [20] отметил, что достаточно часто при черепно-мозговых грыжах встречаются другие аномалии развития [22].

Взгляды на возможные причины возникновения черепно-мозговых грыж не раз менялись. Первое предположение было высказано в 1826 году Sain-Hilaire, который считал, что в процессе внутриутробного развития образуются спайки между головным мозгом и маткой, и, как следствие, формируются черепно-мозговые грыжи [23]. В 1829 и 1832 годах Himly и Serres сделали заключение, что черепно-мозговая грыжа пролабирует через нормально сформированные костные структуры [24]. Рокитянский в 1850 году объяснял появление черепно-мозговой грыжи увеличением объёма головного мозга, в то время как Spring в 1854 году, считал, что причиной является расширение желудочковой системы [24]. Клементовский связывал энцефалоцеле с изменением костной ткани на фоне рахита. В 1882 году Ankermann связывал формирование энцефалоцеле с гидроцефалией [8].

После первого успешного интракраниального устранения черепно-мозговой грыжи и закрытия дефекта в начале XX века, значительно возрос интерес к этой патологии со стороны хирургов [25] и прежде всего краниофациальных хирургов [26].

Хирургический подход к устранению черепно-мозговых грыж неоднократно пересматривался. Так до 1990 г при черепно-мозговых грыжах применялась классическая операция Tessiers, с медиальным перемещением глазниц, но в начале 90х годов XX века операция была модифицирована и перемещались не полностью передние части обеих орбит, а лишь их медиальные части до достижения межкантального расстояния, считающегося нормой для пациента этого возраста [27]. Операции проводились в два этапа, где первым этапом устранялась грыжа, иссекался грыжевой мешок, а вторым этапом, спустя несколько месяцев проводилась коррекция гипертелоризма [25, 28].

Пластическим материалом для закрытия костного дефекта был метилметакрилат, ауторебро [27], позже стали широко использоваться полнослойные или расщеплённые кости свода черепа. Для пластики твёрдой мозговой оболочки использовался консервированный перикард [27].

При оценке исходов хирургического лечения пациентов с энцефалоцеле по публикациям в литературе были получены неутешительные данные (Таблица 1).

Таблица 1 - Послеоперационная летальность по данным литературы

Авторы	Год	Летальность, %
Дьяконов П.И. [29]	1893	37
Лысенков Н.К. [30]	1896	43,6
Петров Н.Н. [31]	1905	45
Березнеговский Н.И. [32]	1911	38,2
Ахутин М.Н. [33]	1929	37,7
Соколов Н.И. [34]	1939	34,4
Захаров Н.В. [35]	1953	20
Зверев А.Ф. [10]	1967	20,7
Maipatra A.K. et al. [36]	2011	5
Arsim Morina et al. [37]	2011	2,7

1.2 Эпидемиология и этиология черепно-мозговых грыж

Черепно-мозговые грыжи относятся к дефектам нервной трубки, частота встречаемости которых составляет от 0,001% до 1 % всех мальформаций человека и 5% от всех пороков развития нервной трубки.

Наблюдается зависимость частоты встречаемости от расы, географического района, социально-экономического положения населения [38, 39].

Синципитальные черепно-мозговые грыжи распространены в Юго-Восточной Азии: Таиланде, Бирме, Камбодже, Малайзии и Индонезии [1, 40, 41], в некоторых этнических группах Новой Зеландии [42], Индии [36] и Африки [43], и встречаются у 1 на 5000-13500 живорожденных [40]. Гораздо менее часто синципитальные энцефалоцеле наблюдается в Северной Америке, Японии, Гонконге и Западной Европе: здесь это отношение составляет 1 на 35000 живорожденных [43]. Частота встречаемости базальных черепно-мозговых грыж намного меньше, и составляет 1 на 40000-700000 новорожденных [1, 3, 4, 44-47].

До настоящего времени точная причина возникновения черепно-мозговых грыж неизвестна.

В XIX-XX веках сформировались три теории патогенеза черепно-мозговых грыж [48, 49]:

1) Первичное нарушение формирования костных структур и, как следствие, выпячивание мозгового вещества в образовавшийся дефект.

2) Первичное патологическое эктопичное формирование мозгового вещества и, как следствие, неправильное формирование костных структур.

3) Повышенное внутричерепное давление приводит к пролабированию мозгового вещества через ещё недостаточно сформированные костные структуры.

С развитием эмбриологии на фоне множества теорий возникновения черепно-мозговых грыж появились более детализированные и обоснованные предположения формирования энцефалоцеле [50], так уже в 1929 году Stenberg высказал гипотезу, что синципитальные энцефалоцеле всегда возникают по причине мальформации в области переднего нейропора [51].

К настоящему времени можно выделить две группы гипотез возникновения этой патологии.

Первая группа определяет, что нервная ткань выпячивается в области «слабого места» в точке сочленения лобной и решётчатой костей по средней линии из-за различного происхождения стыкующихся костей [43, 52]. Лобная кость имеет мембранозное начало, а решётчатая кость – энхондральное [37].

Вторая группа гипотез определяет патологическое формирование лицевого скелета, как следствие медленного процесса закрытия нервной трубки в результате различных причин [37, 53].

Наличие в структуре грыжи периферических нервных элементов и изолированной мозговой ткани вполне подтверждают вторую группу гипотез, но сохранность у большинства черепно-мозговых грыж нормальных кожных покровов в области грыжевого мешка говорит о том, что причина их возникновения заключается не только в нарушении нейруляции [37].

При черепно-мозговых грыжах отмечается формирование других пороков развития нервной системы, таких как порэнцефалические кисты, арахноидальные кисты, шизэнцефалия, агенезия мозолистого тела [54]. Высказывается мнение о мультифакторной природе возникновения черепно-мозговых грыж, - влияние как генетических механизмов, так и внешних воздействий [8].

Среди причин, влияющих на возникновение этой патологии, можно выделить следующие факторы: гипергликемия на фоне диабета у матери [55], гипертермия во время беременности (например, сауна или горячие ванны) [56], диеты, приводящие к дефициту витаминов, в частности витамина В12, а также воспалительные заболевания кишечника и злокачественная анемия у беременных женщин [57], дефицит фолиевой кислоты во время беременности [58-62]. Куи и Thu [53] анализируя случаи черепно-мозговых грыж у 139 пациентов из Бирмы показали, что более половины матерей, у которых родились дети с описываемыми пороками, принимали во время беременности фолиевую кислоту, в то же время в других публикациях отсутствие приёма фолиевой кислоты во время беременности достоверно не увеличивало количество случаев фронтоэптоидальных грыж [63].

Есть данные о повышенном риске появления энцефалоцеле из-за недостатка цинка [38, 61, 64-67]. Антиконвульсантная терапия матери с использованием препаратов вальпроевой кислоты или карбамазепина во время беременности может повышать частоту энцефалоцеле [68-70].

Отсутствуют чёткие данные и о влиянии курения и алкоголя на частоту возникновения черепно-мозговых грыж [63].

Известны генетические аномалии, при которых черепно-мозговые грыжи встречаются достаточно часто. Это хромосомные aberrации (трисомия 13, 14, 18, 21) [71-74], моноаллельные нарушения (делеция 22q11) [75, 76]. В целом же, кариотип у пациентов с этой патологией нормальный, хотя не исключается наличие субмикроскопических геномных перестроек в определённых популяциях, приводящих к возникновению черепно-мозговых грыж [63].

Наследственная природа для энцефалоцеле не характерна [37]. Так Suwanwela [77] описал близнецов, у одного из которых имелась черепно-мозговая грыжа, при этом второй ребёнок был совершенно здоров. Подобную ситуацию описывает Supharetiporn, анализируя 160 пациентов тайской популяции с фронтоэптоидальными черепно-мозговыми грыжами, среди которых встретились два случая описываемого порока у монозиготных близнецов, братья которых были здоровы [63, 78].

1.3 Классификация черепно-мозговых грыж

Существует несколько вариантов классификации черепно-мозговых грыж: по анатомической локализации костного дефекта; по происхождению черепно-мозговой грыжи – врождённая или приобретённая (в результате травмы или ятрогенного вмешательства); по содержимому грыжевого мешка; другие.

Наиболее распространённая на сегодняшний день классификация C.Suwanwel и N.Suwanwel, 1972 года [77]:

- I. Затылочные энцефалоцеле
- II. Энцефалоцеле свода черепа:
 - A. Межфронтальное

- В. Переднего родничка
- С. Межтеменное
- Д. Заднего родничка
- Е. Височное

III. Фронтально-этноидальное энцефаломенингоцеле:

- А. Назофронтальное
- В. Назоэтноидальное
- С. Назо-орбитальное

IV. Базальное энцефаломенингоцеле:

- А. Трансэтноидальное
- В. Сфено-этноидальное
- С. Транссфеноидальное
- Д. Фронтосфеноидальное или сфено-орбитальное

V. Краниошизис:

- А. Верхняя краниальная расщелина
- В. Базальная – нижняя фациальная расщелина
- С. Окципито-цервикальная расщелина
- Д. Акрания и анэнцефалия

В основу данной классификации была положена диссертация Masterton (1855) и работа Von Meyer (1890), разделявших грыжи на назофронтальные, назоэтноидальные и назоорбитальные менингоэнцефалоцеле в зависимости от локализации наружного костного дефекта [4, 40, 79].

Stadfeld объединил все эти типы в одну группу «фронтальноэтноидальные энцефалоцеле» по общему для них признаку – внутреннему костному дефекту между лобной и решётчатой костями [80]. Suwanwela с соавторами более детализировал классификацию, исправил номенклатурные ошибки, в частности, в отношении синципитальной группы, и популяризировал классификацию черепно-мозговых грыж [79].

В 1979 году Gerhardt детализировал базальный тип грыж, добавив сфеномаксиллярный тип [81].

Позже классификация Suwanwela & Suwanwela была пересмотрена, добавлена группа комбинированных грыж в подтип синципитальных, сфеномаксиллярная группа в подтип базальных грыж, выделен подтип вторичных черепно-мозговых грыж, возникших в результате травмы, ятрогенных воздействий, либо сопутствующих расщелинам [82-84].

В 1991 году Mahatumurat добавил в существующую классификацию фронтоэтноидальных грыж, основываясь на собственном клиническом материале, результатах обследования, данных компьютерной томографии, находках во время операций, абортивный тип, при котором наружный костный дефект не определяется, а на основе работ Smit с соавторами [54], детализировал комбинированный тип энцефалоцеле [79, 85].

Maharatra внёс дополнения в существующую классификацию, отдельно выделив подгруппу орбитальных грыж, трансэтноидальных назофарингеальных и трансселлярных-трансфеноидальных [86].

В последние годы была более детализирована группа трансфеноидальных грыж, в ней стала выделяться подгруппа латерального кармана клиновидной кости [87].

Известна анатомическая классификация Boonvisut (1998), основанная на сопоставлении визуального объёма с локализацией наружного костного дефекта черепа по результатам 3D компьютерной томографии у 120 пациентов с черепно-мозговыми грыжами [41]. Автор выделяет четырнадцать подтипов черепно-мозговых грыж в зависимости от количества костей, окружающих костный дефект, одного или нескольких наружных костных дефектов, и сочетания этих вариантов.

Основоположник краниофациальной хирургии Tessier в своей анатомической классификации краниофациальных расщелин выделял группу 0-14 расщелин, которая сопровождалась гипертелоризмом и черепно-мозговыми грыжами [50, 84, 88].

Ещё одна попытка классифицировать черепно-мозговые грыжи на основе морфологии была предпринята Rojvachiranonda с соавт. в 2003 году, названная ими FrontoEthmoidal EncephloMeningicele (FEEM) – классификация [78, 89].

Существует классификация энцефалоцеле в зависимости от содержимого грыжевого мешка (оболочки мозга, мозговое вещество, желудочек головного мозга) [90], согласно которой черепно-мозговые грыжи делятся на:

1. Менингоцеле;
2. Энцефалоцеле;
3. Менингоэнцефалоцеле;
4. Менингоэнцефалоцистоцеле.

1.4 Патоморфология

Гистологическое исследование черепно-мозговых грыж показывает, что в грыжевом мешке может находиться как неизменённая мозговая ткань, так и фиброзно-изменённое, нефункционирующее мозговое вещество, глиальные клетки, клетки хориоидального сплетения и эпендимы [8, 91, 92], при этом при больших грыжах возможно наличие и других анатомических образований, например, зрительных, обонятельных нервов [93, 94]. Существует мнение, что у детей старше 18 месяцев гораздо больше фиброзной ткани, чем глиальных клеток с дифференцированными нейронами [8].

Сопутствующие грыжам аномалии центральной нервной системы широко представлены во многих работах [91, 95-102]. Можно выделить: смещение медиальных кантальных связок (как правило, в ниже-латеральном направлении, высокое расположение бровей, сниженная острота зрения, страбизм, слезотечение и дистопия орбит, гипоплазия орбит, анофтальмия, микрофтальмия, амблиопия, помутнение роговицы, «long face», «long nose»-деформация, являющаяся вторичной в связи с каудальным смещением носовых хрящей, деформация кончика носа, гидроцефалия, агенезия мозолистого тела или его липома, расщелины губы и неба, синдром Dandy-Walker, мальформация Арнольда-Киари, синдактилия, гемифациальная микросомия, гипаталомо-гипофизарная

дисфункция, анэнцефалия, микроцефалия, менингоцеле с затылочным энцефалоцеле, дермоидные кисты, синдром Goldenhar-Gorlin, интракраниальные липомы, голопрозэнцефалия, шизэнцефалия [2, 91, 103-111]. Фронтотмоидальные энцефалоцеле в редких случаях могут быть связаны с миелодисплазией [112]. Описаны случаи возникновения черепно-мозговой грыжи на фоне синдрома Апера [113, 114].

1.5 Клиническая картина черепно-мозговых грыж

Клинические проявления черепно-мозговой грыжи можно разделить:

1) Морфологические:

а) аномалии лицевого скелета: телекантус, гипертелоризм, медиальная назальная расщелина, широкое переносье, расщелина губы и нёба, синдром срединной расщелины лица или *cranium bifidum* [3, 99, 106, 115, 116];

б) аномалии глазного яблока: анофтальмия, микрофтальмия, колобома, аномалия сетчатки, синдром «утреннего сияния», дистрофия роговицы; гипоплазия зрительного нерва и хиазмы [6, 104, 106, 117];

в) аномалии центральной нервной системы, по мнению ряда авторов не характерны для черепно-мозговых грыж [118], в тоже время другие считают, что они сопутствуют фронтотмоидальным черепно-мозговым грыжам в 51,9% [57]. Описаны такие аномалии как агенезия мозолистого тела, порэнцефалические кисты, гидроцефалия, дистопия гипофиза [3, 27, 47, 99-101, 116, 119].

2) Функциональные:

а) нарушение функции ЛОР-органов: обструкция носовой полости, аносмия (по мнению ряда авторов имеет место быть, но не всегда диагностируется по причине маленького возраста пациентов [83, 112, 120, 121];

б) зрительные нарушения (слепота, косоглазие, экзофтальмия, микрофтальмия, анофтальмия [83, 112, 121, 122]);

в) нарушение функции ЦНС в виде ментальных нарушений, задержки психомоторного развития [37, 78, 123];

г) эндокринные нарушения [123-125].

Общие признаки для всех типов черепно-мозговых грыж

По данным многочисленных исследований, общими признаками для всех типов черепно-мозговых грыж являются следующие: наличие припухлости в области локализации наружного костного дефекта; кожа в большинстве случаев, не изменена, волосы, как правило, отсутствуют (иногда возможно истончение кожных покровов, депигментация, травматическое их повреждение, мацерация; очень редко возможно отсутствие кожных покровов в этой области; иногда грыжевой мешок может выглядеть полупрозрачным); характерна пульсация грыжевого мешка, его напряжение при плаче или пережатии ярёмных вен (но данные симптомы могут отсутствовать в случае отшнуровавшейся грыжи); при пальпации грыжевой мешок мягкоэластичной консистенции, редко более плотный; возможна ликворея, затруднение носового дыхания, слезотечение по причине деформации, компрессии слёзного канала [1, 83, 112, 118, 120-122, 126]; характерно наличие телекантуса [127], при этом внутреннее межкантальное расстояние у этих пациентов намного выше средних нормальных показателей, в то же время расстояние между наружными стенками орбит остаются в пределах нормы [83, 112].

Ряд авторов подчёркивает, что у пациентов с фронтоэптоидальными грыжами удлинённое лицо [2, 27, 78].

У большинства пациентов отмечается нормальное психомоторное развитие [1, 4, 118, 120, 121].

В ряде случаев черепно-мозговая грыжа может сочетаться с арахноидальными кистами, гидроцефалией, хронической субдуральной гематомой [4, 54, 83, 120, 122], микроцефалией, синдактилией и эпилепсией [1, 122], нейрофиброматозом I-го типа [27].

В целом, по результатам исследования Supharetiporn [57] у 83 (51,9%) из 160 исследованных автором пациентов с фронтоэптоидальными черепно-мозговыми грыжами, были обнаружены другие аномалии. Меньше всего при этом аномалий было обнаружено при назоэптоидальном типе черепно-мозговых грыж (49,1% наблюдений), больше всего - при назоорбитальном типе (60%

наблюдений), при назофронтальном и комбинированном (назоэтмоидальном в сочетании с назоорбитальным) типах - по 52,2%. Наиболее часто среди этих аномалий были: венрикуломегалия (33,8%) и дисгенезия мозолистого тела (23,1%), реже выявлялись арахноидальные кисты (13,8%), отсутствие прозрачной перегородки (8,8%), шизенцефалия (4,4%), порэнцефалия (1,9%) и голопрозэнцефалия (1,3%).

Клинические проявления, характерные для каждого типа грыж

Фронтально-этмоидальные черепно-мозговые грыжи: разделяются на три подтипа в зависимости от локализации наружного костного дефекта [77], от этого зависят характерные клинические проявления для каждого типа грыж.

1) Назофронтальные черепно-мозговые грыжи (наиболее часто встречающийся подтип черепно-мозговых грыж этой группы [78]): при данном типе фронтально-этмоидальных грыж наружный костный дефект локализуется в области между носовыми костями и лобной костью. Носовые кости при этом смещаются вниз. Дефект, как правило, округлой формы. Внешне, в зависимости от размеров грыжи, это может проявляться припухлостью в области переносья по средней линии.

2) Назоэтмоидальные черепно-мозговые грыжи: при этом типе грыж наружный костный дефект локализуется в области между носовыми костями и носовой полостью. Носовые кости, как правило, деформированы, раздвинуты и расширены. Внешне отмечается изменение носового угла, одно или двусторонней припухлостью в области корня носа.

3) Назоорбитальные черепно-мозговые грыжи: наружный костный дефект располагается в области медиальной стенки орбиты, при этом отмечается деформация орбиты, она может быть увеличена, в сравнении с противоположной орбитой, в области медиальной стенки со стороны дефекта определяется припухлость. Нередко отмечается асимметричный телекантус за счёт большего, со стороны грыжи, расстояния от кантальной связки до средней линии в сравнении с противоположной стороной, наличие экзофтальма.

Базальные черепно-мозговые грыжи

Для данного типа черепно-мозговых грыж характерно затруднение дыхания вследствие назальной обструкции, и симптомы, связанные с пролабированием базальных структур в грыжевое выпячивание [36, 128]. При осмотре визуализируется пульсирующий грыжевой мешок, который, как правило, покрыт слизистой оболочкой розового или синеватого цвета [94]. Характерен положительный тест Фурстенберга – появление напряжения энцефалоцеле при передавливании обеих внутренних яремных вен [22, 129, 130]. Ликворея - характерный симптом этого типа грыж, а иногда и единственный, причём ряд авторов подчёркивает её наличие в 100% случаях, при этом в половине из них, ликворея возникала вследствие ятрогенного вмешательства по поводу полипа носовой полости [94, 131, 132]. Как следствие ликвореи, менингиты в анамнезе и гидроцефалия на фоне нарушения резорбции ликвора после перенесенного инфекционного процесса [36]. Нередко имеется сочетание с гипертелоризмом, расщелиной губы и нёба [133, 134].

1) Трансэтмоидальные черепно-мозговые грыжи (назальные) - наиболее часто встречающийся тип из базальных грыж [135]. При этом типе возможны обонятельные нарушения по причине пролабирования обонятельных нервов в грыжевой мешок через решётчатую пластинку [94, 136].

2) Транссфеноидальные черепно-мозговые грыжи (назофарингеальные)

Этот тип черепно-мозговых грыж, встречается в 5% из всех базальных черепно-мозговых грыж, или у одного на 700000 новорожденных [7, 125, 131, 137]. Возможно пролабирование грыжевого мешка через дефект в области дна турецкого седла, в области задних решёток, в области площадки клиновидной кости [123], в области канала Стернберга [138]. В зависимости от этого в клинической картине высока вероятность появления эндокринных нарушений [7, 123, 139], так как возможно опускание в грыжевой мешок гипофиза, гипоталамуса; зрительных нарушений при пролабировании хиазмы; дыхательной обструкции, так как грыжевой мешок может находиться в носоглотке, распространяясь до ротоглотки [6, 47, 119, 140, 141].

Описан одно или двусторонний симптом «утреннего сияния», при котором диск зрительного нерва воронковидной формы, белесоватый в центральной части, присутствует пигментный ободок вокруг диска и мелкое ветвление сосудов сетчатки по его краю [7, 117].

Возможна пароксизмальная симптоматика, задержка психомоторного развития [78, 123, 142]. Агенезия мозолистого тела и другие аномалии центральной нервной системы встречаются в 75% случаях, расщелины губы и нёба, гипертелоризм, расщеплённый нос и другие аномалии средней зоны лица - в 74%, патология диска зрительного нерва - в 68% [3, 47, 106, 143]. Возможно сочетание с аномалиями сосудистой системы основания черепа [144-146].

3) Сфеноорбитальные черепно-мозговые грыжи

Грыжевой мешок формируется в области верхней глазничной щели [8].

4) Сфеномаксиллярные энцефалоцеле (крылонёбной ямки)

При этом типе грыжевой мешок проходит в месте соединения тела клиновидной кости и крыла, в области клиновидной ямки.

Расщелины

Довольно часто в литературе встречается информация о наличии расщелин в сочетании с черепно-мозговыми грыжами. При этом ряд авторов считает, что расщелина возникает как сопутствующий порок развития [22, 109, 110], и встречается у трети пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами. Другие же считают, что первичный порок развития расщелина – синдром срединной расщелины лица, а черепно-мозговая грыжа – проявление расщелины [111, 147].

Общие клинические проявления черепно-мозговых грыж

Гипертелоризм или телекантус

В литературе часто описывается расширение переносья при черепно-мозговых грыжах за счёт аномально сформированных костей, при этом ряд авторов описывает это как гипертелоризм [27], другие же считают, что это

телекантус [1, 90, 120, 148-150]. Существует мнение, что при фронто-эптоидальных черепно-мозговых грыжах, на раннем сроке после рождения ребёнка имеет место телекантус, а уже в дальнейшем, если не провести в это время операцию с одномоментной коррекцией медиального межорбитального расстояния, сформируется уже гипертелоризм [148]. Гипертелоризм встречается как при фронто-эптоидальных грыжах, так и при базальных, причём при базальных грыжах наблюдается в 3,3% наблюдений [22].

Гидроцефалия

Гидроцефалию при черепно-мозговых грыжах описывают в своих сериях многие авторы, но считают, её редкой сопутствующей проблемой [37, 78, 151-153]. Так Маһаратра, по своим данным описывает её в 10-15 % случаях при передних черепно-мозговых грыжах [27, 36, 86]. В тоже время есть мнение, что она может наблюдаться в 22,2%, 37,5%, 50% [22], случаях, встречается при базальных черепно-мозговых грыжах.

Как правило, наличие гидроцефалии определяет тактику хирургического лечения, и первым этапом при её выраженности производится вентрикулоперитонеальное шунтирование, а уже после, операция по поводу черепно-мозговой грыжи.

По степени выраженности гидроцефалии много вопросов, Shilpakar с соавторами отмечают, что 50% пациентов, у которых была диагностирована гидроцефалия, требовали установки вентрикулоперитонеального шунта [154]. Одной из описанных причин гидроцефалии при черепно-мозговых грыжах является окклюзия отверстия Монро [93]. Описана вторичная гидроцефалия, на фоне нарушения резорбции после перенесенного инфекционного процесса [36].

1.6 Диагностика черепно-мозговых грыж

Черепно-мозговые грыжи могут быть впервые диагностированы в различном возрасте, по публикациям ряда авторов, от внутриутробного периода до 40 лет [8, 37, 155-157].

Иногда, на фоне нечётко выраженных основных симптомов энцефалоцеле преобладают клинические проявления сочетанной патологии [98, 158, 159].

Диагностировать черепно-мозговые грыжи возможно уже внутриутробно, с помощью ультразвукового исследования [160, 161]. Большие энцефалоцеле визуализируются с помощью этого метода уже на 13 неделе внутриутробного развития [162, 163].

Современная 3D ультрасонография позволяет определить некоторые варианты черепно-мозговых грыж достаточно чётко уже во втором триместре [91, 164]. В большинстве своём черепно-мозговые грыжи наиболее отчётливо видны только в третьем триместре, особенно их редкие подтипы, такие как, например, интраорбитальные, при этом определяются только патологические массы, которые приходится дифференцировать с тератомой, эпидермоидной кистой, гемангиомой, лимфангиомой, дакриоцистоцеле [165-167].

В ряде случаев, при подозрении на пролабирование в костный дефект большого количества мозгового вещества с активным кровоснажением, использование Допплера, позволяет провести дифференциальную диагностику энцефалоцеле с гемангиомой схожей локализации [168]. В целом в 80 % случаев энцефалоцеле возможно диагностировать с помощью УЗИ внутриутробно [169].

Исследование же уровня Альфа-фетопротеина в амниотических водах и в сыворотке крови беременной женщины при черепно-мозговых грыжах, не даёт достоверных результатов, так как грыжи в большинстве своём эпителизированы и эти показатели находятся в пределах нормы [170].

КТ является обязательным методом исследования черепно-мозговых грыж после рождения. Необходимо проведение 3D реконструкции для более чёткого определения внутреннего отверстия, канала и наружного отверстия или отверстий грыжевого хода. Тем не менее, у новорожденных КТ менее информативно, чем у пациентов более старшего возраста по причине низкой оссификации костных структур в этом возрасте [41, 91, 171, 172] и размер дефекта основания может быть значительно больше, чем выглядит на КТ [130]. Наиболее информативными для визуализации костного дефекта основания черепа коронарные срезы. При

наличии ликвореи, или подозрении на неё, КТ-цистернография позволяет точно определить место истечения ликвора.

Для фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж характерно наличие внутреннего костного отверстия по средней линии в области слепого отверстия, при этом в 50 % отверстие располагается точно по средней линии, в 25% оно более распространяется в какую-либо латеральную сторону и 25 % имеет двустороннее расположение [78]. Петушиный гребень часто смещён [22], решётчатая пластинка обычно опущена.

Из сопутствующих патологических процессов на КТ можно определить расширение желудочковой системы, агенезию мозолистого тела, порэнцефалические или арахноидальные кисты, наличие мягкотканых масс в назофарингеальной области при назофарингеальном энцефалоцеле [27].

МРТ является основным надёжным подтверждающим диагноз методом внутриутробной диагностики энцефалоцеле, при подозрении на черепно-мозговую грыжу по результатам ультразвукового исследования (УЗИ). В большинстве своём исследование проводится во втором триместре беременности, на сроке более 18 недель, когда плод уже достаточно сформирован и риск тератогенного воздействия минимален [173] и позволяет более точно диагностировать энцефалоцеле, провести дифференциальный диагноз с другими аномалиями схожей локализации: гемангиомы, тератомы, дермоидные кисты, определить небольшие энцефалоцеле и обнаружить другие аномалии развития центральной нервной системы и других органов [168, 174-178], авторы показывают, что наиболее информативен для внутриутробной диагностики энцефалоцеле T2 режим МРТ.

Окончательно диагноз может быть подтверждён только по МРТ после рождения. Характерными признаками энцефалоцеле по МРТ является наличие образования, сходного по плотности с мозговым веществом и являющегося его продолжением из полости черепа, очевидная связь с костным дефектом. Возможно использование внутривенного контрастирования при МРТ-исследовании у новорожденных, контрастное вещество очерчивает хрящевые

границы и тем самым позволяет получить более точное представление о размерах костного дефекта, трудно определяемого в силу низкой оссификации на КТ [130, 179, 180].

В случае, когда черепно-мозговая грыжа обнаруживается в более старшем возрасте, уже после неоднократных менингитов, то наличие поствоспалительных изменений усложняет диагностику, и не всегда удаётся дифференцировать врождённую черепно-мозговую грыжу от воспаления придаточных пазух и вторичной черепно-мозговой грыжи [178]. Для исключения вовлечения в грыжевой мешок сосудов головного мозга используется МРТ-ангиография [91, 124], которая необходима при трансфеноидальных грыжах [181], так как при этом типе энцефалоцеле описаны аномалии строения сосудов вилизиева круга [123, 145, 146, 182].

Эндоскопия носовой полости позволяет достаточно точно определить наличие базальной черепно-мозговой грыжи, её локализацию, наличие пульсации, определить другие аномалии развития носовой полости, выявить источник ликвореи [94]. При этом следует помнить, что биопсия образования часто может быть причиной ятрогенной ликвореи и интракраниальной гематомы [136, 183-185], хотя, конечно, такие диагностические ошибки чаще возможны у взрослых пациентов, у которых наиболее вероятно наличие полипа носовой полости, чем черепно-мозговой грыжи.

Достаточно сложно провести эндоскопический осмотр носовой полости у маленьких детей в силу их большой активности и подвижности, при том, что носовые ходы узкие эта процедура должна быть очень аккуратной. Часто требуется общая анестезия у таких пациентов. Рядом авторов предлагается проведение эндоскопии сразу после МРТ-исследования, которое проводится под общей анестезией [186].

1.7 Дифференциальный диагноз

Наиболее часто передние черепно-мозговые грыжи приходится дифференцировать с дермоидными кистами, глиомами и тератомами [1, 177].

Для дермоидных кист назальной и назофарингеальной локализаций, в зависимости от их объёма, характерна обструкция дыхательных путей. Частота встречаемости этих кист составляет от 1:30000 до 1:6000 новорожденных, и доминирует в азиатской популяции. Кисты в носовой полости располагаются по средней линии, чаще встречаются у лиц мужского пола, при этом наследственные формы не характерны. Нередко связаны с другими аномалиями такими как гидроцефалия, аурикулярная атрезия, пороки сердца и головного мозга. При осмотре образования отсутствует пульсация. В 4-45% возможно интракраниальное распространение кисты [176]. Строма кисты состоит из эктодермальных и мезодермальных структур, диагностируется с помощью риноскопии и МРТ, на которой выявляется высокий сигнал на T1 от жира [178].

Глиома назальной локализации, или назальная глиальная гетеротопия, [187, 188] относится к врождённым срединно-расположенным объёмным образованиям и, как правило, определяется уже при рождении, либо в раннем детском возрасте. В 15-20% случаях связана фиброзными тяжами с головным мозгом, но тем не менее при введении контрастного вещества при МРТ-исследовании не контрастируется [189]. Глиома чаще встречается у мальчиков. В 60 % случаев глиома локализуется экстраназально, в 30 % интраназально и в 10% случаях встречается комбинированный вариант. При осмотре определяется упругое, неппульсирующее объёмное образование, синеватого или красноватого цвета. Экстраназальный вариант глиомы чаще локализуется в области глабеллы и делает широким корень носа. При интраназальной локализации, глиома чаще выглядит объёмным образованием, смещающим перегородку носа. Глиома обычно прилежит к латеральной стенке носовой полости и средней носовой раковине. Интраназальные глиомы, как и энцефалоцеле, могут вызывать обструкцию дыхательных путей, сопровождаться ликворреей. На МРТ глиома, в отличие от энцефалоцеле, не имеет связи с головным мозгом. И поскольку ткань глиомы диспластична, то на МРТ она более высокой плотности на T2- взвешенных изображениях относительно нормальной мозговой ткани [190].

Тератома очень редко встречающееся образование. Она происходит из плюрипотентных клеток и относится к образованиям, локализующимся по средней линии. При этом менее 10 % тератом локализуются в области головы и шеи [191, 192]. При гистологическом исследовании в тератоме обнаруживаются зародышевые клетки всех трёх слоёв, различной степени зрелости. В большинстве своём тератомы чаще возникают у девочек, однако при их локализации в области головы и шеи превалирование этой патологии у какого-либо пола не отмечается. Тератомы носовой полости чаще локализуются в области преддверия носа, перегородки носа и назофарингеальной области [192, 193] и клинически проявляются, по аналогии с энцефалоцеле, обструкцией дыхательных путей, но в отличие от последних нередко вызывают деструкцию окружающих тканей. При тератоме обычно повышены опухолевые маркеры Альфа-фетопротеин и Бэта-ХГЧ. На МРТ тератомы выглядят гетерогенными массами с жировыми и костными компонентами. Тератомы могут быть кальцинированными или оссифицированными, поэтому КТ или рентген в дополнении к МРТ позволяет более точно дифференцировать эту патологию [178].

Реже энцефалоцеле приходится дифференцировать с другими образованиями схожей локализации, такими как: сосудистые мальформации, атеромы, нейрофибромы, ганглионевромы, назальные фибромы, аденомы, хондромы.

1.8 Хирургическое лечение

Сроки хирургического лечения

Существуют различные взгляды на срочность оперативного вмешательства, хирургического доступа, и возраст пациента на момент операции.

Общепринятым считается, что операция при передних и базальных черепно-мозговых грыжах должна проводиться в плановом порядке, после тщательного всестороннего обследования ребёнка, так как в большинстве своём при рождении грыжевой мешок покрыт неизменённой кожей с нормальным дермальным слоем [194, 195].

Хирургическое вмешательство должно быть ургентным в случае дефекта кожных покровов в области грыжевого мешка, ликвореи, кровоизлияния или ущемления грыжевого выпячивания, обструкции дыхательных путей (в случае большого базального энцефалоцеле) или снижения зрения [78, 118, 120, 196, 197]. Целью хирургического вмешательства является устранение пролабирующего в костный дефект нефункционирующего мозгового вещества, путем удаления или вправления (при небольшом грыжевом выпячивании [6]), герметичное закрытие твёрдой мозговой оболочки, реконструкция костных структур с коррекцией телекантуса и реконструкция, в случае необходимости, носа, восстановление обструктированных носо-слёзных каналов и эстетическая реконструкция кожных покровов с удалением патологической, изменённой и излишней кожи [91].

Не существует однозначного ответа на вопрос о сроке планового хирургического вмешательства. Ряд авторов подчёркивает необходимость наиболее раннего хирургического вмешательства после рождения, так как интенсивное формирование мозга в раннем возрасте влияет на прогрессию деформации лицевого скелета [107, 197, 198]. За раннюю хирургическую коррекцию высказывается и David мотивируя это тем, что при отсрочке операции неправильно сформируется мозг, глазные яблоки, носовое дыхание, речь и поэтому операция должна быть проведена как можно быстрее после рождения. во время операции должно проводиться ремоделирование черепа, орбит, лицевого скелета [82, 148].

С другой стороны, хирургия в столь раннем возрасте несёт в себе дополнительные риски - большая чувствительность к кровопотере, гипотермии и поэтому должна быть предпринята в более старшем возрасте, как минимум, по достижении трёх месяцев [1, 2, 120, 198] или гораздо старше [86, 118], особенно, если черепно-мозговой грыже сопутствует гипертелоризм [118, 148]. Ряд авторов рассматривают не возрастные критерии для определения сроков оперативного вмешательства, а весовые показатели, считая оптимально проводить операцию по достижению ребёнком веса в 5-6 кг [37].

В случае базальных черепно-мозговых грыж, при отсутствии явных клинических проявлений и малом возрасте ребёнка, обоснована выжидательная тактика, так как в большинстве случаев интраназальная мозговая грыжа покрыта слоем здоровой слизистой [199]. Ряд авторов предлагает выжидательную тактику и при синципитальном типе грыж, основываясь на описанных в литературе случаях самопроизвольного закрытия наружного костного дефекта с течением времени [79, 85, 141].

Выбор метода хирургического лечения

Хирургическое лечение преследует три цели: сохранение функции головного мозга; предотвращение увеличения объёма грыжевого выпячивания, вследствие пролабирования вещества головного мозга и, как возможный результат, ликвореи, менингита; достижение приемлемого косметического результата [120].

Факторы, определяющие выбор метода хирургии, можно разделить на 5 групп [27]:

- 1) в зависимости от типа энцефалоцеле;
- 2) наличия и степени гипертелоризма;
- 3) степени деформации носа;
- 4) наличия гидроцефалии;
- 5) наличия других аномалий.

Существуют различные варианты хирургического вмешательства при черепно-мозговых грыжах, в каждом случае выбирается индивидуальный подход, который зависит от типа грыжи, наличия сочетанной деформации кранио-фациальной области, сочетанной патологии, предпочтения и опыта хирурга [86, 91].

В литературе встречается описание ряда хирургических техник: классическая операция Tessier [26], «медиальное перемещение орбит» [200], «Chula» [79], модификация «Chula» [201], «HULA» [202] и другие [52, 203].

Хирургия черепно-мозговых грыж разделяется на два этапа: во-первых разобщается содержимое грыжевого мешка с интракраниальным пространством, затем проводится коррекция дизморфизма лицевого скелета [27]. Рядом авторов особенно подчёркивается важность одномоментного устранения черепно-мозговой грыжи и реконструкции костных структур [37, 79, 112, 148, 202, 204, 205], против такого подхода выступают другие авторы, отмечая, что это удлиняет хирургическое вмешательство, и как следствие увеличивает кровопотерю, повышает риск гипотермии, и в случае выполнения операции в раннем возрасте нарушает рост лицевого скелета по причине максиллотомии и резекции назоэтмоидального комплекса [86, 198, 206].

В большинстве случаев применяется комбинированный интра-экстракраниальный доступ, который позволяет одномоментно устранить черепно-мозговую грыжу и произвести реконструкцию деформации лицевого скелета [79, 82, 207]. Другой вариант, так называемый, передний или экстракраниальный доступ используется при небольших назофронтальных грыжах [28, 79].

С развитием эндоскопической техники всё чаще выполняются эндоскопические операции при черепно-мозговых грыжах базальной локализации. Если раньше операции при наличии черепно-мозговой грыжи и ликвореи выполнялись взрослым пациентам [208, 209], то к настоящему времени достаточно много публикаций эндоскопических операций при базальных черепно-мозговых грыжах у детей [22, 210-216], причём уже с 1,5 месячного возраста [210].

При наличии гидроцефалии или риске её развития в послеоперационном периоде, перед операцией по поводу черепно-мозговой грыжи проводится вентрикулоперитонеальное шунтирование [36, 37].

Хирургия фронтоэтмоидальных черепно-мозговых грыж

Транскраниальный доступ применим при фронтоэтмоидальных, и при некоторых трансэтмоидальных черепно-мозговых грыжах.

В основе доступа – низкая трепанация в лобной области [148], не выше 1-2 см от верхнего края орбиты [217].

Рядом авторов следующим этапом производится трансфациальный доступ - после поперечного разреза кожи в области переносья, упрощается доступ к содержимому грыжевого мешка, одновременно производится удаление излишней кожи в этой области [148, 217].

Описаны и другие варианты последовательности этапов устранения черепно-мозговых грыж, когда сначала рассекается кожа в области грыжевого мешка на лице, после чего он мобилизуется трансфациальным доступом, а только потом проводится трепанация лобной области [217].

В зависимости от варианта деформации краниоорбитальной области, наличия телекантуса, гипертелоризма, при фронто-назальной, фронтоэтмоидальной, базальной черепно-мозговой грыже, односторонней деформации назоорбитальной области при назофронтальной черепно-мозговой грыже, проводятся следующие варианты коррекции указанной области:

1) Классическая операция Tessier, с билатеральным медиальным перемещением орбит с целью коррекции гипертелоризма (Рисунок 1). Это длительная операция. В настоящее время данная методика применяется достаточно редко.

2) Частичное медиальное перемещение орбит, описанное Mahapatra с соавт. [86, 148, 156] - рисунок 2. В результате перемещения внутренние части орбитального комплекса сближаются, наружные остаются неизменными. Операция менее длительная, протекает с меньшей кровопотерей и хорошими косметическими результатами.

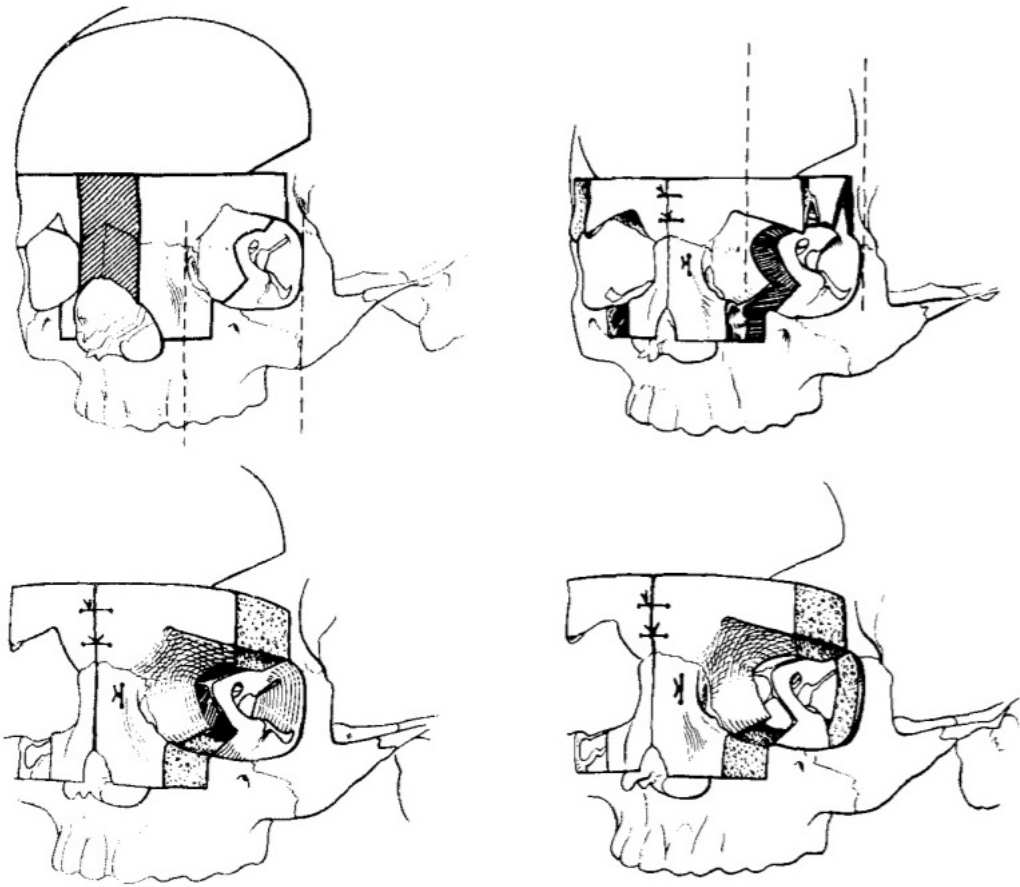


Рисунок 1 - Изображение схемы перемещения орбит при орбитальном гипертелоризме разработанной Tessier (1972) [36]

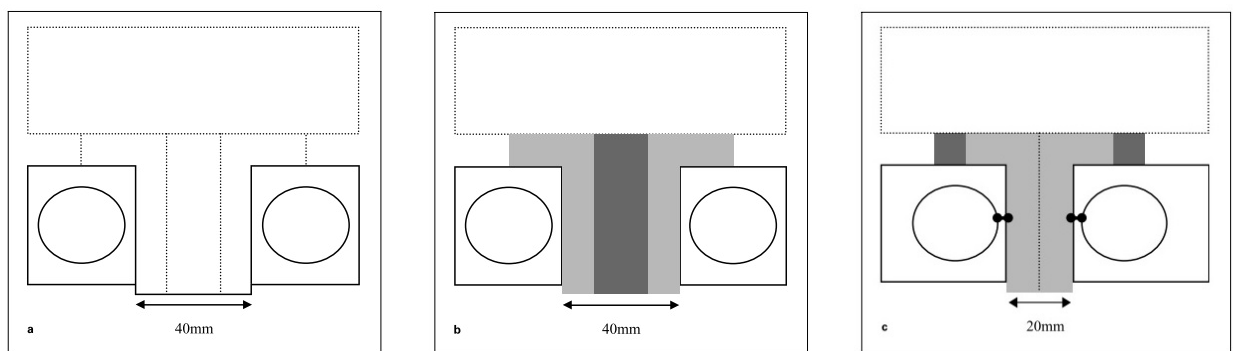


Рисунок 2 - Изображение схемы частичного медиального перемещения глазниц Mahapatra, 2002 [155]:

а - межорбитальное расстояние выше нормы и составляет 40 мм,
 б – схематическое изображение удаляемого фрагмента кости (выделено темно-серым цветом), направление медиального перемещения глазниц (выделено светло-серым цветом), до достижения нормального значения межорбитального расстояния, с – результат перемещения глазниц, нормальное межорбитальное расстояние составило 20 мм

Обязательным моментом операции, по мнению ряда авторов, является циркулярная субпериорбитальная сепаровка, сепаровка слизистой оболочки латеральной стенки носовой полости, что позволит быть более подвижными орбитам и носослезным каналам и предотвратит их повреждение [148, 217]. Некоторые авторы предлагают предварительно катетеризировать слёзные каналы силиконовыми катетерами, во избежание их травмы и облитерации после операции [91].

Важным моментом устранения черепно-мозговой грыжи является пластика твёрдой мозговой оболочки, которая проводится аутоотканями и синтетическими заменителями твёрдой мозговой оболочки с использованием биологического клея [36, 218, 219].

Реконструкция носа

При фронтоэтмоидальных черепно-мозговых грыжах отмечается деформация, дистопия носовых костей, которая после устранения энцефалоцеле становится ещё более заметной, поэтому реконструкция носа, по мнению ряда хирургов, должна быть проведена одномоментно с устранением грыжи [217].

Основным пластическим материалом для пластики спинки носа является аутокость, хрящ. Мнение разных авторов разделяется по поводу донорского участка для этой области. Кто-то предпочитает использовать ребёрно-хрящевой трансплантат, другие - костные фрагменты, полученные при трепанации в лобной области, коррекции телекантуса.

Противники реберно-хрящевого аллотранслантата подчёркивают, что для взятия материала необходимо дополнительное операционное поле, ему сложнее придать необходимую форму, часто наблюдается смещение. Противники костного трансплантата со свода черепа отмечают, что кости свода черепа менее податливы для моделирования, их резорбция непредсказуема [217].

Медиальная кантопексия

Заключительным этапом коррекции назоорбитальной области является фиксация медиальных кантальных связок. Лигатурой прошиваются медиальные кантальные связки в области уголков глаз и фиксируются по средней линии [217].

Пластика кожных покровов

Часто, при больших черепно-мозговых грыжах отмечается значительная кожная складка, которая иссекается с таким расчётом, чтобы не было ни излишней кожи после схождения отёков в этой области ни натяжения кожных покровов.

При ушивании проводится коррекция медиальных участков бровей, за счёт вертикальных разрезов, для достижения более хорошего косметического результата. Пластическое закрытие кожных покровов в области переносья производится по H-типу, так как Z и W – пластика в этой области, как правило приводит к неудовлетворительным результатам [217].

Хирургия базальных черепно-мозговых грыж

В отношении базальных черепно-мозговых грыж до настоящего времени существует много разногласий при выборе метода их устранения. Ряд авторов считают, что данный тип грыж может быть оперирован транскраниальным доступом, другие отстаивают мнение, что транскраниальный доступ может быть использован только в комбинации с трансназальным или трансоральным, а кто-то выбирает исключительно трансназальный без каких либо комбинаций, либо латеральную ринотомию [8, 100, 140, 181, 220-224].

Многие авторы считают, что хирургия базальных черепно-мозговых грыж должна начинаться с транскраниального доступа [6, 45, 135], а использование других доступов уже вторым этапом.

Трансоральный доступ

В случае трансфеноидальной черепно-мозговой грыжи для её устранения возможно применение транспалатального доступа [36, 181], особенно если имеется сочетание с расщелиной [134, 225]. Под контролем эндоскопа грыжевой мешок отсепаровывается от окружающих тканей, производится пластика грыжевых ворот. Пластика основания осуществляется фрагментом нёбной кости, хряща или комбинация собственных тканей с титановой пластиной [181, 226, 227]. Некоторые авторы предлагают комбинировать трансоральный, чрезнёбный доступ с транскраниальным при больших дефектах, распространяющихся за пределы клиновидной кости [7, 123].

Трансназальное эндоскопическое устранение черепно-мозговых грыж

Уже более 20-ти лет на операциях при базальных черепно-мозговых грыжах применяется эндоскопическая техника [124]. С каждым годом её использование становится всё шире, появилась возможность устранять базальные черепно-мозговые грыжи с минимальной травматизацией окружающих тканей, минимальной кровопотерей [186, 199, 209, 213, 216, 228-235]. Подчеркивается, что при эндоскопических операциях, в силу их малой травматичности, не нарушаются зоны роста, в отличие от классических оперативных вмешательств [179, 236, 237].

Важным моментом является и снижение возрастного порога для таких операций. В литературе есть публикация об эндоскопическом трансоральном устранении трансфеноидального энцефалоцеле в комбинации с трансоральным микрохирургическим доступом у 2-х дневного ребёнка, весом менее 3000 гр. [124], у 48-дневного ребёнка комбинированным трансназальным и трансоральным эндоскопическим доступом [130]. В более старшем возрасте эндоскопическое устранение грыжи стало уже рутинным методом [140, 211, 238-240]. При эндоскопии хорошо определяется глубина в силу динамичности поля, хороший угол обзора, особенно при использовании угловых эндоскопов [124]. Для лучшей

визуализации ликворной фистулы описано использование флуорисцина [241, 242].

Наиболее часто применяется трансназальный эндоскопический доступ для устранения базальных грыж и одномоментной пластикой дефекта основания черепа [3], при таком способе устранения черепно-мозговых грыж в 93% случаях удаётся достигнуть ожидаемый результат, при минимальных осложнениях в виде пароксизмальной симптоматики (3,1%), менингита (2,3%), в единичных случаях описываются абсцессы головного мозга, синуситы, ложные аневризмы средней мозговой артерии, лёгкие головокружения [209].

Существенным моментом при выборе эндоскопического метода является размер костного дефекта основания черепа. К настоящему времени считается, что добиться надёжной пластики основания возможно, если дефект не превышает размера 25 мм по максимальному диаметру [94, 235]. При большем размере дефекта нужно отдать предпочтение транскраниальному устранению грыжи [243-245].

Обсуждается необходимость установки люмбального дренажа перед эндоскопической операцией. Ряд авторов считают, что это нужно обязательно [7, 235, 246, 247], другие считают, что его установка необходима только при выраженной ликворее [186, 238]. В отношении длительности стояния дренажа после операции существует несколько мнений, кто-то считает, что необходимо его убирать не ранее чем через неделю после операции, другие – в первые сутки после операции, но большинство считают, что оптимальным временем стояния дренажа 3-5 суток [235, 247, 248].

Описание трансназального эндоскопического доступа

Существует несколько вариантов трансназального эндоскопического доступа к базальным черепно-мозговым грыжам [186]. Выбор доступа определяется расположением костного дефекта основания черепа и грыжевого выпячивания.

1) Прямой парасептальный доступ используется при расположении дефекта основания черепа в области продырявленной пластинки, латеральнее слепого

отверстия [233, 249]. В этой ситуации средняя носовая раковина оттеснена латерально грыжевым мешком.

2) Трансэтмоидально-птериго-сфеноидальный доступ используется при расположении дефекта в области решётчатой кости или одновременно в продырявленной пластинке и крыше решётчатой кости [250].

3) Трансэтмоидально-сфено-петроклиивальный доступ представляет собой расширенный в нижелатеральную область классический парасептальный доступ. Этот вариант используется, когда имеется распространение грыжи в петроклиивальную и петроокципитальную область. Для ещё лучшего обзора может частично удаляться сошник и средняя носовая раковина [186, 212, 251].

Для хирургии базальных грыж используются 18-сантиметровый прямой эндоскоп 4 мм и 2,7 мм. С его помощью визуализируется грыжевой мешок, для лучшего обзора убирается средняя носовая раковина, слизистая оболочка коагулируется, микроножницами частями уменьшается объём грыжи. После визуализации дефекта твёрдой мозговой оболочки производится его пластика с помощью различных пластических материалов, которые помещаются между твёрдой мозговой оболочкой и слизистой. Для придания большей герметичности применяется фибриновый клей [140].

При небольших дефектах основания черепа, или дефектах, расположенных достаточно глубоко, например, при базальных черепно-мозговых грыжах, для верификации источника ликвореи возможно использование навигационного оборудования [130, 138].

Методы герметизации твёрдой мозговой оболочки при трансназальном эндоскопическом устранении черепно-мозговой грыжи

Разные авторы предлагают различные подходы к пластике основания черепа, применяются как широкая фасция бедра, височная фасция, жировая ткань, мышца, в сочетании с фибриновым клеем, васкуляризированный лоскут прегородки носа [199, 239, 252-255], носовые раковины [238], синтетические резорбируемые материалы [235]. Выбор метода пластики зависит как от размера

дефекта, так и от его формы и локализации [256], а в ряде случаев и от возраста ребёнка, так как у очень маленьких детей взятие донорского материала – жира, мышц, кости, может быть очень проблематичным [240].

При локализации дефекта в области продырявленной пластинки рядом со слепым отверстием и размером менее 5 мм в диаметре пластика осуществляется простым укладыванием слизистой оболочки и хряща или слизистой и надкостницы. При диаметре более 5 мм в диаметре используется многослойная пластика [186].

Послеоперационный период после трансназального эндоскопического устранения базальной черепно-мозговой грыжи

В послеоперационном периоде пациент находится под наблюдением ЛОР-врача, которым, по результатам эндоскопии, оценивается состояние носовой полости, отсутствие ликвореи. В большинстве случаев в первые-третьи сутки удаляются, часто оставляемые во время оперативного вмешательства, турунды в носовых ходах. Люмбальный дренаж удаляется в течение недели после операции. В некоторых клиниках в послеоперационном периоде проводится радиоизотопная цистернография [94], МРТ-исследование через 1 месяц [186] и через 2 года после операции [124].

Методы герметизации твёрдой мозговой оболочки после устранения черепно-мозговой грыжи

В большинстве случаев, при невозможности достичь полной герметизации твёрдой мозговой оболочки ушиванием, для дополнительной герметизации хирургами используется надкостница лобной кости. Для этого из неё формируется лоскут, который затем укладывается на основание передней черепной ямки между костными структурами и твёрдой мозговой оболочкой.

Пластика костных дефектов при устранении черепно-мозговых грыж

Как правило, небольшие костные дефекты устраняются в процессе медиального перемещения костных структур во время реконструкции назоорбитальной области и дополнительная пластика не требуется, но при больших дефектах возникает необходимость в использовании замещающих материалов. В большинстве случаев это аутокость, расщеплённая кость свода черепа или часть ребра.

Для закрытия небольших оставшихся дефектов в области переносья, свода черепа используется смесь из костных стружек, полученных при остеотомии, наложении фрезевых отверстий и биологического клея [217].

Методы фиксации костных структур при устранении черепно-мозговых грыж

Описаны разные способы фиксации костных структур во время устранения черепно-мозговых грыж. В большинстве случаев кости в лобной области фиксируются с помощью ниточных швов. При перемещении орбит, фиксация должна быть достаточно прочной, в этом случае большинством хирургов используются проволочные швы, титановые пластины и винты. В дальнейшем, часто возникает необходимость удаления титановых конструкций через несколько месяцев, есть вероятность их миграции с течением времени. В настоящее время хорошо зарекомендовавшими себя при устранении черепно-мозговых грыж считаются резорбируемые пластины и пины [217]. Они обладают рядом преимуществ перед титаном. Они достаточно надёжно фиксируют кости даже при их незначительной толщине. Их не нужно убирать при дополнительной операции, так как с течением времени они полностью резорбируются.

Результаты хирургического лечения

Результаты хирургического лечения во многом зависят от выраженности проявления данной патологии, наличия сочетанной патологии. Так, риск развития ликвореи в отдалённом послеоперационном периоде может зависеть от наличия

минимального расширения желудочковой системы ещё до операции, наличие косвенных признаков внутричерепной гипертензии в виде истончения костных структур основания передней черепной ямки, сочетание с гиперпневматизацией придаточных пазух [87, 257, 258].

В целом, авторами отмечается, что при длительном катамнестическом наблюдении, только 15% пациентов обращаются повторно, по причине неудовлетворительного косметического результата операции [36].

Осложнения хирургического лечения

Среди осложнений необходимо выделить гидроцефалию, возникающую, как правило, через 2-3 месяца после хирургического лечения, и требующую имплантации шунтирующей системы. Механизм развития постоперационной гидроцефалии точно не установлен, но большинство авторов считают, что причина её в нарушении резорбции [118, 197].

Описаны рецидивы энцефалоцеле, либо вследствие повышения внутричерепного давления, либо некорректного первичного оперативного вмешательства [82]. Реже отмечается несахарный диабет, который, как правило, имеет транзиторный характер [118, 124, 181, 196]. Возникающая после операции anosmia [259], в большинстве своём связана с вовлечением ольфакторного аппарата в грыжевое выпячивание. Возможно развитие дисфункции слезного аппарата с развитием слезотечения [37, 82].

Рядом авторов описаны инфекционные осложнения после хирургического вмешательства. В возможно развитие как местного инфекционного процесса [196], остеомиелита [37] так и менингита [4]. Часто в литературе описывается развитие ликвореи после операции, как рецидива, существовавшей ликвореи до операции, так и впервые возникшей после оперативного вмешательства [37, 260], при этом она может случиться как непосредственно сразу после операции, так и спустя несколько месяцев после хирургии. Нередко, причиной ликвореи является неудовлетворительно выполненная пластика твердой мозговой оболочки во время операции, в 20% случаев при таких ситуациях возникает необходимость в

люмбоперитонеальном шунтировании [36]. Описано развитие в послеоперационном периоде пароксизмальной симптоматики [37].

Рядом авторов противопоставляется хирургия базальных энцефалоцеле исключительно трансназальным эндоскопическим методам, методу прямого устранения этого типа черепно-мозговых грыж, при этом результаты говорят в пользу эндоскопической методики.

Так Komotar проанализировав по 17 обзорным публикациям с 1950 по 2010 гг. 1178 пациентов с назальной ликвореей, среди которых 240 - с энцефалоцеле, сделал следующие выводы: частота менингитов после прямых вмешательств составила 3,9%, а при эндоскопии - 1,1%; абсцессы/местные инфекционные процессы отмечались значительно чаще (6,8%) в группе прямых вмешательств по сравнению с эндоскопическим методом хирургии (0,7%), так же, как и сепсис, который наблюдался в 3,8% случаях после прямых вмешательств, и не наблюдался ни у одного пациента при эндоскопии [261].

Описаны летальные исходы в послеоперационном периоде. По данным Yokota с соавт [3] в 1986г и David [82] в 1993г летальность была на уровне 50%,. В последние годы отмечается существенное снижение летальности, так A.Molina описывает 1 случай смерти ребёнка на 10-е сутки после операции по причине развившегося в послеоперационном периоде менингита, среди 36 оперированных детей [37].

Общее количество осложнений и летальных исходов в сериях наблюдений представлены в Приложении А.

Прогноз

Прогноз во многом зависит от: анатомического расположения черепно-мозговой грыжи, объёма структур головного мозга, вовлечённых в грыжевой мешок, наличия и выраженности сопутствующих аномалий как со стороны центральной нервной системы, так и со стороны других органов. Существует мнение, что передние энцефалоцеле имеют лучший прогноз чем затылочные [262]: так для передних черепно-мозговых грыж в 60-85% можно ожидать

хорошее дальнейшее интеллектуальное и моторное развития, если нет грубых сочетанных аномалий центральной нервной системы и синдромальных заболеваний [2, 118]. При этом даже задержка психо-моторного развития в раннем возрасте, эпилепсия и зрительные нарушения существенно не ухудшают отдалённый прогноз [263].

Значительное пролабирование в грыжевое выпячивание мозгового вещества, наличие в нём жизненно-важных структур, тяжёлая сопутствующая интракраниальная патология или гидроцефалия, значительно ухудшают прогноз [2, 262, 264, 265].

Некоторые авторы особо подчёркивают, что проведенное на раннем сроке хирургическое вмешательство позволит предотвратить развитие деформаций лицевого скелета, нарушения бинокулярного зрения, и тем самым заметно улучшит прогноз [40, 197, 207].

1.9 Резюме

Несмотря на достаточно продолжительный период изучения этой патологии, в больших ранних сериях наблюдений, в одну группу включаются как передние, так и затылочные и другие виды энцефалоцеле и данные по результатам операций и прогнозу приводятся по общей группе. Небольшое число наблюдений с базальными энцефалоцеле.

В больших сериях наблюдений опубликованных недавно отсутствует длительный катамнез [266].

До настоящего времени отсутствуют чёткие критерии диагностических мероприятий, отсутствует единый взгляд на оптимальный возраст и метод хирургического лечения энцефалоцеле.

Глава 2 Материал и методы исследования

2.1 Общие данные пациентов

В клиническое исследование включены пациенты с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами, прооперированные и находившиеся под наблюдением в НИИ нейрохирургии им акад. Н.Н.Бурденко с 1989 по 2019 год. За это время были прооперированы и наблюдались 67 пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами.

Распределение по возрасту и полу

Возраст детей был от 2 недель до 18 лет. Медиана 4,5 лет. Новорожденных (до 28 суток) было 3 (4%), грудного возраста (до 1 года) - 19 (28%), преддошкольного (1- 3 лет) - 20 (30%), дошкольного (4-6 лет) - 10 (15%), младшего школьного (7-10 лет) - 6 (9%), старшего школьного (11-17 лет) - 9 (13%) (Рисунок 3).

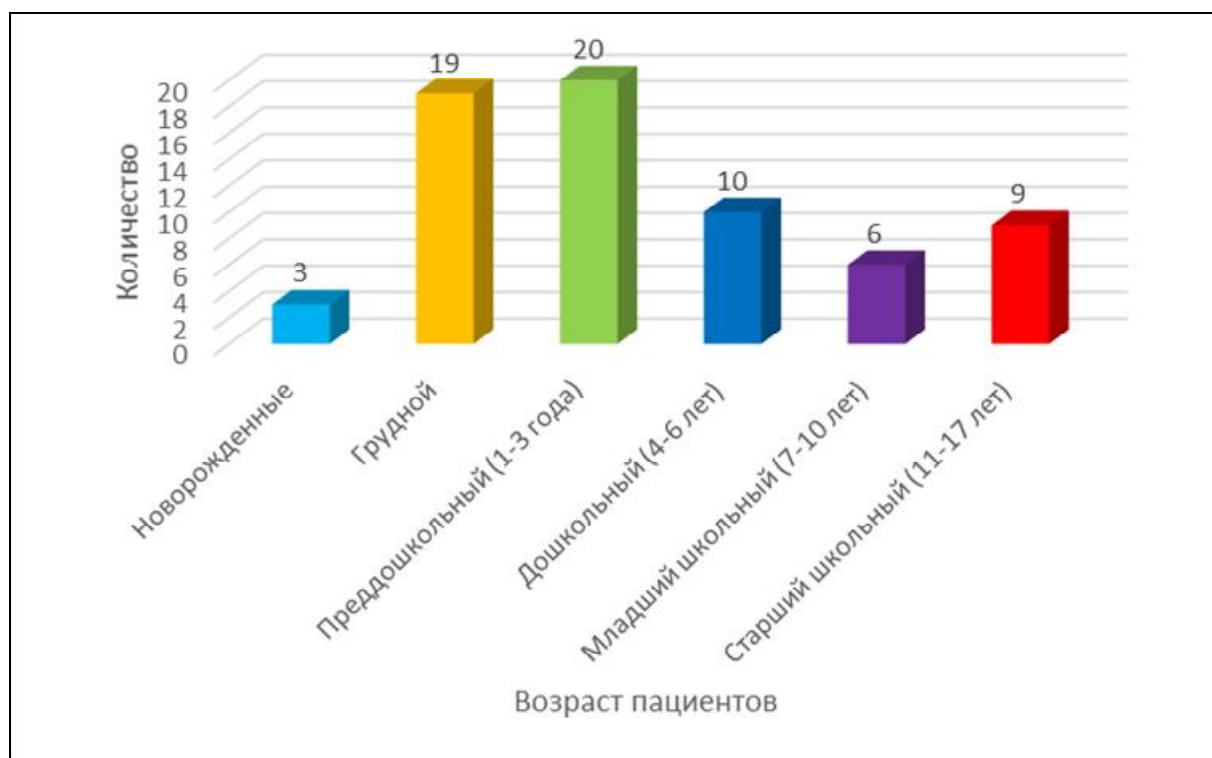


Рисунок 3 - Распределение пациентов по возрасту

Девочек было 32 (48%), мальчиков - 35(52%) (Рисунок 4).

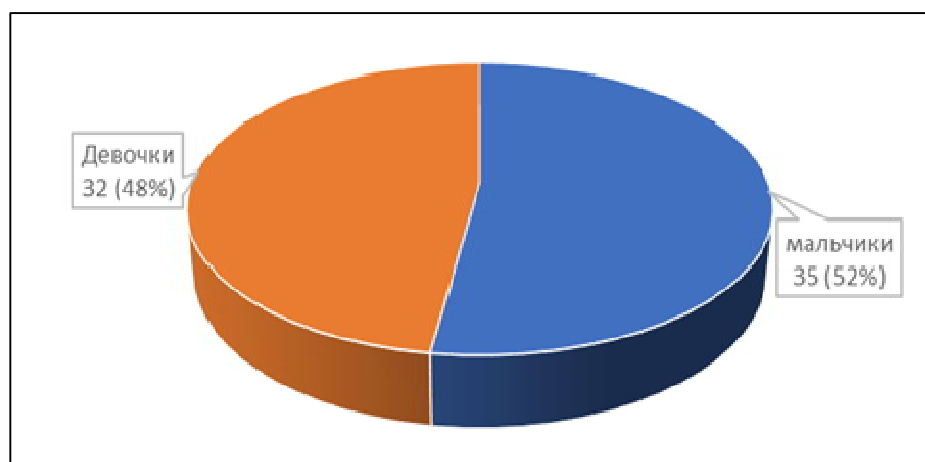


Рисунок 4 - Распределение пациентов по полу

Варианты черепно-мозговых грыж

Среди 67 пациентов фронтоэтмоидальные грыжи были диагностированы у 38 (57%) пациентов, базальные грыжи - у 21 (31%), расщелины лица - у 8 (12%). Распределение видов и вариантов черепно-мозговых грыж представлено в таблице 2.

Таблица 2 - Распределение видов и вариантов черепно-мозговых грыж

Вид грыжи	Вариант грыжи	Количество наблюдений	Всего
Фронтоэтмоидальная	Фронтоназальная	15 (22%)	38 (57%)
	Назоэтмоидальная	8 (12%)	
	Назоорбитальная	11 (16%)	
	Комбинированная	4 (6%)	
Базальная	Трансэтмоидальная	14 (21%)	21 (31%)
	Транссфеноидальная	7 (10%)	
Грыжи на фоне расщелин		8 (12%)	8 (12%)
Итого:		67	67 (100%)

Графическое отображение распределения вариантов черепно-мозговых грыж представлено на рисунке 5.

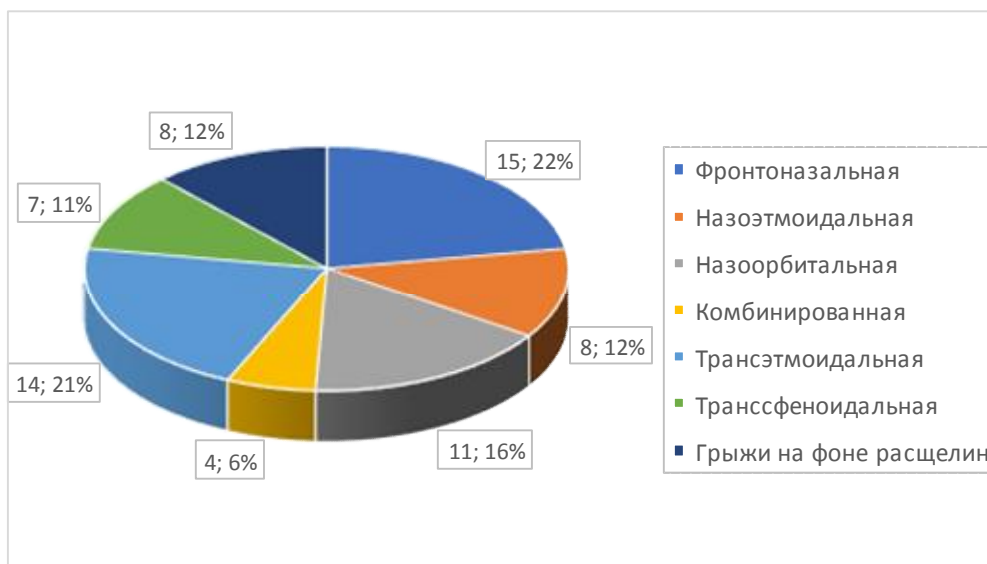


Рисунок 5 - Распределение вариантов черепно-мозговых грыж

Для оценки диспропорции лицевого скелета, сопоставления межорбитального расстояния была включена группа из 16 пациентов с истинным гипертелоризмом в возрасте от 7 месяцев до 16 лет, медиана 5 лет.

За нормальные значения линейных расстояний были приняты данные полученные Waitzman при анализе 542 компьютерных томограмм 401 пациента с нормальным строением черепа [267].

Все пациенты были обследованы на дооперационном этапе с помощью различных методов нейровизуализации. КТ проводилась 65 пациентам с черепно-мозговыми грыжами, из них 48 с трехмерной реконструкцией. Исследования проводились на дооперационном этапе, после операции и перед осмотром пациентов в катамнезе. КТ-цистернография была выполнена 8 пациентам. У 11 пациентов были проанализированные рентгенограммы.

МРТ выполнялась 48 пациентам, МРТ-цистернография – 1, МРТ/КТ-ангиография - 3 пациентам.

Рентгенологические исследования проводились по месту жительства, при необходимости выполнялись в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко.

Катамнез был прослежен в период с 1989 года по 2021 год. Длительность наблюдения составила от 6 месяцев до 19 лет (медиана 4,5 года). У 60 (90%) пациентов катамнез составил от 4 до 5 лет.

2.2 Методы исследования

Были проанализированы 67 пациентов, оперированных в период с 1989 г. по 2019 г. и находившихся под наблюдением в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко до 2021 года.

В этой группе подробно анализировались: анамнез развития заболевания, в том числе акушерский; клинические проявления по результатам осмотра ЛОР-врача с диагностической эндоскопией носовой полости, офтальмолога, невролога, педиатра, эндокринолога, генетика; результаты краниографии, спиральной компьютерной томографии, КТ-цистернографии, магнитно-резонансной томографии и МРТ-ангиографии; протоколы оперативных вмешательств, их фото и видеодокументацию; результаты гистологического исследования грыжевого мешка; контрольные осмотры специалистов (ЛОР, с диагностической эндоскопией носовой полости, офтальмолога, невролога, нейропсихолога), КТ и МРТ и фото пациентов в катамнезе.

В НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко МРТ-исследования производились на аппаратах “Signa Gorisont” (General Electric, США) с напряженностью магнитного поля 1,5 Тесла и “Magnetom 42 SP” (Siemens, Германия) с напряженностью магнитного поля 1,0 Тесла. КТ выполнялись на томографах Tomoscan-LX (Philips, Голландия) и СТ-MAX (General Electric, США)

Пациентам с базальными черепно-мозговыми грыжами была проведена диагностическая эндоскопия носовой полости с использованием эндоскопического оборудования (Karl Storz, Германия).

Использовались микроскопы OPMI Vario/NC33, OPMI Neuro/NC4 и OPMI Pentero (Carl Zeiss, Германия).

При анализе акушерского анамнеза учитывалось течение беременности, вероятное воздействие тератогенных факторов, результаты анализов крови матерей на патологию, периодические скриннинговые УЗИ-исследования плода.

Для идентификации грыжевого мешка базальной черепно-мозговой грыжи применялась диагностическая эндоскопия носовой полости, которая более чётко позволяла дифференцировать образование от других возможных патологических

процессов этой области, локализовать источник ликвореи при её наличии, распространенность грыжевого мешка в область носоглотки, степень обструкции дыхательных путей.

Компьютерная томография проводилась всего черепа с толщиной среза 1-3 мм, результаты сохранялись на пленке и на электронном носителе в формате DICOM. В случае подозрения на ликворею проводилась КТ-цистернография. Полученные данные использовались для построения трехмерных моделей черепа.

МРТ проводилась всем пациентам с подозрением на черепно-мозговую грыжу. Для оценки содержимого грыжевого мешка, структурных изменений головного мозга использовались T1 и T2 режимы, аксиальные, фронтальные и сагиттальные срезы. При подозрении на пролабирование сосудов головного мозга в грыжевой мешок, проводилась МРТ-ангиография.

Все пациенты фотографировались в профиль, анфас и в ракурсах, подчёркивающих отдельные проявления патологии. Снимки производились как до операции, так и в послеоперационном периоде, и при обращении в катамнезе.

Полученные данные использовались для трехмерного моделирования патологии, расчёта оперативного доступа, планирования хода хирургического вмешательства. Для обработки результатов и моделирования были использованы программы Mimics 10.0 (Materialise).

В случае расположения в задних отделах носовой полости, небольшого грыжевого выпячивания использовалось нейронавигационное оборудование BrainLab.

Результат хирургического вмешательства оценивался методом сопоставления дооперационных нейровизуализационных данных с послеоперационными исследованиями.

Для оценки результатов хирургического лечения мы использовали метод геометрической морфометрии, разработанный для анализа морфологического разнообразия в биологии [268]. Этот метод позволяет анализировать координатные данные в двухмерном или трехмерном пространстве. До настоящего времени в большинстве случаев при анализе результатов изменений

лицевого скелета после оперативных вмешательств использовался метод линейных расстояний, и путём сравнения, например, межорбитального расстояния до операции и после оперативного вмешательства делался вывод о результате операции. С помощью метода геометрической морфометрии можно сравнить изменения, произошедшие после оперативного вмешательства не по отдельным признакам, а по трехмерной конфигурации точек, описывающих геометрию лицевого скелета в целом.

Для анализа мы выбрали наиболее важные для оценки антропометрические точки, по терминологии геометрической морфометрии «метки I и II типа» [269], позволяющие получить наиболее достоверные результаты.

Всего было 27 морфометрических меток у каждого из 31 пациента, у которых компьютерные томограммы были хорошего качества и позволяли это выполнить, вне зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи и деформации лицевого скелета. Метки расставлялись с помощью программы Amira 5.3.2 на трехмерных реконструкциях черепов пациентов (Рисунок 6).

Для проведения морфометрического анализа были использованы программы: Amira 3.2 (Thermo Fisher Scientific), MorphoJ, Morphologika 2,5.

Этим же методом было проведено сопоставление патологических изменений лицевого скелета при различных типах грыж и в сопоставлении с нормальными значениями для каждой возрастной группы и с пациентами, у которых был диагностирован истинный гипертелоризм без грыжевого выпячивания структур головного мозга.

При оценке линейных расстояний на аксиальных срезах измерялись медиальные, латеральные межорбитальные расстояния. Полученные данные сопоставлялись с возрастными центильными шкалами значений этих расстояний. Сравнивались расстояния до и после операции. Было проведено сопоставление этих расстояний у пациентов с различными видами черепно-мозговых грыж и пациентов с истинным гипертелоризмом. Данным методом была произведена оценка 36 пациентов, компьютерные томограммы которых до и после оперативного вмешательства имелись в цифровом формате.

Динамика изменений, степень их достоверности анализировались с помощью методов медицинской статистики, и программы статистического анализа STATISTICA version 8.0 (© StatSoft, Inc. 2007, США).

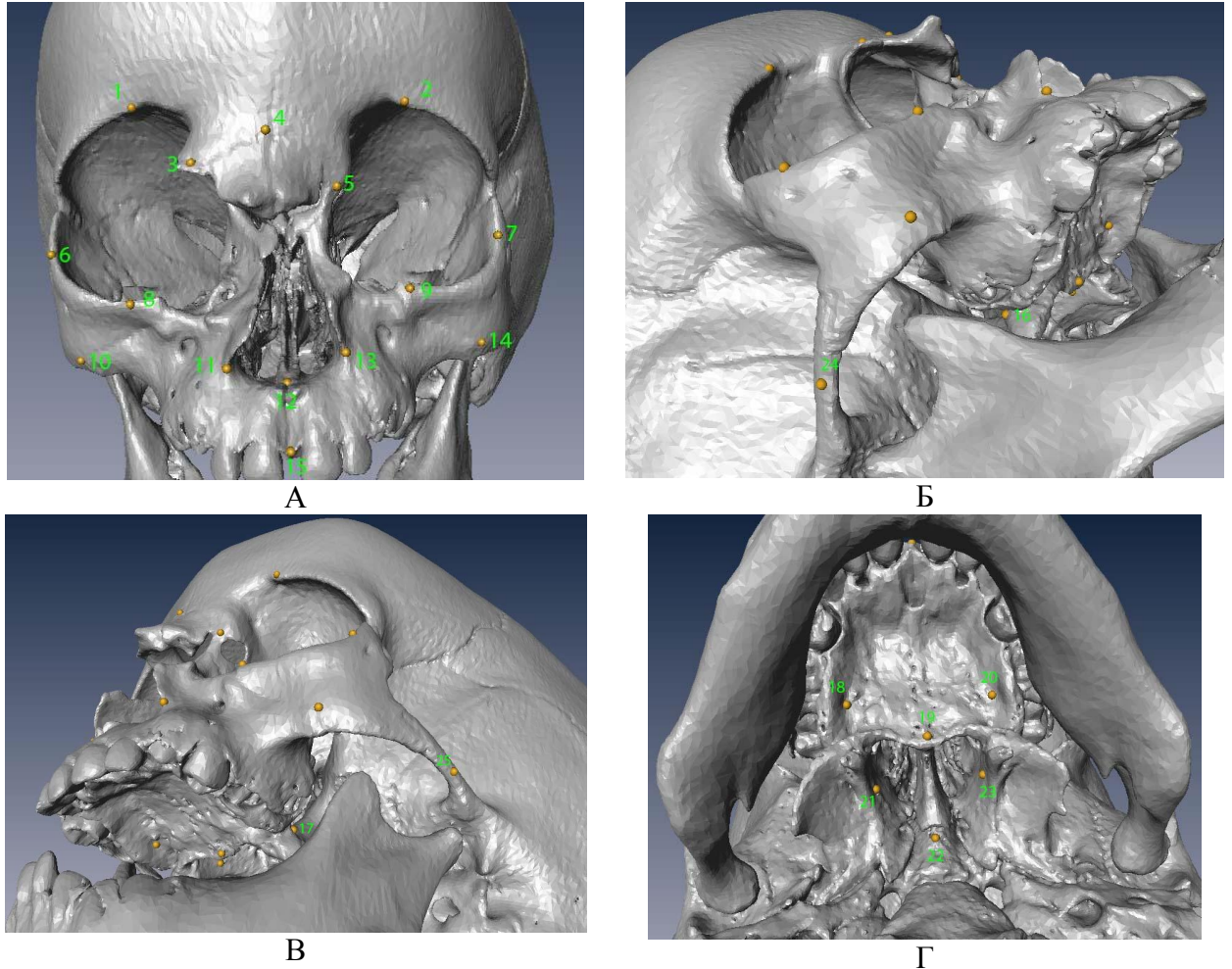


Рисунок 6 - Трехмерные реконструкции черепа пациента: А – прямая проекция, Б – полуаксиальная правая боковая проекция, В – полуаксиальная левая боковая проекция, Г – проекция снизу.

Цифры рядом с точками соответствуют номеру:

- 1 - Orbitale superior dextra; 2 - Orbitale superior sinistra; 3 - Maxillofrontale dextra; 4 – Nasion; 5 - Maxillofrontale sinistra; 6- Ectoconchion dextra;
- 7 - Ectoconchion sinistra; 8 -Zygoorbitale dextra; 9 - Zygoorbitale sinistra;
- 10 - Zygomaxillare dextra; 11 - Naso laterale dextra; 12 – Nasospinale;
- 13 - Naso laterale sinistra; 14 - Zygomaxillare sinistra; 15 – Prosthion;
- 16 - Pterygomaxillare dextra; 17 - Pterygomaxillare sinistra; 18 - Palatomaxillare laterale dextra; 19 – Staphylion; 20 - Palatomaxillare laterale sinistra;
- 21 - Conchale posterior dextra; 22 -Hormion; 23 - Conchale posterior sinistra;
- 24 - Zygion dextra; 25 - Zygion sinistra; 26 - Frontomalare orbitale dextra;
- 27 - Frontomalare orbitale sinistra

Компьютерная томография

Компьютерная томография - эффективный метод диагностики черепно-мозговых грыж. Исследование было проведено 65 пациентам с черепно-мозговой грыжей. Важным моментом является проведение спиральной компьютерной томографии с толщиной среза менее 3-х мм. Оценивается состояние костей черепа: положение петушиного гребня, его состояние, перегородки носа, лобной кости, носовых костей, расположение слепого отверстия. По аксиальным срезам оценивается размер слепого отверстия, межорбитальное расстояние. Важным моментом является определение плоскости сканирования, так как при отклонении от орбитомеатальной линии размеры и расстояния могут быть не достоверными. Чётко определяется расположение внутреннего и наружного костного дефекта, его форма, направление грыжевого канала. По фронтальным срезам отчётливо визуализируется дефект основания черепа, пролабирование вещества головного мозга. Наиболее точно размеры дефекта, межорбитальные расстояния могут быть оценены по КТ 3D – реконструкции. В сопоставлении с данными аксиальных срезов можно получить достоверные представления о размерах дефектов. При наличии ликвореи, и особенно при скрытой ликвореи или невозможности точного определения её источника оправдано применение КТ-цистернографии, что позволяет определить место истечения ликвора. При анализе содержимого черепа можно судить о размерах желудочковой системы, наличии сочетанных аномалий (арахноидальные кисты, аномалии развития мозолистого тела и др.), судить о содержимом грыжевого мешка.

Существуют определённые ограничения применения КТ. Не рекомендуется применение её из-за лучевой нагрузки у плода, у новорожденных, особенно рождённых раньше срока, так как оссификация костных структур ещё недостаточна, что может привести к недостоверности результатов исследования, особенно при оценке костных грыжевых ворот. Во избежание диагностических ошибок необходимо учитывать возрастные анатомические особенности аномально развитой области: узость носовых ходов, отсутствие, или слабая выраженность придаточных пазух.

КТ у детей младше 5-ти лет, как правило, проводится под седацией, так как необходимо, чтобы ребёнок во время исследования был неподвижным. Возможно проведение исследования в раннем возрасте без седации при соблюдении ряда мероприятий перед процедурой: если ребёнка вывести в день исследования из обычного режима (раньше разбудить, увеличить паузу между кормлениями) то к назначенному времени исследования после кормления и укачивания малыша в большинстве случаев удаётся провести КТ без седации, во время сна.

Особенности КТ-картины в зависимости от типа черепно-мозговых грыж.

При фронто-назальных черепно-мозговых грыжах отмечается деформация верхней и средней зон лица. Костный дефект располагается в области переносья, выше носовых костей. Костный канал сверху ограничен носовыми отростками лобной кости, снизу – горизонтальной пластинкой решётчатой кости и носовыми костями, сбоку – глазничными отростками лобной кости и слёзными косточками. Решётчатая кость располагается ниже, с некоторым наклоном вперед, может быть асимметрична при большем объёме грыжи, с одной стороны. Лобные отростки верхней челюсти шире и расположены глубже, отмечается их недоразвитие. Размеры глазниц при данном типе грыж могут быть больше нормы, возможна их асимметрия при преобладании объёма грыжевого мешка, с одной стороны. Грушевидное отверстие недоразвито в сагиттальной плоскости, частично, или полностью отсутствует носовая перегородка. Носовые кости деформированы, отмечается их гипо- или аплазия. Описанные деформации отчетливо видны на 3D – реконструкции (Рисунок 7).

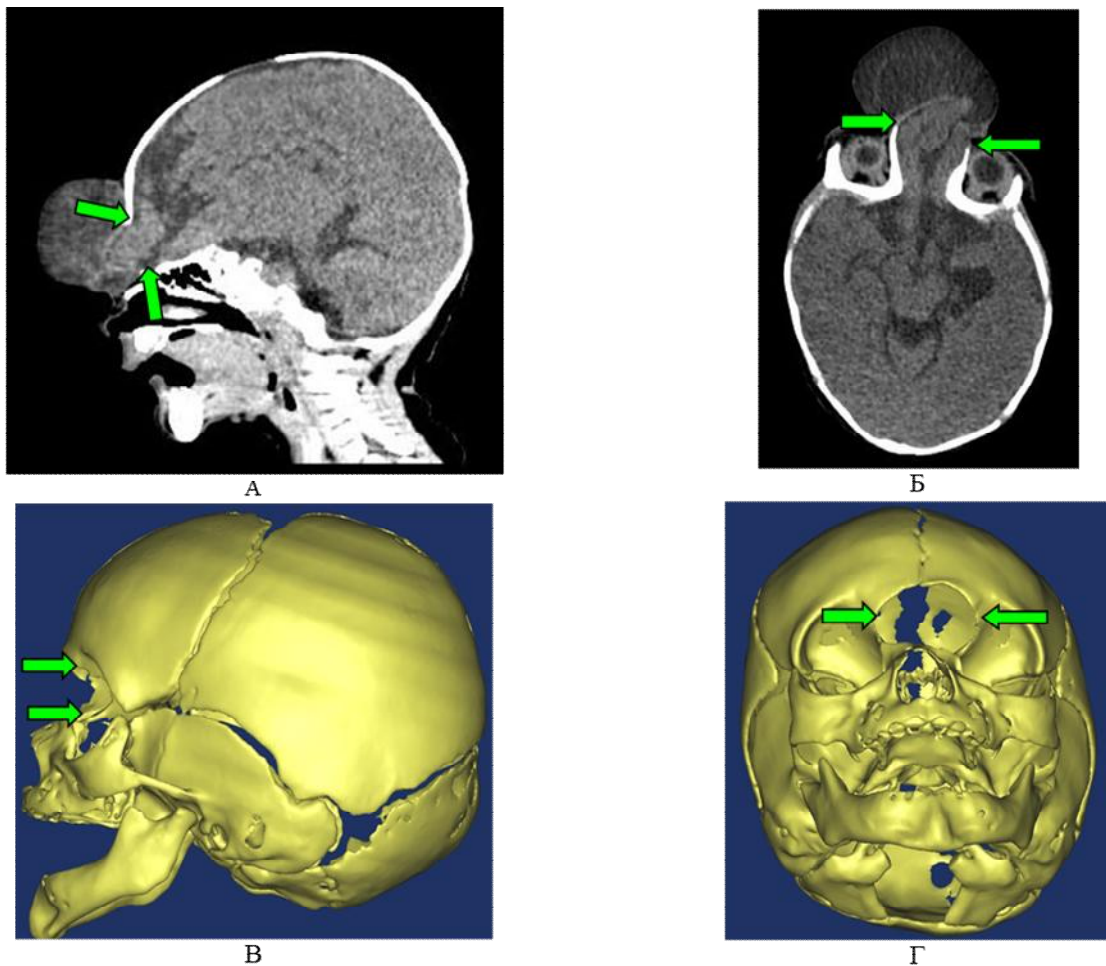


Рисунок 7 - Пациентка Д-ва, 2 мес. КТ-изображение черепа с фронтоназальной черепно-мозговой грыжей: А - на сагиттальном срезе стрелками указан дефект кости выше носовых костей, Б - на аксиальном срезе стрелками указан дефект в фронто-назальной области, деформация передней черепной ямки, латерализация медиальных стенок орбит, В - КТ-3D-реконструкция (в боковой проекции) стрелками указан дефект в фронто-назальной области, деформация, гипоплазия носовых костей, Г - КТ-3D-реконструкция (передняя полуаксиальная проекция) стрелками указан дефект в передней черепной ямке, деформация, гипоплазия носовых костей

При назоэтмоидальных черепно-мозговых грыжах костный дефект определяется между носовыми костями и решётчатой костью. Костный канал проходит ниже, чем при фронто-назальных. Костный канал ограничен сверху гипоплазированным носовыми костями, снизу крыловидными отростками основной кости, сбоку глазничными частями лобной кости. Для этого варианта грыж характерна более выраженная деформация краниофациальной области: решетчатая кость смещена книзу, отсутствует передняя стенка полости носа, носовые кости гипоплазированы или отсутствуют. Аномально развиты носовые

отростки лобной кости. Недоразвиты лобные отростки верхней челюсти. Часто асимметричны верхнечелюстные кости (Рисунок 8).

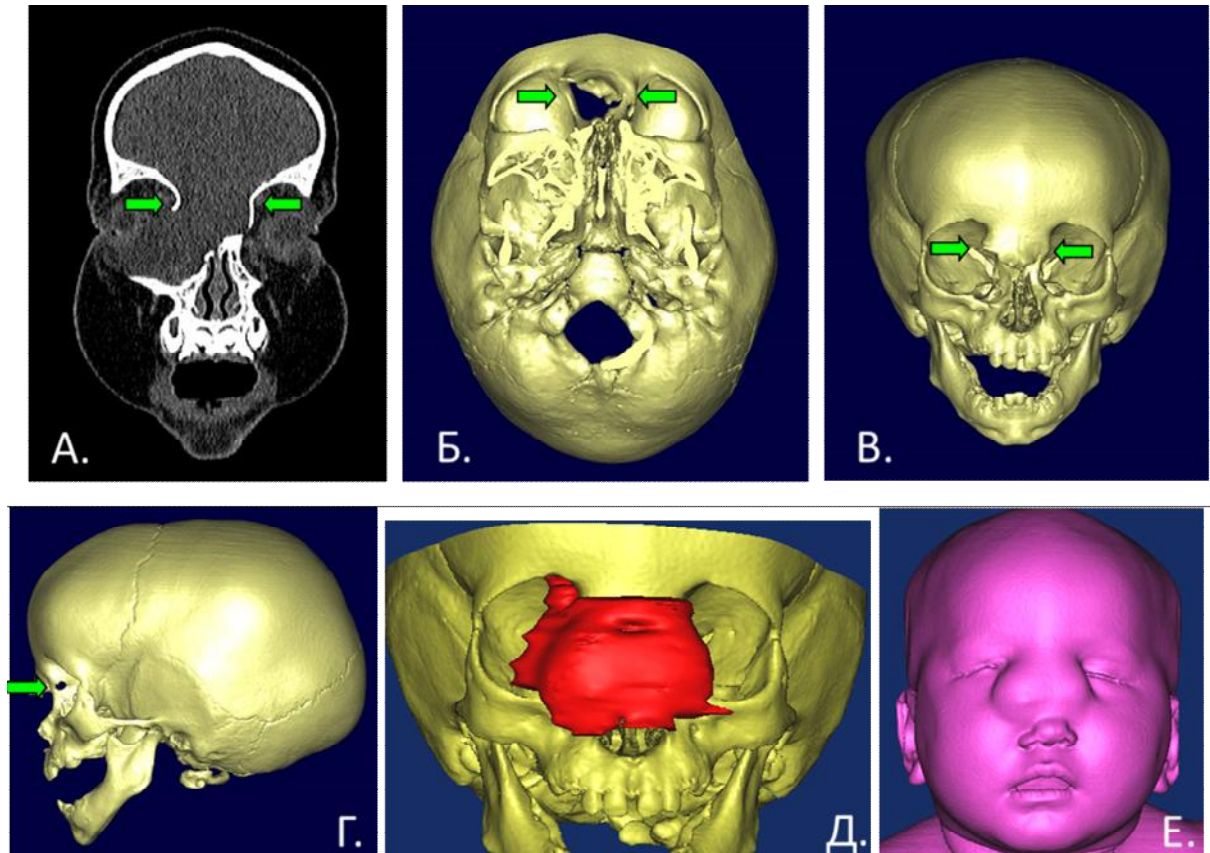


Рисунок 8 - Пациентка Н-ва, 12 мес. КТ-изображение черепа с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей: А-на фронтальном срезе стрелками указан дефект основания черепа в ПЧЯ, Б – 3D-реконструкция, стрелками указан дефект в назоэтмоидальной области, расширение переносья, деформации медиальных стенок орбит, гипоплазии носовых костей, В – КТ-3D-реконструкция, (прямая проекция) стрелками указан дефект в фронто-назальной области, деформация фронто-назоорбитальной области, в виде расширения переносья, деформации медиальных стенок орбит гипоплазии носовых костей, Г - 3D-реконструкция (боковая проекция) стрелкой указана деформация фронто-назоорбитальной области, гипоплазия носовых костей, Д - 3D-реконструкция (прямая проекция) красным цветом изображена трехмерная реконструкция грыжевого мешка, Е - 3D-мягкотканная реконструкция (прямая проекция)

При назо-орбитальных черепно-мозговых грыжах костный дефект локализуется в глазнице, в области лобного отростка верхней челюсти и слезной кости, чаще, с одной стороны. Слезная кость при этом типе грыжи может отсутствовать, либо быть значительно деформирована. Грыжевой канал ограничен сверху носовыми отростками лобной кости, снизу - верхним краем

лобного отростка верхней челюсти со стороны грыжевого выпячивания, сбоку – глазничной частью лобной костью. Решётчатая кость при данном типе грыж развита нормально, но располагается ниже чем обычно. Глазница на стороне грыжи деформирована, она больше противоположной глазницы, аномально расположен её нижний край (Рисунок 9).

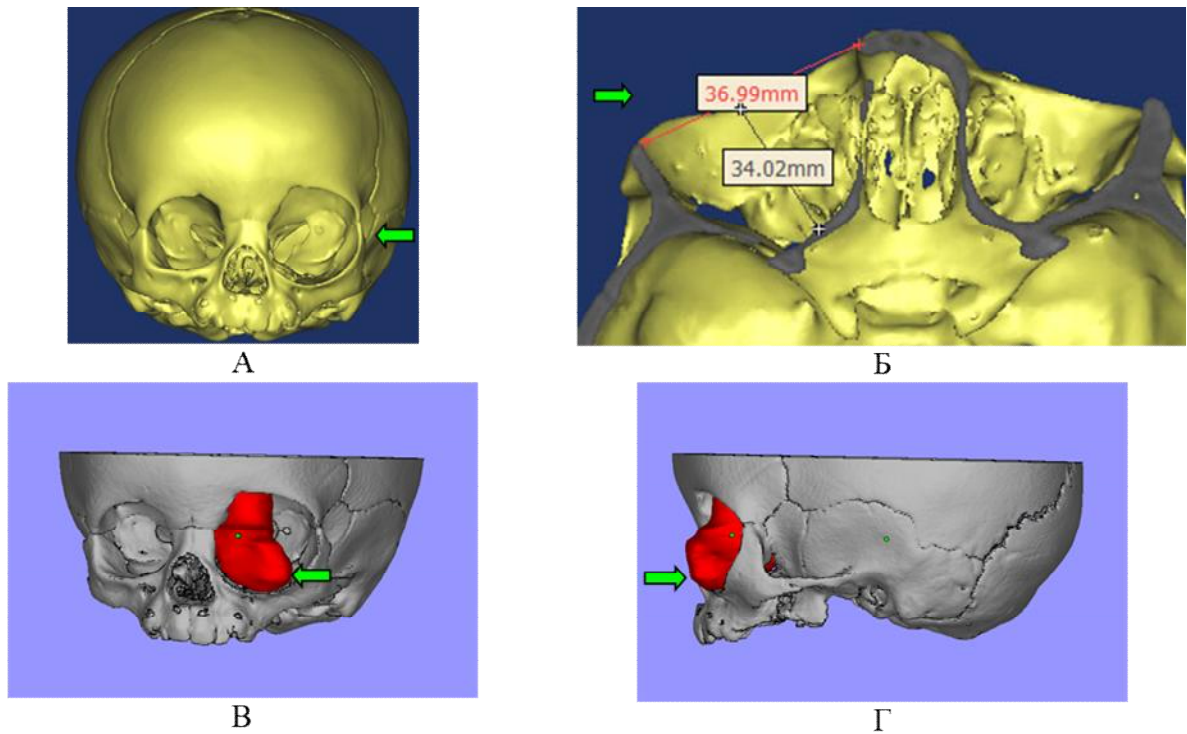


Рисунок 9 - Пациент Н-в, 1 г. 5 мес., КТ-3D-изображение черепа с назоорбитальной черепно-мозговой грыжей: А-в передней проекции стрелкой указана деформация левой глазницы, её увеличение, Б – 3D-реконструкция (аксиальная проекция), стрелкой указан увеличенный размер глазницы, В – КТ-3D-реконструкция с моделированным грыжевым мешком, (полуаксиальная проекция, Г – боковая проекция) стрелками указан грыжевой мешок в области левой глазницы

При базальных черепно-мозговых грыжах дефект определяется в области горизонтальной пластинкой решётчатой кости и тела клиновидной кости. Отмечается смещение носовой перегородки в противоположную сторону, расширение грушевидного отверстия, широкое расстояние между лобными отростками верхней челюсти, расширение носовых отростков лобных костей и носовых костей. Нередко помимо дефекта костных структур основания черепа выявляется деформация носовой перегородки, признаки частичной или полной obturации носовой полости (Рисунок 10).

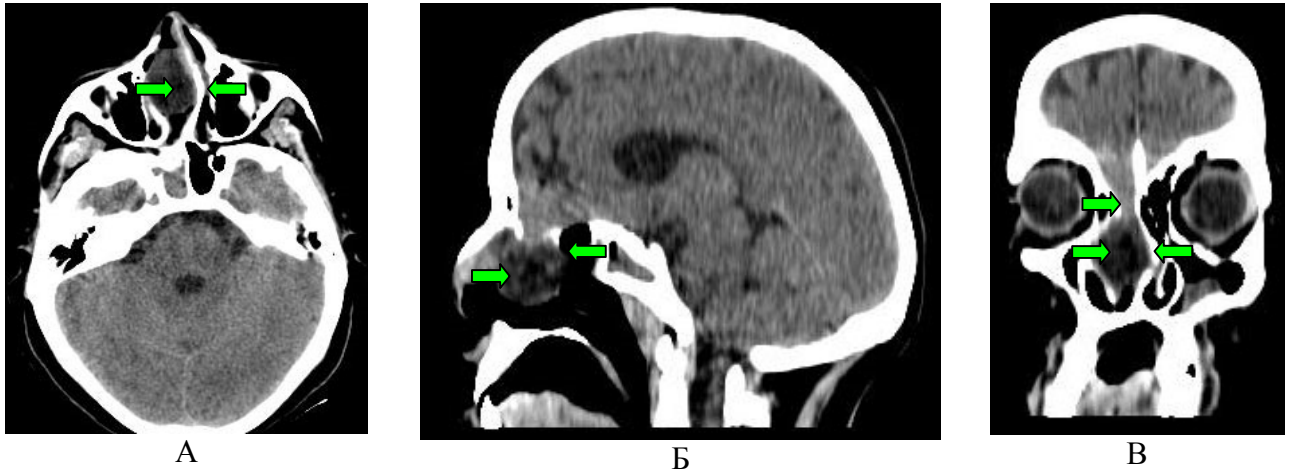


Рисунок 10 - Пациентка Г-ва, 16 лет, КТ-изображение черепа пациентки с базальной черепно-мозговой грыжей: А – на аксиальном срезе стрелками указано искривление носовой перегородки, обструкция носовой полости, Б - на сагиттальном срезе стрелками указан дефект основания черепа, пролабирование мозгового вещества, В - на фронтальном срезе стрелками указан дефект в области ситовидной пластинки, решетчатой кости, пролабирование мозгового вещества с кистозным компонентом в носовую полость, её obturation, деформация носовой перегородки

Наглядно, расположение базальной черепно-мозговой грыжи и её отношение с окружающими костными структурами видно на трехмерной реконструкции грыжевого мешка (Рисунок 11).

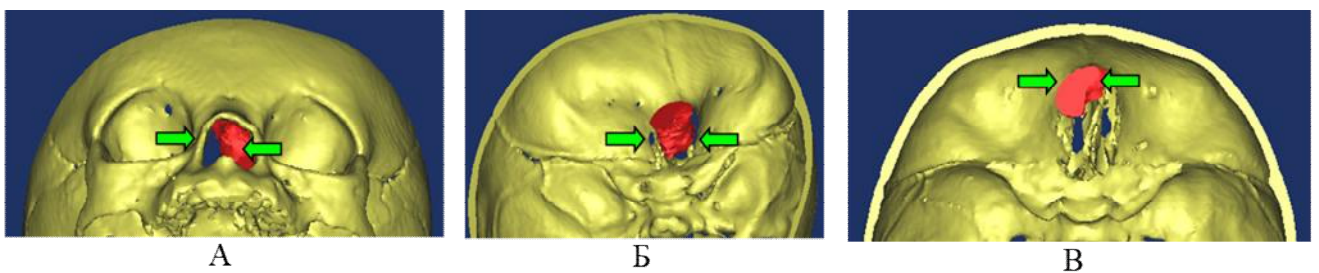


Рисунок 11 - Пациентка Б-ва, 3 мес. КТ-3D-изображение черепа пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей: А – на полуаксиальной реконструкции срезе стрелками указано черепно-мозговая грыжа на основании черепа в полости носа, Б - на полуаксиальной реконструкции, В- аксиальной реконструкции стрелками указан грыжевой мешок, пролабирующий в носовую полость через дефект основания черепа

Большое значение имеет анализ КТ 3D изображений, позволяющий выявить такие сопутствующие аномалии как краниостеноз, обнаруженный у двух наших пациентов (Рисунок 12).

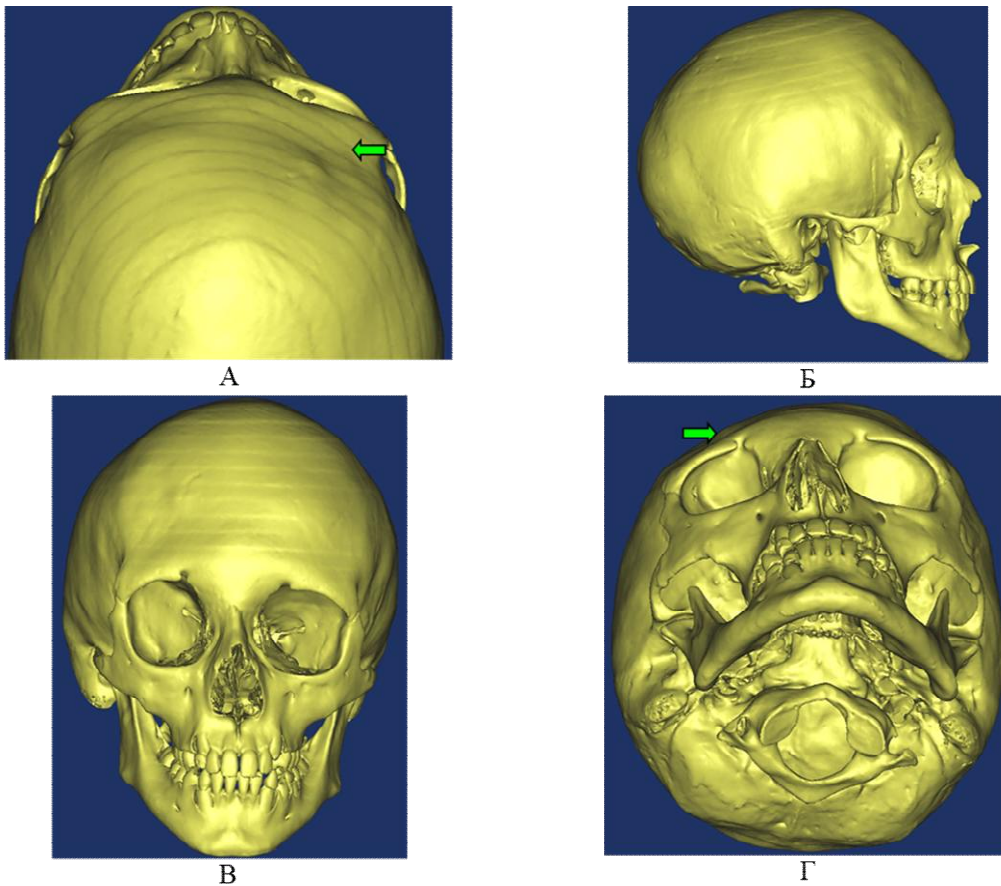


Рисунок 12 - Пациент Г-ли, 9 лет. КТ-3D-изображение черепа пациента с передней черепно-мозговой грыжей: А - на 3D-реконструкции стрелкой указан синостозированный коронарный шов, правосторонняя лобная плагиоцефалия, Б - 3D-реконструкции (боковая проекция) виден синостозированный коронарный шов, В - на 3D-реконструкции (прямая проекция) видна деформация лицевого скелета, асимметрия орбит, Г - на 3D-реконструкции (полуаксиальная проекция) стрелкой указана асимметрия лобной области, крыши орбит, надбровных дуг

КТ необходимо для диагностики оставшихся деформаций краниоорбитальной области после предшествующих операций по поводу черепно-мозговых грыж, сохраняющихся дефектов костей черепа (Рисунок 13).

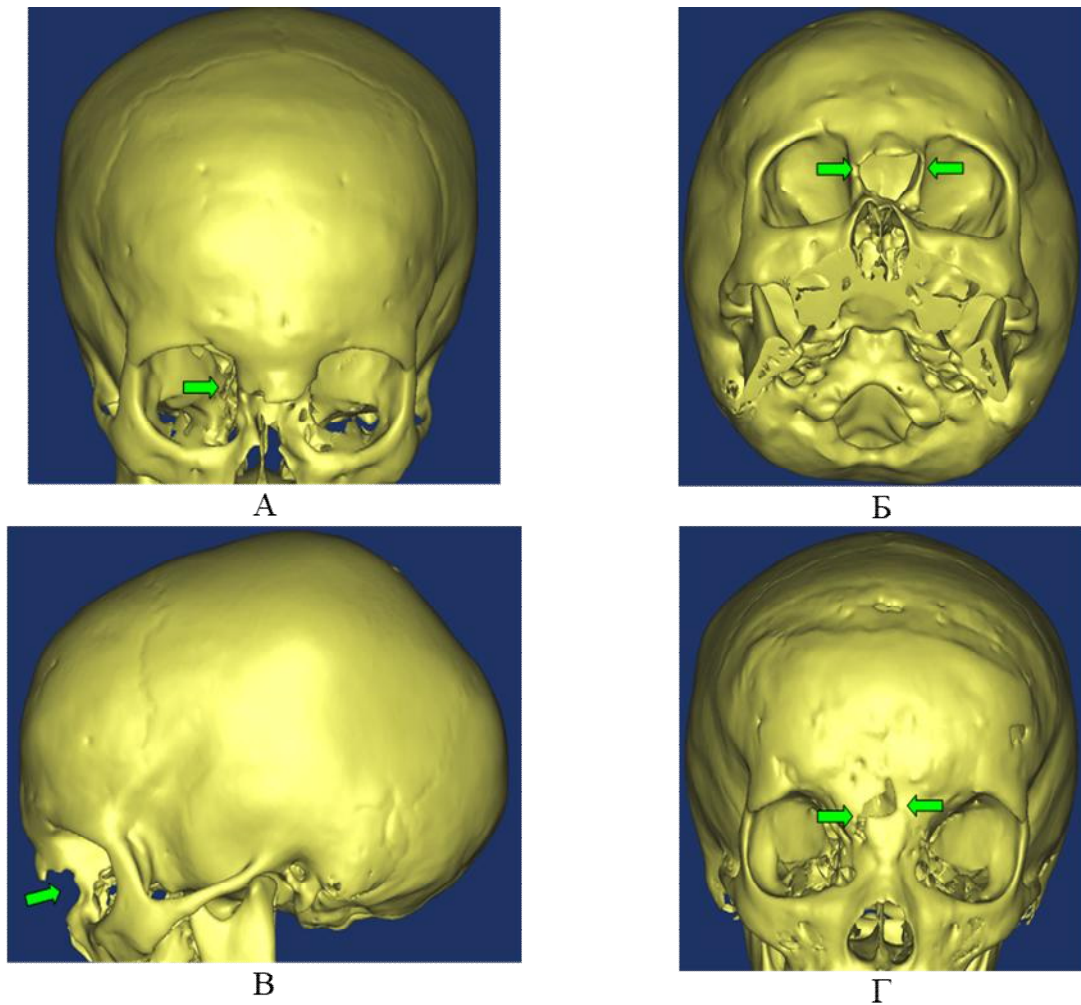


Рисунок 13 - Пациентка Ш - ва, 6 лет. КТ-3D-изображение черепа пациента с передней черепно-мозговой грыжей после операции по месту жительства: А - 3D-реконструкция (прямая проекция) стрелкой указана деформация кранио-назо-орбитальной области, Б - 3D-реконструкция (полуаксиальная проекция) стрелками указаны деформация кранио-назо-орбитальной области, сохраняющийся костный дефект основания ПЧЯ, В - 3D-реконструкция (боковая проекция) стрелками указана сохраняющаяся деформация кранио-назо-орбитальной области, Г - Б-ая Е-ва, 6 лет. КТ-3D-изображение черепа пациентки с передней черепно-мозговой грыжей после операции (прямая проекция) стрелками указан сохраняющийся костный дефект назоорбитальной области

Магнитно-резонансная томография

МРТ была проведена 48 пациентам с черепно-мозговыми грыжами. Это наиболее точный метод диагностики черепно-мозговой грыжи. Его применение, в отличие от КТ, возможно уже внутриутробно при подозрении на черепно-мозговую грыжу по данным УЗИ плода. Как правило, во время беременности

исследование проводится в режимах T2, SS FSE (Single Short Fast Spine Echo), МРТГ (гидрограмма), позволяющих исследовать гидрофильный мозг плода.

МРТ лучше проводить на томографе не ниже 1,0 Т. Режимы проведения T1 и T2, FLAIR. В случае подозрения на наличие других аномалий головного мозга возможно использование других режимов, например, fat sat для подавления сигнала от жира при подозрении на жиросодержащие образования (липомы, тератомы). В ряде случаев, когда мозговое вещество в области дефекта кости трудно дифференцируется от окружающих тканей показано МРТ с контрастированием, МРТ-цистернография. Контрастное вещество в этой ситуации очерчивает границы мозговой ткани, позволяет дифференцировать и локализовать место ликвореи. При больших базальных черепно-мозговых грыжах, грыжах в области клиновидной кости проводится МРТ-ангиография, визуализирующая сосуды в области грыжевого выпячивания.

Анализируются аксиальные, фронтальные и сагиттальные срезы. При этом выявляется распространение грыжевого содержимого из полости черепа в паракраниальное пространство, в зависимости от типа черепно-мозговой грыжи. Характерным является схожесть магнитных характеристик содержимого грыжевого мешка во всех режимах с мозговой тканью. Возможно, повышенный сигнал грыжевого содержимого в режиме FLAIR связан с глиозными изменениями мозговой ткани.

Часто при больших грыжевых выпячиваниях возможно чётко дифференцировать структуры грыжевого содержимого: ольфакторные тракты, зрительные нервы, хиазму, гипоталамическую область, гипофиз.

Важным является обнаружение на МРТ других аномалий развития головного мозга, таких как арахноидальные кисты, липомы, агенезии, дисгенезии мозолистого тела, голопроэнцефалии, гидроцефалии.

В нашей группе пациентов аномалии мозолистого тела наблюдались у 7 пациентов (10%), 5 из которых были обнаружены у детей с фронтоэптоидальной черепно-мозговой грыжей. У 6 (9%) пациентов наблюдались арахноидальные кисты, у 5 из них встретились у пациентов с фронтоэптоидальной черепно-

мозговой грыжей. Артериовенозная мальформация и мальформация Киари были обнаружены по одному случаю у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами. Среди пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами только у одного отмечалась сопутствующая аномалия мозолистого тела. При грыжах на фоне расщелин у одного была обнаружена аномалия мозолистого тела и у одного арахноидальная киста.

В отличие от компьютерной томографии, детям до 5 лет МРТ проводится только под наркозом, так как исследование относительно длительное и сопровождается существенными шумами, что не позволяет его провести ребёнку во время физиологического сна.

При фронто-назальных черепно-мозговых грыжах грыжевой мешок локализуется выше носовых костей. Наиболее информативными являются сагиттальные срезы, позволяющие выявить пролабирование мозгового вещества в костный дефект (Рисунок 14).

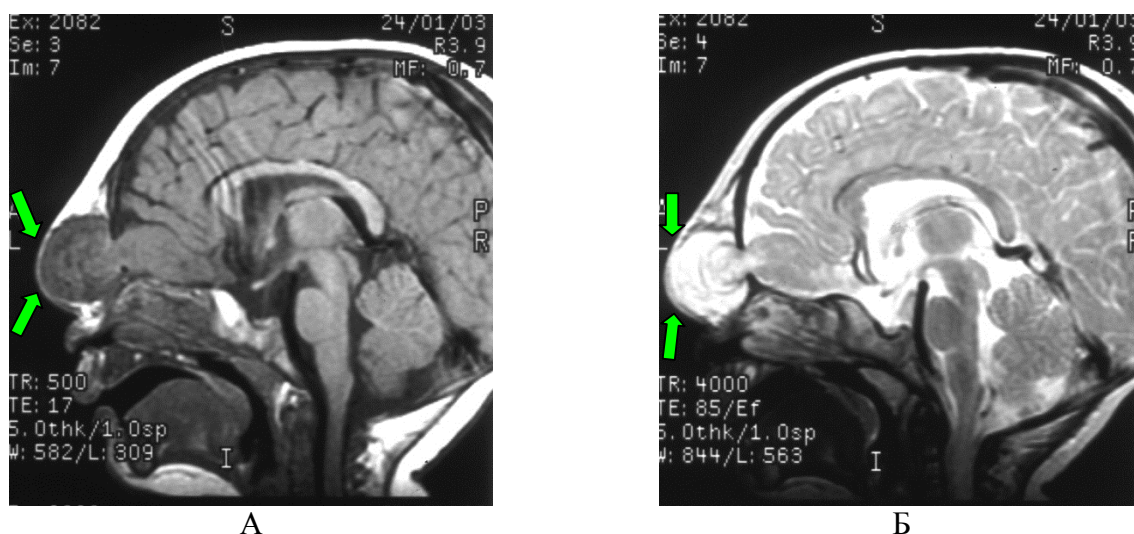


Рисунок 14 - Пациентка Д-ка, 7 мес. МРТ- пациента с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей: А –в режиме T1 стрелками указана черепно-мозговая грыжа, Б - в режиме T2 стрелками указана черепно-мозговая грыжа

При назоэтмоидальных черепно-мозговых грыжах пролабирование грыжевого содержимого происходит через наружный дефект в области между решётчатой и носовыми костями, что отчётливо подтверждается на сагиттальных срезах МРТ. Другие аномалии развития головного мозга, сопутствующие

черепно-мозговой грыже хорошо визуализируются на МРТ во всех 3-х проекциях (Рисунок 15).

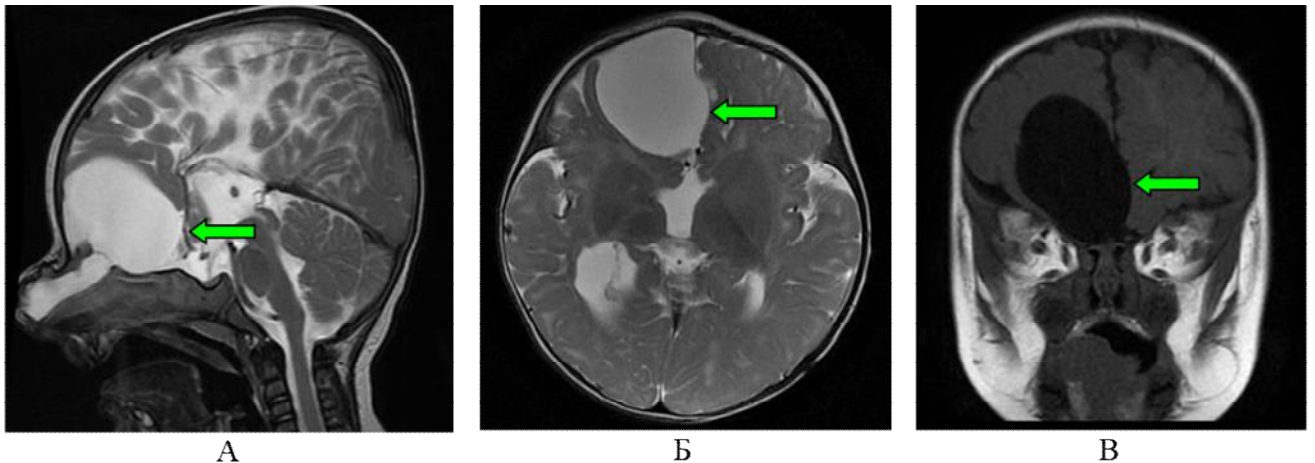


Рисунок 15 - Пациент П-н, 9 мес. МРТ-изображение головного мозга пациента с назо-этмоидальной черепно-мозговой грыжей: А- сагитальный срез в Т2 режиме, стрелкой указана арахноидальная киста в области передней черепной ямки, Б - аксиальный срез в Т2 режиме стрелкой указана арахноидальная киста передней черепной ямки, В - фронтальный срез в Т1 режиме стрелкой указана арахноидальная киста передней черепной ямки

При назоорбитальных черепно-мозговых грыжах наиболее информативные аксиальные срезы в Т1 и Т2 режимах (Рисунок 16).

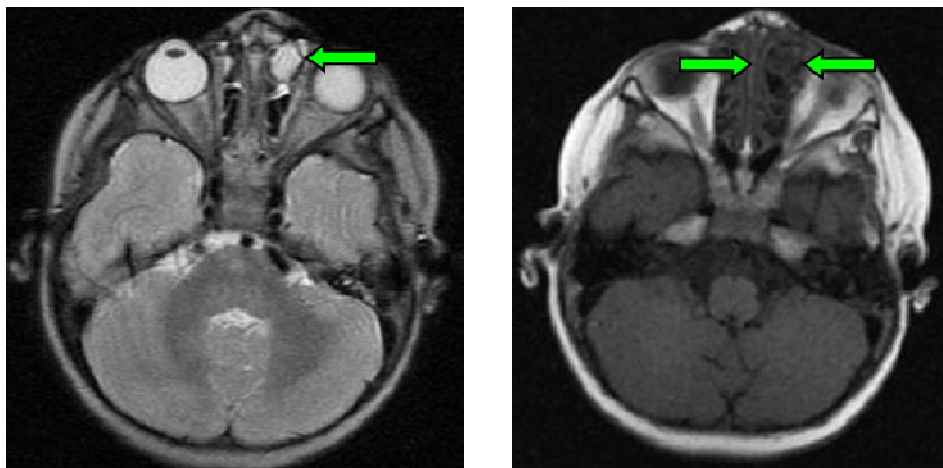


Рисунок 16 - Пациент Я-в, 2 года. МРТ-изображение черепа пациента с назо-орбитальной черепно-мозговой грыжей: А - аксиальный срез в Т2 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, Б - аксиальный срез в Т1 режиме, стрелками указана черепно-мозговая грыжа, отмечается деформация ячеек решётчатого лабиринта

Для базальных черепно-мозговых грыж наиболее информативны фронтальные и сагиттальные срезы, а при больших грыжах и аксиальные (Рисунок 17).

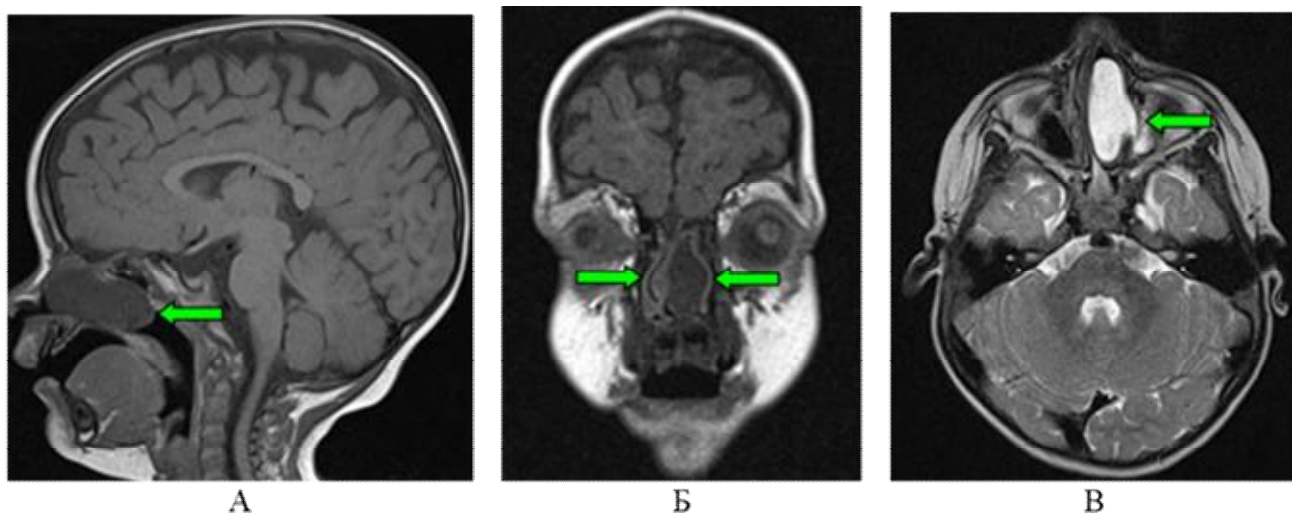


Рисунок 17 - Пациентка Б-ва, 1 год 9 мес. МРТ-изображение головного мозга пациента с трансэтмоидальным менингоцеле: А - сагиттальный срез в Т1 режиме, стрелкой указано менингоцеле, выполняющее носовую полость, Б - фронтальный срез в Т1 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, смещение носовой перегородки вправо, В - аксиальный срез в Т2 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, гиперинтенсивное в этом режиме.

В ряде случаев МРТ позволяет чётко идентифицировать содержимое грыжевого мешка (Рисунок 18).

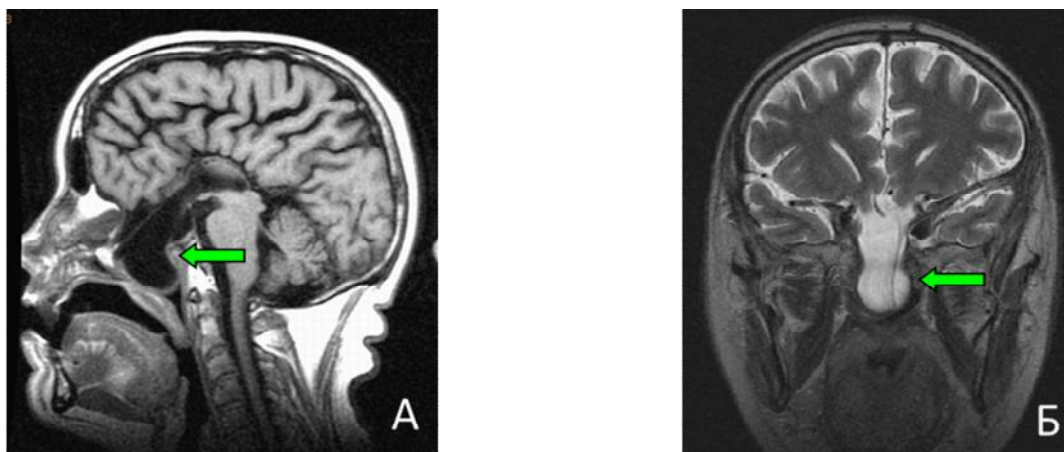


Рисунок 18 - Пациент К-н, . МРТ-изображение черепа пациента с трансфеноидальным менингоцеле: А - на сагиттальном срезе в Т1 режиме стрелками указаны дистопированные зрительные нервы и хиазма, Б - фронтальный срез в Т2 режиме стрелками указано менингоцеле

Рентгенография

В настоящее время рентгенография носит ограниченное применение для диагностики черепно-мозговой грыжи. В описываемой группе больных мы анализировали рентгенограммы у 16 пациентов, 11 из которых лечились в Центре нейрохирургии ранее 1996. Тем не менее рентгенограммы черепа позволяют достаточно чётко диагностировать черепно-мозговую грыжу. Используются разные проекции снимков для выявления их различных вариантов.

Фронтально-назальные черепно-мозговые грыжи лучше видны на передних полуаксиальных снимках и на окципито-фронтальных снимках, где отчётливо выявляется костный дефект в области переноса, деформация орбит. Для назоэтмоидальных - наиболее информативны рентгенограммы, выполненные в аксиальной подбородочно-затылочной проекции, где выявляется дефект кости по средней линии в области решётчатых ячеек, определяются изменения носослезного канала. При фронтально-орбитальных черепно-мозговых грыжах костный дефект отмечается в области внутреннего угла глазницы, определяется изменение формы глазницы на стороне грыжи. Дефект в большинстве случаев овальной или округлой формы с чёткими контурами и склеротическим ободком (Рисунок 19).

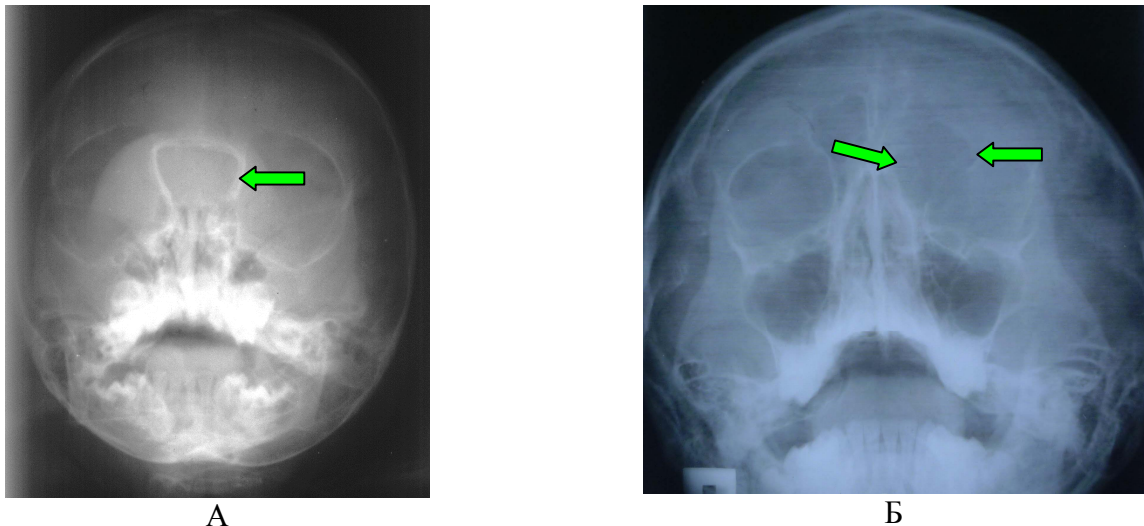


Рисунок 19 - А – Пациентка К-ва, 1 г 8 мес. Краниограмма пациентки с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. Подбородочно-затылочная проекция. Стрелкой указан костный дефект с чёткими контурами и склеротическим ободком. Б – Б - ой Во-н, 13 лет. Краниограмма пациента с назоорбитальной черепно-мозговой грыжей. Подбородочно-затылочная проекция. Стрелкой указан костный дефект. Отмечается изменение формы левой орбиты

В случае базальных черепно-мозговых грыж дефект часто имеет щелевидную форму. Размер дефекта может быть различным, как правило, он меньшего размера при базальных грыжах, и большего при фронто-этмоидальных. Хорошо определяется телеорбитизм, гипертелоризм.

На боковых рентгенограммах отмечается опущение дна передней черепной ямки, изменение внутренних стенок орбит, смещение их кнаружи, косое расположение. Иногда размеры правой и левой орбит могут быть различными.

При назоэтмоидальных грыжах встречается гипо- или аплазия носовых костей, носового отростка верхней челюсти.

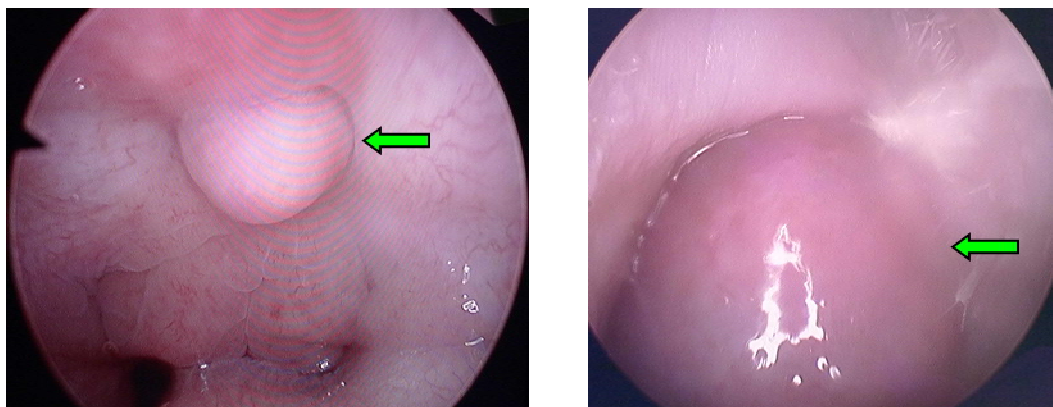
Возможно, диагностировать изменения костей черепа при гидроцефалии, оценить состояние швов черепа при сочетании черепно-мозговой грыжи с краниостенозом, асимметрия анатомических структур при наличии арахноидальных кист.

Рентгенография имеет ограниченное применение у маленьких детей по причине малой информативности из-за недостаточной оссификации и тонкости костей черепа, лучевой нагрузке при малой информативности, трудности получения качественных снимков при подвижности ребёнка.

Диагностическая эндоскопия

При базальных черепно-мозговых грыжах обязательным диагностическим мероприятием является диагностическая эндоскопия носовой полости. Для проведения этого исследования применяются ригидные эндоскопы диаметром 4 мм и углом зрения 30°. После анестезии слизистой оболочки носа эндоскоп вводится в передние отделы полости носа с последующим продвижением по его дну между перегородкой носа и нижней носовой раковиной. По мере продвижения эндоскопа оценивается деформация носовой полости, смещение перегородки носа, состояние слизистой оболочки и наличие отделяемого. Поэтапно осматривается средний носовой ход, смещая медиально среднюю носовую раковину и верхний носовой ход. Диагностическая эндоскопия позволяет выявить ликворею, в виде ликворной дорожки, либо повышенной

влажности слизистой оболочки в каком-либо месте, что может указывать на её источник, верифицировать грыжевое образование в носовой полости (Рисунок 20).



А

Б

Рисунок 20 – А - Пациентка Н-ва, 11 мес. Изображение трансфеноидальной черепно-мозговой грыжи при эндоскопии носовой полости, указано стрелкой, Б - б-й Б-в, 1 год 7 мес. Изображение трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжи при эндоскопии носовой полости, указано стрелкой

Существенным ограничением диагностической эндоскопии является малый возраст детей, и как следствие анатомически узкие носовые ходы. В такой ситуации возможно применение эндоскопов диаметром 2,7 мм или 1,9 мм. Необходимо предусмотреть фиксацию головы ребёнка, чтобы предотвратить повреждение слизистой носовой полости при его движении. При невозможности провести полноценную диагностическую эндоскопию необходимо рассмотреть вопрос седации малыша.

Таким образом, наиболее простыми для диагностики были фронто-этмоидальные черепно-мозговые грыжи: наличие объёмного, мягкоэластической консистенции образования, становящегося напряжённым при плаче, натуживании или пережатии яремных вен, костный дефект, по данным компьютерной томографии и пролабирования оболочек или вещества головного мозга в этот дефект по данным МРТ.

Более сложными в диагностике являются базальные черепно-мозговые грыжи. Далеко не всегда они имеют размеры, вызывающие затруднение носового дыхания, а ликворея, хоть и частый симптом этого варианта грыж, зачастую

бывает скрытой, и диагностируется обычно, только при прицельном обследовании после рецидивирующих менингитов с применением эндоскопии носовой полости и КТ или МРТ цистернографии.

Расщелины лицевого скелета, несмотря на достаточно простую в диагностике патологию, не всегда сочетаются с черепно-мозговой грыжей, поэтому только МРТ позволяет достаточно точно поставить правильный диагноз.

Внутриутробная диагностика черепно-мозговой грыжи

Современные методы визуализации позволяют уже внутриутробно определить аномалию развития черепа и головного мозга. Это возможно уже во втором триместре беременности. На втором скриннинговом ультразвуковом исследовании плода в 18-22 недели, возможна верификация грыжевого образования в соответствующей области, при этом важным моментом является определение дефекта костей черепа и связи пролабированного мозгового вещества с интракраниальным пространством (Рисунок 21).

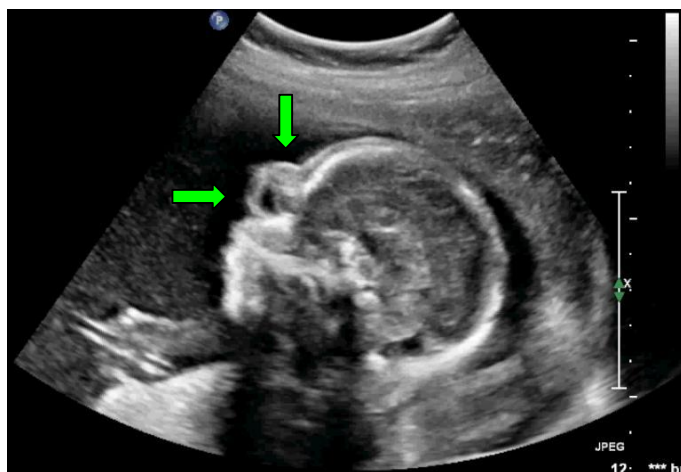


Рисунок 21 - УЗИ матери п-ки А-вой, амбулаторное наблюдение. Срок плода соответствует 15 неделям беременности. Изображение внутриутробного УЗИ-исследования плода с фронтотомоидальной черепно-мозговой грыжей; стрелками указано энцефалоцеле в области переносья. Определяется аномальное выпячивание мозга в дефект костей черепа

Оптимальным является сканирование в поперечной плоскости для выявления костного дефекта. При этом возможна диагностика других аномалий развития, таких как микроцефалия, вендрикуломегалия, гидроцефалия, арахноидальные кисты, агенезия мозолистого тела. Дополнительно, при наличии аномалии используются 3D и 4D режимы УЗИ, позволяющие лучше детализировать грыжевой мешок в краниофациальной области

При обнаружении патологии по УЗИ, следующим этапом желательно проведение МРТ плода, для более точной верификации черепно-мозговой грыжи, уточнения содержимого грыжевого мешка, наличия других мальформаций мозга, что важно для принятия решения о продолжении беременности, либо её прерывания.

2.3 Методы и сроки хирургического лечения

Среди 67 анализируемых пациентов, прооперированы были 58 (87%) пациентов, из них 33 (49%) пациента с фронтоэктоидальными черепно-мозговыми грыжами, 18 (27%) с базальными черепно-мозговыми грыжами, 7 (11%) пациентов с расщелинами (Рисунок 22).

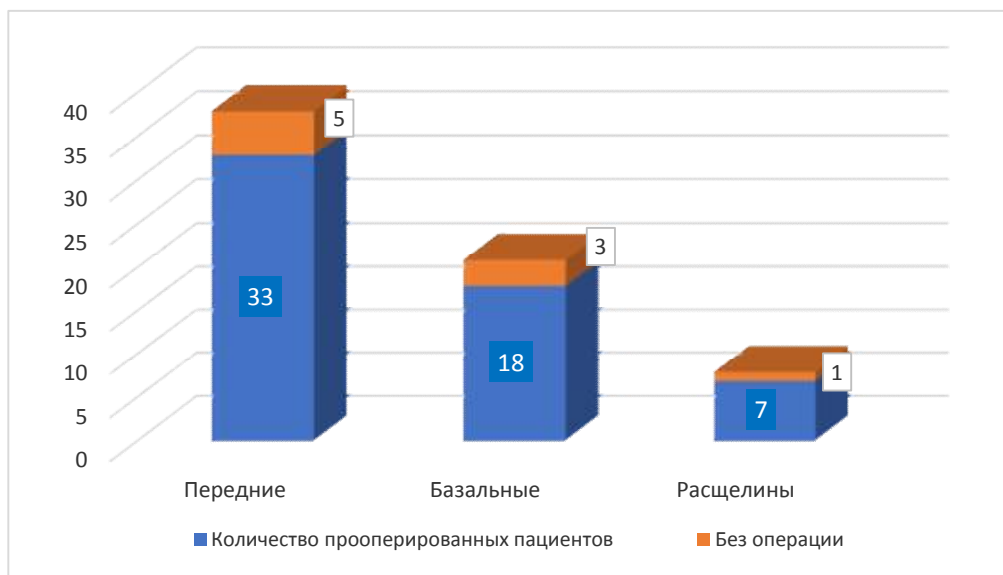


Рисунок 22 – Количество прооперированных пациентов с черепно-мозговыми грыжами

До поступления в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко было прооперировано в других лечебных учреждениях 14 (24%) пациентов, им было проведено 20 оперативных вмешательств по поводу черепно-мозговых грыж. Всего в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко было проведено 74 операции. За одну операцию удалось устранить черепно-мозговую грыжу у 48 (83%) пациентов, остальным 10 (17%) - понадобилось больше одного оперативного вмешательства (Таблица 3).

Таблица 3 – Количество оперативных вмешательств, проведенных пациентам с черепно-мозговыми грыжами

Вариант черепно-мозговой грыжи	Число операций		Число пациентов			Всего
			Количество выполненных операций			
	Всего	проведенных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко	одна	две	три и более	
Передние	54	46	25	7	1	33
Базальные	32	21	16	1	1	18
Расщелины	8	7	7	0	0	7
Итого:	94	74	48	8	2	58

Устранение черепно-мозговых грыж проводилось транскраниальным доступом у 39 пациентов, трансназальным эндоскопическим доступом 12, комбинированным транскраниальным и трансназальным эндоскопическим у 5 пациентов. У одного пациента со срединной расщелиной и базальной черепно-мозговой грыжей методом «bi-partition», и у одного с небольшим подкожным образованием и небольшим костным дефектом путём разреза кожи над грыжевым образованием, без трепанации черепа. Хирургический доступ в зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи представлен в таблице 4.

Таблица 4 - Хирургический доступ в зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи

Вариант черепно-мозговой грыжи	Хирургический доступ				
	Транс-краниальный	Транс-назальный эндоскопический	Комбинированный трансназальный эндоскопический и транскраниальный	Метод «bi-partition»	Удаление мягких тканей без трепанации
Фронтотомоидальные	30 (52%)	0	1 (2%)	0	1 (2%)
Базальные	3 (5%)	12 (21%)	4 (7%)	0	0
Расщелины	6 (10%)	0	0	1 (2%)	0
Всего	39 (67%)	12 (21%)	5 (9%)	1 (2%)	1 (2%)

Ликворшунтирующие операции были проведены 4 пациентам. Операции по поводу арахноидальных кист, были проведены у 3 пациентов с фронтотомоидальными черепно-мозговыми грыжами.

Транскраниальные и комбинированные хирургические вмешательства проводились с использованием операционного микроскопа.

Для пластики твёрдой мозговой оболочки во время операции использовались: надкостница у 20 пациентов, у 3-х консервированная твёрдая мозговая оболочка, у 2-х широкая фасция бедра, в 7-ми случаях ушивание оболочки. Для пластики дефекта основания черепа были использованы различные пластические материалы: расщеплённая аутокость – 16, нерасщеплённая аутокость – 5, протакрил – 3, палакос – 7, надкостница – 9, фасция – 11, жир – 4, комбинация материалов была использована в 18 случаях. В 2-х случаях дефект полностью устранялся при медиальном перемещении костей во время реконструкции.

При гистологическом исследовании в 52 наблюдениях были верифицированы менингоэнцефалоцеле, в 4 - энцефалоцеле, в 2 - менингоцеле (Таблица 5).

Таблица 5 - Распределение гистологической картины в зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи

Вариант черепно-мозговой грыжи	Гистологическая картина		
	Менингоэнцефалоцеле	Энцефалоцеле	Менингоцеле
Фронтотмоидальные	27	4	2
Базальные	18	0	0
Расщелины	7	0	0
Всего	52	4	2

В течение периода наблюдения повторные операции выполнены 23 (40%) пациентам, из них 13 - были оперированы ранее по месту жительства.

Сроки хирургического вмешательства

При хирургическом лечении черепно-мозговых грыж важным моментом является определение оптимальных сроков оперативного вмешательства. Учитывая, что у 7 (10%) детей диагноз был установлен в возрасте до 1 месяца жизни, вставал закономерный вопрос, когда оперировать такого малыша. Очевидно, что в случае мацерации кожных покровов, ликвореи, прогрессирующего увеличения грыжевого мешка операция проводится в экстренном порядке по абсолютным показаниям вне зависимости от возраста ребёнка. В большинстве случаев фронтотмоидальных черепно-мозговых грыж (33 пациента, 87%) кожа в области грыжевого мешка была не изменена, что позволяло отсрочить оперативное вмешательство. Учитывая то, что операция по устранению и реконструкции краниофациальной области травматична, длительна, и может сопровождаться большой кровопотерей, оптимально её проведение по достижению возраста 1 года. Таким образом, при невыраженных клинических проявлениях, отсутствии прогрессирующего истончения кожных покровов, мацерации, признаков ликвореи, возраста ребёнка младше года, оптимальным является проведение оперативного вмешательства отсрочено, в возрасте 12-16 месяцев. При базальных черепно-мозговых грыж только 5 (20%) пациентам

диагноз был поставлен в первый год жизни, 16 (80%) в более старшем возрасте. Это было связано с разной степенью выраженности клинических проявлений. Из пяти пациентов в возрасте до года у 1-го была выраженная ликворея, у второго малыша отмечался менингит в анамнезе, на фоне скрытой ликвореи. То есть у 40% пациентов отмечалась ликворея разной степени выраженности. У двух затруднение носового дыхания, и у одного выраженных клинических проявлений не наблюдалось. Среди пациентов старше года ликворея наблюдалась у 11 (69%) и у 6 из них в анамнезе были диагностированы менингиты, то есть в 55% случаях при ликворее на фоне базальной черепно-мозговой грыжи развивался менингит. Затруднение носового дыхания наблюдалась у 9 пациентов старше года (56%). Только в одном наблюдении у мальчика, родители которого обратились в клинику в возрасте 3-х месяцев отсутствовали признаки ликвореи и явного затруднения носового дыхания, при этом проведенное МРТ-исследование показало наличие трансфеноидальной черепно-мозговой грыжи. По снимкам можно было предположить наличие гипофиза в грыжевом мешке. В этом случае было принято решение не прибегать в ближайшее время к оперативному вмешательству, наблюдать ребёнка в динамике с периодическими ЛОР-осмотрами, МРТ-исследованиями в динамике. Таким образом, при базальных черепно-мозговых грыжах лечебная тактика отличается от тактики при фронто-этноидальных грыжах. Учитывая, что ликворея частый симптом базальных энцефалоцеле, и в половине случаев на её фоне развивается менингит, оперативное вмешательство должно быть предпринято в ближайшее, после установления диагноза, время. Только в исключительных случаях, при базальных черепно-мозговых грыжах, при отсутствии признаков ликвореи и невыраженном затруднении носового дыхания, наличии в грыжевом мешке мозговых структур (гипофиз, магистральные сосуды, зрительные нервы и хиазма) может быть применена выжидательная тактика.

Критерии оценки результатов хирургического лечения

Прослежен катамнез у всех 58 прооперированных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко пациентов с врожденными черепно-мозговыми грыжами.

Для оценки результатов хирургического лечения мы использовали следующие критерии:

хороший - отсутствие косметического дефекта и отсутствие функциональных нарушений;

удовлетворительный - хороший косметический результат при наличии лёгких функциональных нарушениях;

неудовлетворительный – либо плохой косметический результат, либо грубые функциональные нарушения.

Глава 3 Клиника и дифференциальная диагностика передних и базальных черепно-мозговых грыж

3.1 Акушерский анамнез

Особенностью этой патологии является то, что все дети рождаются уже с клиническими проявлениями, но в зависимости от степени их выраженности они могут быть диагностированы в совершенно разном возрасте.

При анализе течения беременности у 6-ти женщин отмечалась угроза прерывания, в связи, с чем матери находились на сохранении, у 3-х отмечался токсикоз, двое в течение беременности перенесли ОРЗ с повышением температуры тела и принимали антибиотики, одна мама во время беременности принимала противосудорожные препараты. У 4-х матерей диагноз черепно-мозговой грыжи был установлен во время планового УЗИ-исследования плода в первом триместре. При этом не у одной из этих матерей не наблюдалось каких-либо отклонений от нормы в течение беременности не до диагностирования патологии плода не после, отсутствовали другие аномалии развития органов плода.

В нашем исследовании грыжи были диагностированы внутриутробно у 4-х пациентов, все они были с фронтоэтмоидальными черепно-мозговыми грыжами. При рождении у 36 пациентов, у остальных в более старшем возрасте. Только у 2-х пациентов с фронтоэтмоидальными черепно-мозговыми грыжами диагноз был установлен в более старшем возрасте. Среди пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами только у 5 пациентов диагноз был поставлен в возрасте до 1 года, у 16-ти в более старшем возрасте.

3.2 Общие клинические признаки

Клинические проявления черепно-мозговых грыж можно разделить на две группы: внешние и скрытые, функциональные. Первые наиболее характерны для передних черепно-мозговых грыж, вторые, для базальных. Степень выраженности

и тех, и других может быть совершенно различной. Наиболее отчётливые клинические проявления наблюдаются при передних черепно-мозговых грыжах. Припухлость в назоорбитальной области обращает на себя внимание уже при рождении ребёнка. Она может быть, как почти незаметной, так и выраженной, занимающую значительную часть лица ребёнка. Средний размер грыжевого мешка составил 3-5 см в диаметре. В зависимости от содержимого грыжевого мешка и наличия камер грыжа выглядела одно-, двух – или многоузловой. В нашем исследовании форма образования у 17(25%) пациентов была округлой, у 2 (0,3%) пациентов была в виде двух симметричных узлов, у 3(0,4%) полипообразная, и у 2(0,3%) многоузловой. Преимущественная локализация зависит от варианта передней черепно-мозговой грыжи. При фронто-назальной черепно-мозговой грыже оно располагается в области переносья, при назотмоидальном – под носовыми костями, деформируя спинку носа и межорбитальную область, при назоорбитальной – деформация межорбитальной области имеет тенденцию к латерализации в сторону вовлечённой орбиты. Возможны сочетанные варианты.

В анализируемой группе больных, основным клиническим проявлением, которое наблюдалось в 38(100%) наблюдениях черепно-мозговых грыж, было объёмное образование во фронто-назоорбитальной области (Рисунок 23).

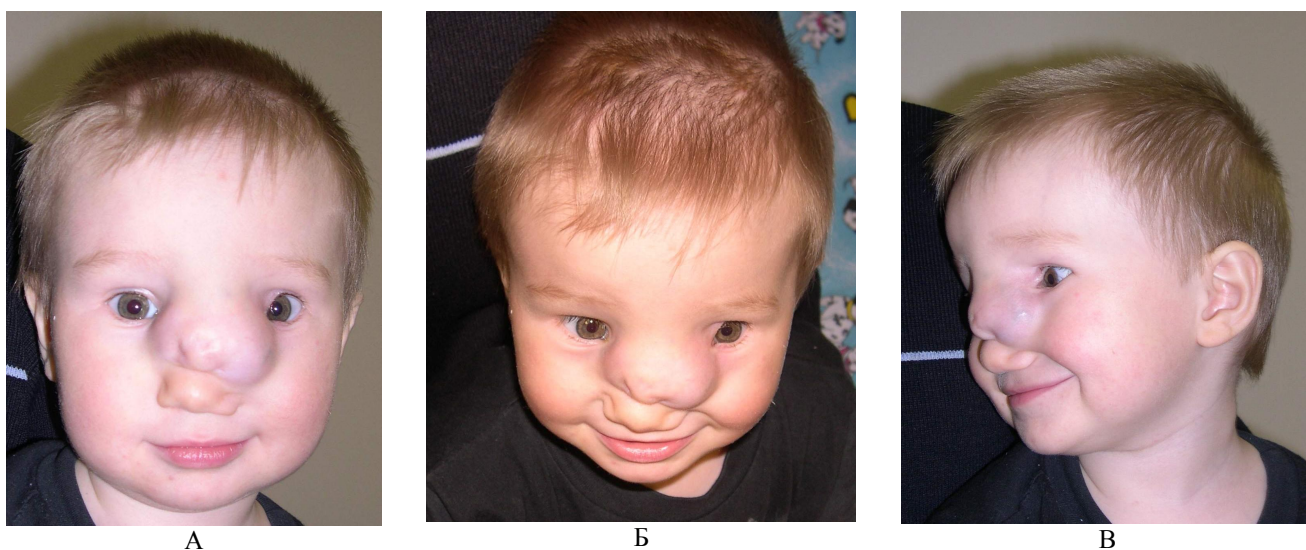


Рисунок 23 - Пациент П-ш, 1 год. Фото пациента с передней черепно-мозговой грыжей - грыжевой мешок в виде объёмного образования в назоорбитальной области. А – фронтальный вид, Б – с наклоном головы вперёд, В – с поворотом головы вправо

3.3 Увеличение межорбитального расстояния

Следующий признак, характерный для черепно-мозговых грыж - изменение пропорций лицевого скелета. Наиболее часто увеличено межорбитальное расстояние, при этом степень увеличения может быть различной, от едва заметной, особенно на фоне мягкотканного компонента в назоорбитальной области, до выраженного, характерного для истинного гипертелоризма. Особенность увеличения межорбитального расстояния при черепно-мозговых грыжах в том, что латеральное орбитальное расстояние остаётся в пределах возрастной нормы. Это явление носит название - телеорбитизм. Данные, полученные при осмотре пациентов, подтверждаются результатами КТ-исследования. Телеорбитизм характерен как для передних, так и для базальных черепно-мозговых грыж, но при первых встречается в три раза чаще. У 24 (35%) пациентов в этом исследовании наблюдался телеорбитизм (Рисунок 24).

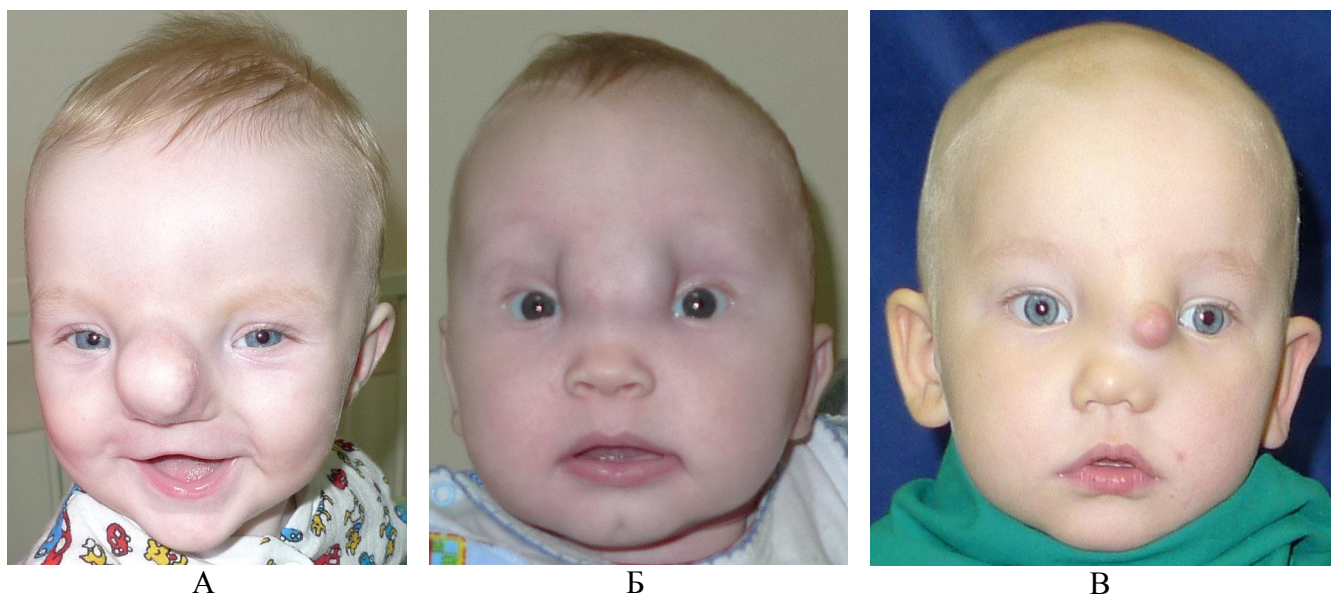


Рисунок 24 - Фотографии детей с черепно-мозговыми грыжами, у которых определяется телеорбитизм. А- Пациент П-н, 9 мес. Фото пациента с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. Виден грыжевой мешок в виде объёмного образования в назоорбитальной области, телеорбитизм; Б - Пациент П-н, 5 мес. Фото пациента с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей. Виден грыжевой мешок в виде объёмного образования в назоорбитальной области, телеорбитизм; В - Пациент Б-в, 1 год 7 мес. Фото пациента с передней черепно-мозговой грыжей. Виден грыжевой мешок в виде объёмного образования в назоорбитальной области, асимметричный телеорбитизм

Истинный гипертелоризм, при котором увеличивается как медиальное межорбитальное расстояние, так и расстояние между латеральными стенками

орбит, встречается и при черепно-мозговых грыжах. Чаще он наблюдается при фронто-этноидальных черепно-мозговых грыжах 9 (24%), реже при базальных 1(5%).

3.4 Деформация фронто-назо-орбитальной области

Следующим характерным симптомом была деформация фронто-назо-орбитальной области, которая определяется сужением глазных щелей, их асимметричного и косою расположением, опущения внутренних углов глазниц, деформации носовых костей и носовых отростков верхней челюсти (Рисунок 25).



Рисунок 25 – П - ка Г-ва, 17 лет. Фото пациентки с базальной черепно-мозговой грыжей, расщелиной лица (наблюдается деформация носа, фронто-назо-орбитальной области): А – фронтальный вид, Б - профиль, В – с «запрокидыванием» головы

Степень выраженности может быть различной и зависит от варианта черепно-мозговой грыжи и степени патологического развития костных структур. При гипоплазии носовых костей в случае назоэтноидальных черепно-мозговых грыжах, деформация может быть умеренной. При назоорбитальных черепно-мозговых грыжах возникает диспропорция орбиты. Наиболее выражены деформации на фоне расщелин, что связано с аномальным развитием множества смежных структур, при этом в процесс вовлечены как костные структуры, так и мягкие ткани.

В нашем исследовании краниофациальная деформация выявлена у 17 (25%)

пациентов. При этом у 3 пациентов наблюдались редко встречающиеся деформации: у 2 - характерная для краниостеноза по типу плагеоцефалии, у 1 - по типу «long face» вследствие аномального формирования лицевого скелета за счёт смещения книзу структур средней зоны лица, приводя к внешнему восприятию лица в целом несколько удлинённым.

3.5 Изменения кожных покровов в области черепно-мозговых грыж

Кожные покровы в области грыжевого мешка, как правило, не изменены. С ростом ребёнка в большинстве случаев остаются неизменными. Но в ряде случаев имеется мацерация уже при рождении ребёнка. В дальнейшем, при наличии гидроцефалии и её прогрессии, возможно истончение, разрыв кожных покровов с появлением ликвореи, присоединение инфекции и развитие воспалительных изменений кожи в области истончения и разрыва. Возможны пигментация кожи в области грыжевого мешка, повышенная васкуляризация вплоть до телеангиоэктазии. Особенностью является неподвижность кожных покровов в этой области по причине отсутствия подкожно-жировой клетчатки.

В нашем исследовании кожные покровы в области грыжевого мешка были изменены у 8 (12%) пациентов, у 5 из них - рубцово-изменёнными от предыдущих оперативных вмешательств, у 2 – в виде мацераций, у 1 - по типу эмбрионального рубца (Рисунок 26).



А



Б

Рисунок 26 - Фотографии пациентов с изменёнными кожными покровами в области грыжевого мешка. А – П-ка А - ва, 5 дней. Амбулаторное наблюдение. Фото пациентки с назофронтальной черепно-мозговой грыжей. Определяется больших размеров грыжевое образование, мацерация кожных покровов, Б – п-ка З - а, 7 дней. Амбулаторное наблюдение. Фото пациентки с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. Видна мацерация кожи в области грыжевого мешка

В зависимости от содержимого грыжевого мешка, может быть различной эластичность образования, определяемая при пальпации. При отсутствии жидкости в содержимом черепно-мозговой грыже она плотная, упругая, а при её наличии можно определить флюктуацию. Отмечается неравномерность консистенции в разных участках грыжевого мешка. Как правило, в области шейки она более плотная, упругая, а ближе к вершине возможна флюктуация.

В ряде случаев возможна пульсация и напряжение черепно-мозговой грыжи, что связано с обширным костным дефектом, наличием ликвора в грыжевом мешке. Особенно отчётливо эти явления проявляются при крике, плаче ребёнка. Аналогичный эффект получается при пережатии ярёмных вен. В случае небольших костных дефектов данных симптомов может не быть.

3.6 Ликворея

Ликворея наиболее характерный симптом для базальных черепно-мозговых грыж. В этом исследовании она была диагностирована у 11 (52%) с базальными черепно-мозговыми грыжами и у 2 (5%) с передними. Наиболее частой причиной ликвореи при передних черепно-мозговых грыжах является истончение и разрыв кожных покровов вследствие прогрессирования гидроцефалии, либо в результате их механического повреждения. Частой причиной ликвореи при базальных черепно-мозговых грыжах является диагностическая биопсия образования носовой полости. Нередко спонтанная ликворея может быть скрытой и подозрение на неё возникает только после периодических эпизодов повышения температуры тела «неясного генеза», либо диагностированных рецидивирующих менингитов. Менингиты в анамнезе были выявлены у 5-ти пациентов, у 2-х из них рецидивирующие. У одного пациента несколько раз в течение жизни отмечались эпизоды повышения температуры тела до 40 град С, но подтверждения менингита по составу ликвора не проводилось.

Наличие грыжевого мешка в носовой полости вызывает затруднение носового дыхания. Может быть, как незначительное нарушение дыхание, при небольшой черепно-мозговой грыже, занимающим незначительную часть

носового хода, так и выраженное нарушение при большом грыжевом мешке, деформирующем носовую перегородку и выполняющем большой объем носовой полости. Среди представленной группы больных затруднение носового дыхания было отмечено у 14 (21%) пациентов. У 3-х пациентов обнаружены полипы носовой полости, у 1-го атрезия хоан.

В редких случаях больших черепно-мозговых грыж задних отделов решетчатой кости и клиновидной кости, при локализации грыжевого мешка в ротоглотке, возможно затруднение глотания.

Распределение наиболее часто встречающихся симптомов в зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи представлено ниже (Таблица 6).

Таблица 6 – Наиболее часто встречающиеся симптомы при разных вариантах черепно-мозговых грыж

Локализация (вариант)	Количество пациентов с клиническими симптомами						Всего
	Выбухание грыжевого мешка	Деформация фронто-назоорбитальной области	Телеорбитизм	Гипертелоризм	Ликворея	Затруднение носового дыхания	
Фронтально-этмоидальные	38	8	17	9	2	0	38
Базальные	21	5	5	1	11	13	21
Срединная расщелина лица	8	4	2	5	0	1	8
Итого пациентов (%)	67 (100%)	17 (25%)	24 (36%)	16 (24%)	13 (19%)	14 (21%)	67

3.7 Сопутствующая черепно-мозговым грыжам патология

Помимо основных симптомов черепно-мозговых грыж в ряде случаев на первый план выходят симптомы, сопутствующих грыжам аномалий: синдром Прадера-Вилли, сенсо-невральная тугоухость, утомляемость, головные боли.

Часто встречается патология зрительного анализатора в виде микрофтальмии, патологии дисков зрительных нервов, колобомы радужки и сосудистой оболочки, колобомы века, врожденный дакриоцистит и слезостояние,

причём у двух пациентов отмечалось сочетание нескольких из этих симптомов. Зрение было снижено у 9-ти пациентов, у 4-х из них снижение отмечалось на один глаз, у 5-х пациентов отмечалось вероятное снижение зрения, не выявленное достоверно в связи с возрастом ребёнка. Расходящееся косоглазие наблюдалось у одного пациента, ограничение подвижности глазного яблока у двух. Экзофтальм наблюдался у двух пациентов, эндофтальм у одного. Другие офтальмологические аномалии представлены ниже (Таблица 7).

Таблица 7 – Сопутствующие врожденные офтальмологические аномалии у пациентов с черепно-мозговыми грыжами

Наименование аномалии	Количество	%
Симптом «утреннего сияния»	1	1,5
Эктопия зрачка и нарастание конъюнктивы на роговицу	2	3,0
Колобома века	1	1,5
Аномалия рефракции со снижением зрения за счёт амблиопии	1	1,5
Гипоплазия слёзных путей	1	1,5
Колобома радужки и сосудистой оболочки	1	1,5
Патология дисков зрительных нервов	2	3,0
Микрофтальм	3	4,5
Катаракта	1	1,5

При оценке неврологического статуса у двух пациентов отмечалась умеренная задержка психомоторного развития, у 1 - социофобический мутизм и у 1 - была пароксизмальная симптоматика, связанная со структурными изменениями головного мозга.

Среди патологии других систем отмечались пороки развития сердечно-сосудистой системы у 5 пациентов, патология мочевыделительной системы - у 1 (Таблица 8).

Таблица 8 - Патология других органов и систем у пациентов с черепно-мозговыми грыжами

Вариант черепно-мозговой грыжи	Патология зрительного анализатора	Неврологические нарушения	Патология других органов и систем	Нейропсихологические нарушения, задержка психомоторного развития
Фронтально-эпидуральные N=38	7 (18%)	1 (3%)	0	6 (16%)
Базальные N=21	3 (14%)	1 (5%)	6 (29%)	1 (5%)
Расщелины N=8	3 (38%)	0	0	3 (38%)
Всего N=67	13 (19%)	2 (3%)	6 (9%)	10 (15%)

Таким образом, наиболее частыми клиническими проявлениями черепно-мозговой грыжи является наличие объёмного, образования мягкоэластической консистенции, становящегося напряжённым при плаче, натуживании или при пережатии яремных вен. Следующим по частоте, симптомом, является изменение фронтально-назо-орбитальной области в виде деформации, телеорбитизма или гипертелоризма.

Ликворея при передних черепно-мозговых грыжах, имела место в единичных случаях, при базальных она встречалась почти в 50% случаях грыж.

Затруднение носового дыхания встречается, как правило, исключительно, при базальных типах черепно-мозговой грыжи, и почти не бывает при передних и расщелинах.

Обращает на себя внимание достаточно часто встречающиеся аномалии со стороны зрительного анализатора, которые наблюдались у 13 (19%) пациентов, при чём у 4 из них выявлено более одной аномалии.

Характерной особенностью, по нашим наблюдениям, является низкая частота очаговой неврологической симптоматики 3%, и преимущественно нормальное течение психомоторного развития.

3.8 Дифференциальная диагностика черепно-мозговых грыж.

Клинические наблюдения

В литературе нередко встречается информации о дифференциальной диагностике черепно-мозговой грыжи с такой патологией как глиома, дермоидная или эпидермоидная киста, тератома, гемангиома, лимфангиома, дакриоцистоцеле, полипы носовой полости. Среди перечисленных образований, имеющих схожую клиническую картину, наиболее часто встречаются дермоидные и эпидермоидные кисты. Причина их возникновения - эмбриональная связь дурального дивертикула и эктодермальной ткани. В процессе аномального формирования связь с твердой мозговой оболочкой может разорваться, в этом случае дермоид будет расположен в носовой полости, без явной связи с интракраниальным пространством. В отличие от эпидермоидов других локализаций, которые состоят только из эктодермы, назальные дермоидные кисты состоят из эктодермальных и мезодермальных тканей. У назальных дермоидных кист имеется связь посредством синуса с поверхностью кожи в области носа. Часто, это место выглядит в виде ямочки, иногда с растущими в этой области волосами (Рисунок 27).

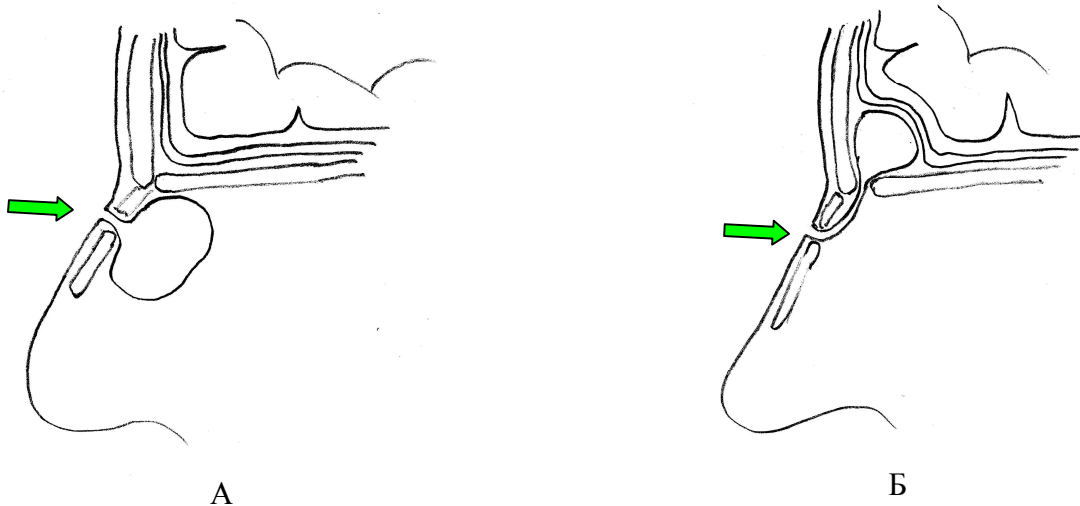


Рисунок 27 - Схематическое изображение дермоидной кисты. А – интраназальное расположение кисты, Б – интракраниальное расположение кисты. Стрелками указано сообщение кисты посредством синуса со спинкой носа.

На КТ содержимое дермоидной кисты выглядит неоднородным, содержащим жировые массы, отмечается расширение слепого отверстия. На МРТ

содержащие жировые включения дермоидные кисты характеризуются гиперинтенсивной картиной на T1 – взвешенном изображении, и гиперинтенсивный сигнал на T2 – взвешенных изображениях. Дермоидные кисты должны быть удалены, так как при их наличии сохраняется высокий риск развития их воспаления с развитием остеомиелита, менингита, абсцесса в области корня носа или интракраниального абсцесса.

Назальные глиомы или назальные церебральные гетеротипии имеют схожую с черепно-мозговой грыжей клиническую картину. Эмбриональное происхождение этой патологии схоже с эмбриологией назальных дермоидов, во время движения дурального дивертикула, часть глиальной ткани остаётся в носовой полости. Небольшая их часть имеет связь с интракраниальным пространством посредством стебля их твёрдой мозговой оболочки, проходящего через слепое отверстие (Рисунок 28).

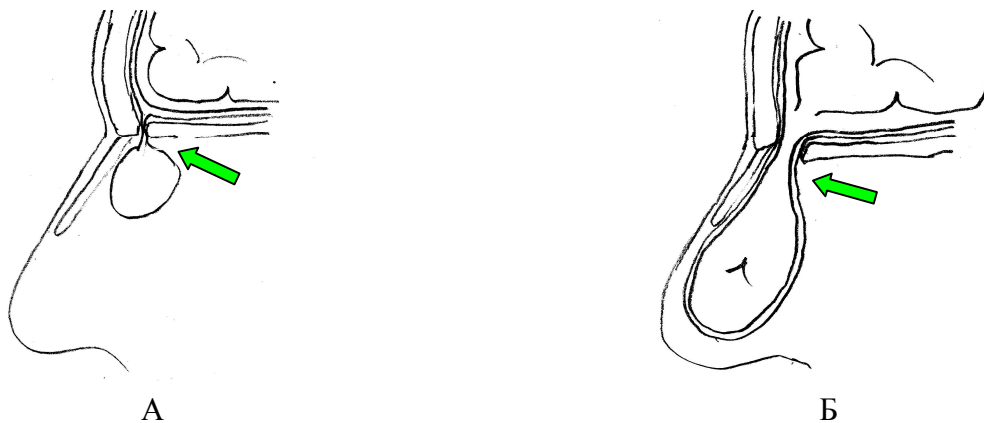


Рисунок 28 - Схематическое изображение. А – назальная глиома. Стрелкой указан стебель твёрдой мозговой оболочки, связывающий глиому с интракраниальным пространством, Б – назоэтмоидальная черепно-мозговая грыжа. Через дефект основания черепа в грыжевой мешок пролабируют мозговые оболочки (указано стрелкой)

Отличительной особенностью является отсутствие связи с субарахноидальным пространством. Назальные глиомы плотные по консистенции, синюшного цвета, не увеличиваются при плаче и пережатии яремных вен. На КТ назальные глиомы выглядят как мягкотканые образования, изоденсные с тканью мозга. Наиболее наглядно МРТ – исследование, на котором сигнал от глиомы может быть отличен от сигнала мозга по причине

диспластичности ткани глиомы, в редких случаях может быть накопление контраста.

Отличительные признаки наиболее часто встречающихся патологий, которые приходится дифференцировать с черепно-мозговыми грыжами представлены в таблице 9.

Таблица 9 - Дифференциальная диагностика черепно-мозговых грыж

	Черепно-мозговая грыжа	Дермоидная / эпидермоидная киста	Глиома
Возраст	При рождении	В течение новорожденности	В любом возрасте
Клинические проявления	Синюшного цвета, сжимаемое, увеличивающееся при крике	Солидное образование, иногда имеющее связь с каналом	Фиолетового или голубоватого цвета, плотное, несжимаемое образование
Локализация	Всегда имеет связь с интракраниальным пространством	25% имеют интракраниальное распространение	85% не имеют связи с интракраниальным пространством
КТ	Дефект кости в соответствующей области.	При интракраниальном распространении может быть дефект кости, расширение слепого отверстия	Слепое отверстие не изменено. Контрастирование не выделяет глиому. В строме глиомы могут быть кальцинаты и кисты
МРТ	Пролабирование мозгового вещества через костный дефект, сходные МРТ-характеристики интра- и экстракраниального содержимого	Повышенный гетерогенный сигнал на T1.	Повышенный сигнал в режиме T2.
Гистология	Фиброзная ткань с включениями нейрональных и глиальных клеток	Эпителиальные клетки	Схожая с энцефалоцеле, но более васкуляризированная

В нашей работе было отмечено три наблюдения, схожих по проявлению с энцефалоцеле: у одного ребёнка

с объёмным образованием носо- и ротоглотки; у девочки с объёмным образованием верхней челюсти с распространением в придаточные пазухи и полость носа; у мальчика с врожденным дефектом основания черепа, скрытой косой расщелиной лица, частичной аплазией и атрезией носа и слезного протока, но в результате всестороннего клинического обследования и верификации процесса был исключён диагноз черепно-мозговой грыжи.

Клиническое наблюдение 1

Мальчик Г-в, 1 г 2 мес. Диагноз: врождённый порок развития основания черепа. Объёмное образование носо- и ротоглотки.

Ребёнок родился в срок, от вторых физиологических родов. С рождения диагностирован порок развития костей основания черепа, пилоростеноз. В 1 г 2 мес. родители ребёнка обратились в Институт нейрохирургии с жалобами на затруднение дыхания, глотания. По причине механической обтурации объёмным образованием носоглотки и ротоглотки, питание ребёнка осуществлялось частично через зонд. Очаговой и общемозговой симптоматики у ребёнка не отмечалось. При обследовании обнаружена расщелина твёрдого нёба. Предварительно предполагалось 3 различных диагноза: черепно-мозговая грыжа, тератома, дермоид. На МРТ было выявлено объёмное образование, расположенное в полости глотки. На КТ в сагиттальной плоскости и на КТ-3D чётко определялся костный дефект основания черепа, продолжавшийся в костный канал до уровня носоглотки, где соединялся с объёмным образованием. По данным СКТ и МРТ в костном канале визуализировался ликвор. По результатам обследования ребёнка вероятнее можно было предположить врождённую опухоль носоглотки, учитывая исключительную редкость трансфеноидальных черепно-мозговых грыж, наличие объёмного образования в области носоглотки и ротоглотки, отсутствие связи образования с полостью черепа и мозговыми оболочками. Обращало на себя внимание наличие костного канала,

начинавшегося интракраниально и заканчивающегося в области объёмного образования (Рисунок 29).

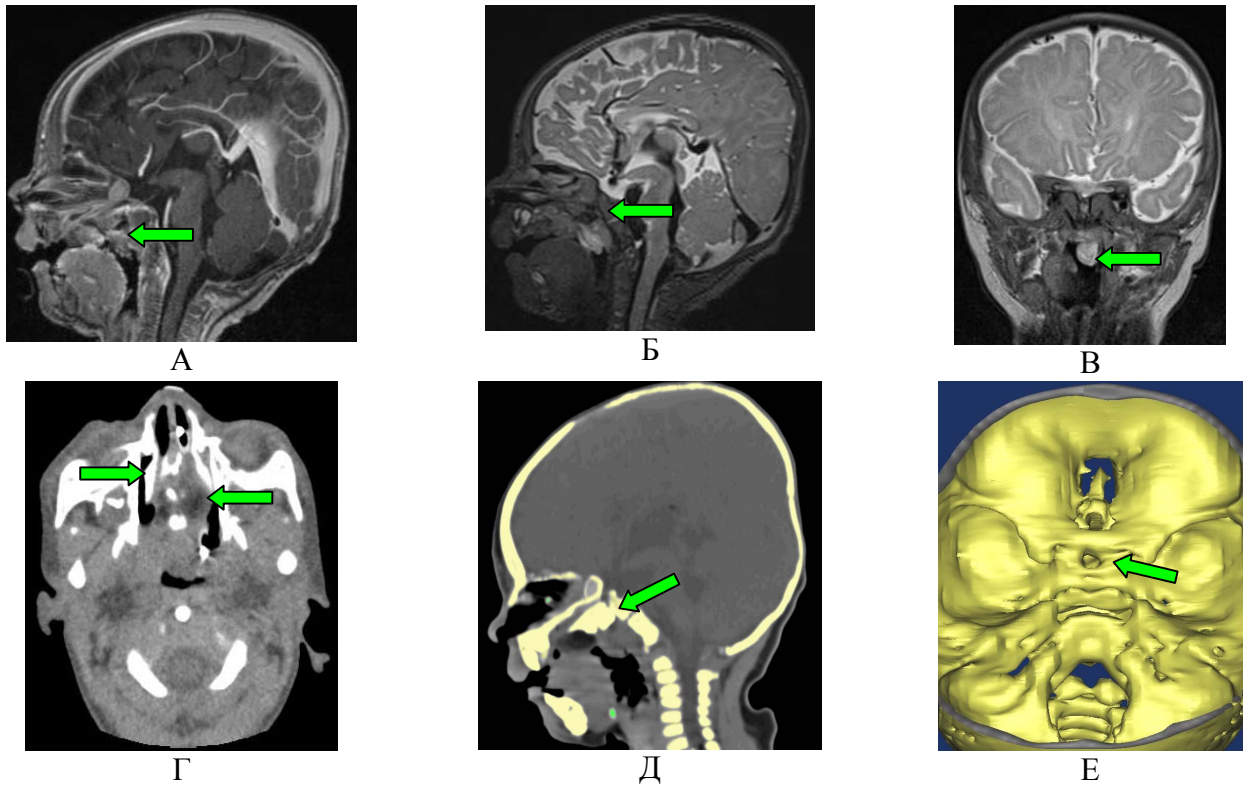


Рисунок 29 - Пациент Г-в, 11 мес. А - МРТ-изображение черепа пациента с объёмным образованием носо- и ротоглотки. Сагиттальный срез в T1 режиме с контрастным усилением. Стрелкой указано объёмное образование в области носо и ротоглотки, Б - МРТ-изображение черепа пациента на сагиттальном срезе в T2 режиме стрелкой указан ликвор в проекции костного канала, заканчивающегося в области объёмного образования, В - МРТ-изображение черепа пациента на фронтальном срезе в T2 режиме, стрелкой указано объёмное образование в области носо- и ротоглотки, Г - КТ-изображение черепа пациента, стрелками на аксиальном срезе указана обтурация носо и ротоглотки объёмным образованием, деформация структур носовой полости, Д - КТ-изображение черепа пациента, на сагиттальном срезе стрелкой указан костный канал, Е - 3D-реконструкция черепа пациента, стрелкой указано внутреннее отверстие костного канала основания черепа

С учётом клинической картины, наличия костного дефекта основания черепа и костным каналом, содержащим ликвор, ребёнку было решено провести эндоскопическое комбинированное трансназальное и трансоральное удаление образования, с возможностью транскраниального устранения дефекта основания черепа, в случае появления интенсивной ликвореи при эндоскопической операции.

Во время оперативного вмешательства эндоскопически проведено

трансназальное и трансоральное удаление образования. Гистологическая картина соответствовало зрелой тератоме.

После операции восстановилось носовое дыхание, мальчик переведён с зондового на обычное питание. При осмотре в динамике признаков назальной ликвореи нет.

Таким образом, у данного пациента с объёмным образованием носоглотки одним из предположительных диагнозов была врождённая черепно-мозговая грыжа. В пользу этого порока развития указывала связь, посредством костного канала, объёмного образования с интракраниальным пространством и наличие в костном канале ликвора. Так как трансфеноидальные черепно-мозговые грыжи достаточной редкая патология, нельзя было полностью исключить другую природу этого образования – тератому или дермоид. Учитывая то, что в любом случае ребёнка необходимо оперировать, устраняя тем самым обструкцию носоглотки, было принято решение провести эндоскопическую операцию, которая позволяла удалить образование и произвести пластику ликворной фистулы. Что и было успешно произведено.

Клиническое наблюдение 2

Девочка П-ва, 2 мес. Диагноз: объёмное образование верхней челюсти слева с распространением в придаточные пазухи и полость носа. Девочка от первой беременности, протекавшей без осложнений, Роды в срок, физиологические. Оценка по шкале Апгар при рождении 9/9 баллов. С рождения отмечалось умеренное затруднение носового дыхания. На 12 сутки появились незначительные кровотечения из левого носового хода, по поводу чего ребенок был госпитализирован в отоларингологическое отделение клиники по месту жительства. После осмотра носовой полости ЛОР врачом, проведённых манипуляций, кровотечение из левого носового хода усилилось, в последующем появилось истечением белесой жидкости с примесью слизи. Ребенок стал беспокоен, носовое дыхание ухудшилось. По месту жительства была проведена КТ. В результате обследования был поставлен диагноз: фронтно-назальное

менингоэнцефалоцеле. Назальная ликворея.

При обследовании в Институте нейрохирургии в клинической картине было выявлено практически полное отсутствие носового дыхания слева, слизистые отделения из полости носа.

При отоларингологическом осмотре: левый носовой ход выполнен объёмным образованием розовато-синюшного цвета, при крике и пережатии ярёмных вен увеличения его в носу не выявлялось, отмечалось слизистое отделяемое; правая половина носа свободна.

При КТ, МРТ исследованиях выявлялось объёмное образование левой половины верхней челюсти, распространяющееся в полость носа, связи со структурами основания черепа выявлено не было, дефекта передней черепной ямки не прослеживалось, хоаны свободны. Патологии головного мозга и желудочковой системы нет. При КТ-ЦГ- проникновения контраста в объёмное образование и полость носа не отмечалось (Рисунок 30).

Ребёнок был направлен в отделение детской челюстно-лицевой хирургии ЦНИИС и ЧЛХ, где ему успешно проведено удаление опухоли.

Таким образом, у данного ребёнка изначально была предположена черепно-мозговая грыжа. Тем не менее, при детальном обследовании ребёнка, несмотря на наличие затруднения носового дыхания, наличия образования носовой полости сходной по плотности и цвету на черепно-мозговую грыжу, при отоларингологическом осмотре не отмечалось пульсации и напряжения при передавливании ярёмных вен, характерной для черепно-мозговых грыж. Отделяемое из носовой полости было слизистого характера, отсутствовали признаки истечения ликвора по данным КТ-ЦГ, что исключило диагноз энцефалоцеле и назальной ликвореи. Видимый дефект на 3D модели черепа пациента связан с недостаточной оссификацией костей основания черепа, что послужило постановке ошибочного диагноза ребёнку по месту жительства. Полноценное обследование пациента с применением КТ, КТ-ЦГ, МРТ, тщательный анализ полученных данных с учётом анатомических особенностей детского черепа позволяет своевременно установить правильный диагноз.

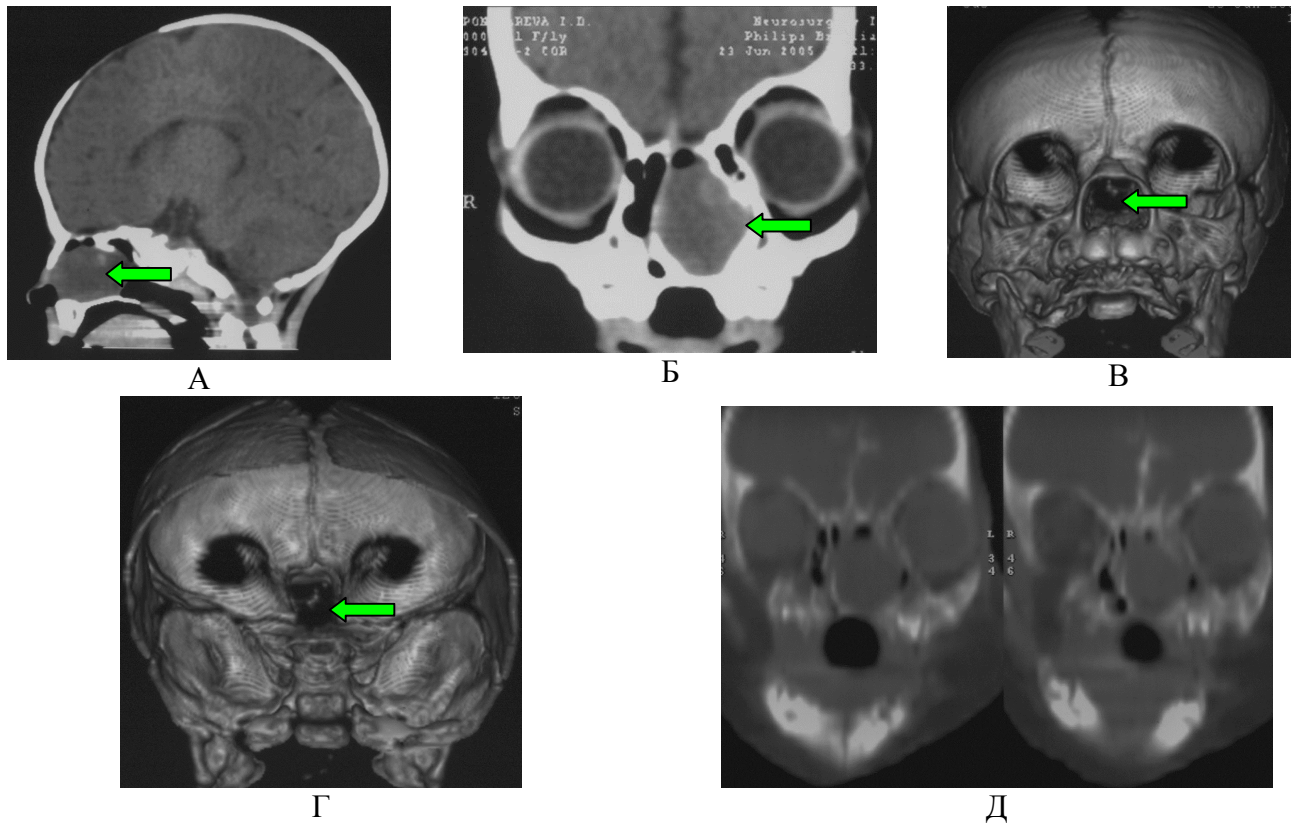


Рисунок 30 – Пациентка П-ва, 2 мес. КТ-изображение черепа пациентки с объёмным образованием верхней челюсти: А - сагиттальный срез, стрелкой указано распространение образования в носовую полость, Б - КТ-изображение черепа пациентки, на фронтальном срезе стрелкой указано распространение образования в носовую полость, В - КТ-3D-изображение черепа пациентки, стрелкой указан ложный дефект основания черепа, Г – изображение 3D-реконструкции черепа пациентки, стрелкой указан ложный дефект основания черепа, Д – изображение КТ-ЦГ- пациентки, ликворная дорожка не определяется

Клиническое наблюдение 3

Мальчик Ш-в, 4 г. Диагноз: врожденный дефект основания черепа. Скрытая косая расщелина лица. Частичная аплазия носа. Атрезия полости носа слева, атрезия слезного протока слева. Задержка психо-речевого развития. Хронический дакриоцистит справа.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды первые, на 38 неделе, оперативные. Раннее психомоторное развитие происходило с задержкой, ходить стал с 1г 3 мес, фразовая речь появилась с 3-х лет. Состоял на учёте у офтальмолога по поводу врождённого нистагма, сходящегося косоглазия,

у челюстно-лицевого хирурга по поводу костно-фиброзной дисплазии левой верхнечелюстной пазухи, атрезии полости носа и слезного протока слева.

С рождения отмечалась грубая деформация кранио-фациальной области (Рисунок 31).



Рисунок 31 - Пациент Ш-в, 4 года. Фото пациента с врожденным дефектом основания черепа в прямой проекции: А - видна гипоплазия носа, деформация кранио-фациальной области, Б - Видна гипоплазия носа, деформация кранио-фациальной области

В связи с персистированием хронического дакриоцистита слева планировалось проведение дакриоцистостомии. При обследовании перед хирургическим лечением, на КТ- исследовании была заподозрена трансэтмоидальная черепно-мозговая грыжа. При дообследовании, на МРТ, КТ на фоне деформация краниофациальной области и левой орбиты, характерной для косой расщелины лица, определялся дефект в области ситовидной пластинки слева с формированием менингоэнцефалоцеле (Рисунок 32).

При эндоскопии носовой полости выявлялась деформация носовой перегородки, её искривление, при этом грыжевой мешок не определялся, признаков ликвореи не было.

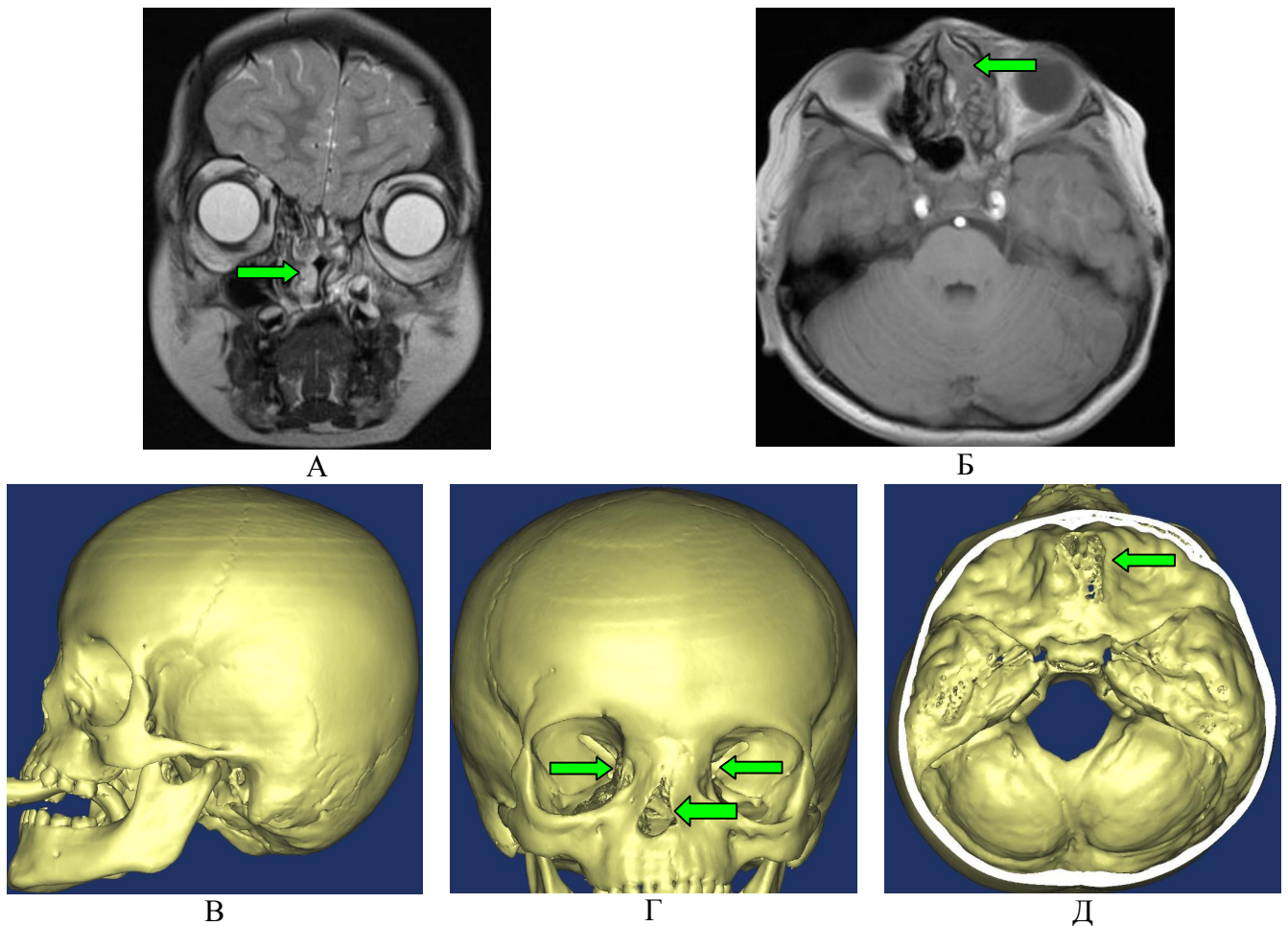


Рисунок 32 - Пациент Ш-в, 4 года. Пациент с врожденным дефектом основания черепа: А – МРТ-изображение (фронтальный срез) в режиме Т1 стрелкой указано образование носовой полости, Б - аксиальный срез в режиме Т1 стрелкой указано образование правой половины носовой полости, В – изображение 3D-реконструкции черепа в боковой проекции видна деформация фронто-назо-орбитальной области, гипоплазия носовых костей, Г - изображение 3D-реконструкции черепа пациента в прямой проекции, стрелками показана деформация фронто-назо-орбитальной области – расширение межорбитального расстояния, асимметрия грушевидного отверстия, Д - изображение 3D-реконструкции основания черепа видна деформации основания передней черепной ямки в области ситовидной пластинки

Сочетание расщелины лица с черепно-мозговой грыжей - возможная, но достаточно редко встречающаяся патология. Наблюдающаяся при этом аномалия развития основания черепа, носовой полости может имитировать врождённую базальную черепно-мозговую грыжу. Проведение МРТ, спиральной КТ 3D позволяет дифференцировать эту патологию, тем не менее, в условиях изменённой анатомии anomalно развитой области возможно ошибочное

принятие гипертрофированных носовых раковин за черепно-мозговую грыжу. В подобных ситуациях проведение диагностической эндоскопии носовой полости позволяет исключить этот порок развития.

Таким образом, по нашим данным наиболее сложны для дифференциальной диагностики базальные объёмные образования, имитирующие базальные энцефалоцеле. Если, в большинстве случаев, объёмные образования в области переноса, спинки носа, могут вызывать сомнения в своей природе до момента проведения КТ и МРТ, которые отчётливо показывают наличие костного дефекта основания черепа, наличие связи с мозговой тканью и оболочками головного мозга, то базальные черепно-мозговые грыжи с высокой вероятностью можно диагностировать при эндоскопии носовой полости. Для верификации базальных черепно-мозговых грыж необходимо, при анализе полученных при нейровизуализации данных, учитывать возрастные особенности анатомических структур и аномальное развитие области основания черепа. Поэтому при подозрении на базальную черепно-мозговую грыжу необходимо проведение диагностической эндоскопии носовой полости.

Глава 4 Планирование и техника хирургического вмешательства

4.1 Компьютерное планирование и моделирование хирургического вмешательства

Большое внимание уделялось планированию хирургического вмешательства. Анализируя полученные при обследовании пациента данные КТ-3D и МРТ определялась последовательность этапов оперативного вмешательства, что позволяло спрогнозировать его результат. При анализе компьютерных томограмм учитывалась степень асимметрии и деформации лицевого скелета, величина костного дефекта, оценивалась возможность его закрытия медиальным перемещением стенок орбит. В случае большого костного дефекта анализировалась возможность взятия костного фрагмента в смежной к трепанации области, определялся оптимальный для этого участок, в зависимости от толщины кости.

При сопоставлении аномально-развитой области с нормальным черепом, на основе данных средних статистических размеров и расстояний (медиальное межорбитальное расстояние, латеральное орбитальное расстояние, размеры орбит, размеры решётчатой кости, орбитальные углы), в соответствие с возрастом ребёнка, рассчитывались расстояния перемещения костных структур. Оценивалась возможность репозиции и исправления деформации носовых костей, возможность их замещения расщеплённой или целой костью, взятой в смежной к трепанации кости и подходящей по форме и толщине.

При сопоставлении КТ и МРТ снимков оценивалось анатомическое положение мозговых структур, структур орбиты и носовой полости, возможность перемещения костных структур без травмирования смежных анатомических образований. По полученным данным проводилась виртуальная разметка линий остеотомий. При наличии в кости выпускников, остеотомия планировалась с учётом этих данных, чтобы предотвратить кровотечение при выпиливании костных блоков. В случае обширных костных дефектов проводилось

биомоделирование с расчётом исправления асимметрии лицевого скелета и формирования индивидуального имплантата.

Этапы планирования операции и её проведения представлены в клиническом наблюдении.

Клиническое наблюдение 4

Мальчик К-в, 4 года. Диагноз: косая расщелина краниофациальной области слева. Менингоэнцефалоцеле слева. Частичный краниостеноз, плагиоцефалия, коронарный синостоз слева. Асимметричный орбитальный гипертелоризм и вертикальная дистопия левой глазницы.

Ребёнок от четвертой, протекавшей без патологии беременности, срочных родов. Психомоторное развитие мальчика соответствовало возрастной норме. С рождения у ребенка отмечалось грыжевидное выбухание в лобной области слева, колобома верхнего века слева. Асимметрия лобноорбитальной области слева. При этом отмечалось увеличение выбухания правой лобной области. Грыжевидное выбухание при этом оставалось неизменным. При обследовании очаговой неврологической симптоматики не определялось.

По данным нейроофтальмологического исследования: острота зрения зрения правого глаза была равна 0,5, левого - 0,08. Левый глаз был смещен резко кнаружи и книзу, при этом движения глаз осуществлялось в полном объеме. На роговице левого глаз в верхней половине отмечалось помутнение с врастающими сосудами. Снижение зрения левого глаза было обусловлено резким смещением глаза и помутнением роговицы за счет дефекта верхнего века и как следствие, перенесенного кератита. Изменений на глазном дне обоих глаз выявлено не было. При ЭЭГ исследовании: доминировали полиморфные медленные волны дельта-тета-диапазонов, проявляющиеся без определенной межполушарной асимметрии. Отдельные острые потенциалы эпилептиформного характера отмечались диффузно, преобладая в левой лобно-височной области. При МРТ- исследовании выявлено пролабирование в костный дефект в левой лобной области вещества мозга, при этом очаговых изменений в структурах головного мозга выявлено не

было, желудочковая система была не изменена. При СКТ на фоне деформации костей свода черепа в лобной области слева и лицевого скелета слева выявлялся дефект крыши левой орбиты и края чешуи лобной кости, опущение нижней стенки левой орбиты, отсутствовал коронарный шов слева, деформация черепа, характерная для плагиоцефалии слева (Рисунок 33).

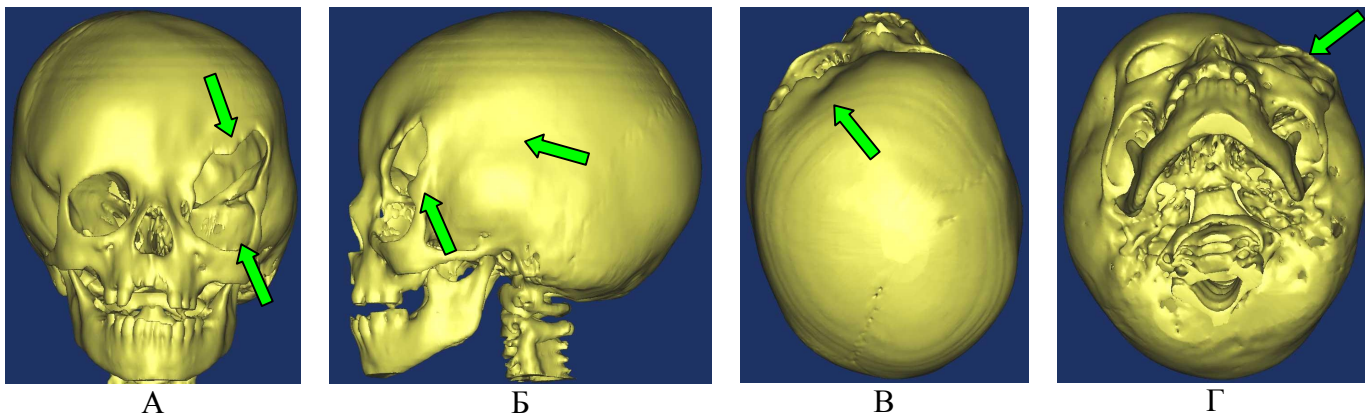


Рисунок 33 - Пациент К-в, 4 года. КТ-3D-изображение черепа пациента с косой расщелиной краниофациальной области, менингоэнцефалоцеле. А - в прямой проекции стрелками указаны врождённый дефект лобно-орбитальной области слева, дистопия левой орбиты, Б - в боковой проекции стрелками указаны врождённый дефект лобно-орбитальной области слева, отсутствие коронарного шва слева, В, Г – в аксиальной и полуаксиальной проекциях, соответственно, стрелкой указан врождённый костный дефект, лобная плагиоцефалия

Ребенку была запланирована операция - устранение грыжевого выпячивания, коррекцию асимметричного гипертелоризма и вертикальной дистопии глазницы, пластику дефектов свода и основания черепа, устранение коронарного синостоza слева и выполнение фронто-орбитальной реконструкции и выдвижения слева. Используя полученные при обследовании данные, была изготовлена стереолитографическая модель черепа пациента, проведено компьютерное планирование операции. Рассчитан, по аналогии с симметричной противоположной частью лобной области, необходимого размера и кривизны донорский костный лоскут, определено место его забора в левой теменной области, наиболее подходящей по кривизне и размеру. Рассчитан необходимый размер остеотомируемого носорешётчатого блока, для устранения деформации назо-орбитальной области, который должен составить 7 мм. Определены точки фиксации костных блоков в новом положении. Размечены линии остеотомии в

области нижней и латеральной стенок левой орбиты, рассчитано, что достижение симметрии с противоположной стороной будет при перемещении нижне-латерального орбитального полукольца медиально на 7 мм, и вверх на 6 мм (Рисунок 34).

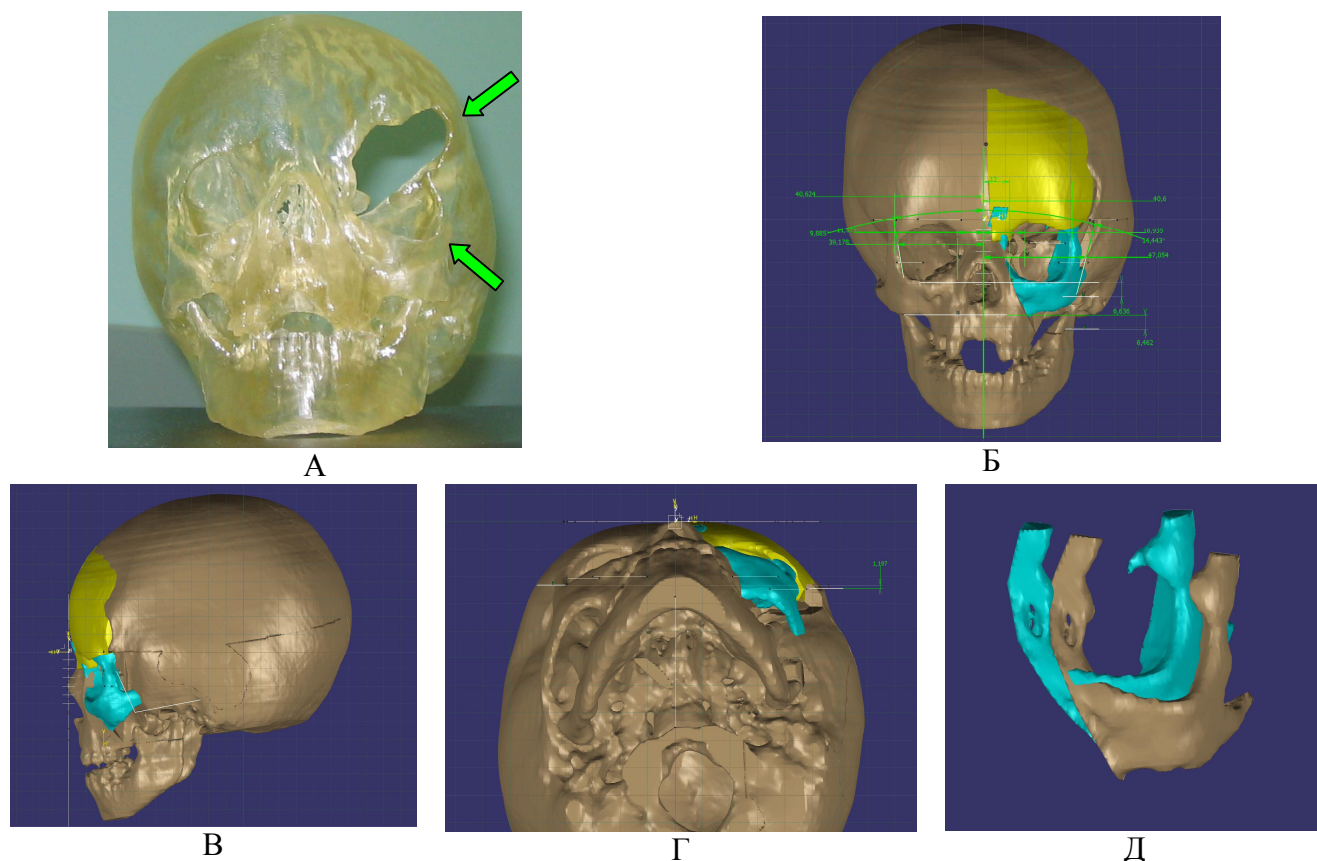


Рисунок 34 - Пациент К-в, 4 года. А - изображение стереолитографической модели черепа пациента с кривой расщелиной краниофациальной области. Стрелками указан дефект кости левой лобной области, деформация нижней и латеральной стенок левой орбиты. Б, В, Г - изображение 3-D-модели черепа пациента с планируемым результатом реконструкции фронто-назо-орбитальной области, замещения дефекта кости слева в прямой, боковой и полуаксиальной проекции соответственно. Д – моделирование перемещения орбитального полукольца для достижения симметрии с противоположной стороной.

26.11.2007 проведена операция: устранение грыжевого выпячивания, коррекцию асимметричного гипертелоризма и вертикальной дистопии глазницы, пластику дефектов свода и основания черепа, устранение коронарного синостоза слева и выполнение фронто-орбитальной реконструкции и выдвижения слева.

В положении ребенка на спине произведен бикоронарный разрез мягких тканей, субапоневротическая диссекция без использования монополярного

коагулятора. Сформирован лоскут надкостницы в виде фартука. Коронарный шов слева не определялся, отмечалось уплощение чешуи лобной кости слева, костный дефект с переходом на крышу глазницы, через которую выбухало энцефалоцеле. Произведена препаровка грыжевого мешка от периорбиты, с которой он был сращён. Скелетированы верхние и медиальные стенки орбит, костные структуры левой орбиты. Выделены структуры левого носослезного канала. Произведена бифронтальная костно-пластическая трепанация лобной кости. Произведена препаровка основания передней черепной ямки. Выполнена остеотомия в области боковой, частично нижней, и медиальных стенок левой глазницы, согласно проведенным расчетам. Выпиленный носо-решетчатый блок слева шириной 7 мм мобилизован.

Осуществлен доступ через переходную складку полости рта слева. Скелетирована передняя стенка гайморовой пазухи, скуловая кость, область скуло-альвеолярного гребня. Произведена остеотомия нижней стенки глазницы до достижения мобильности костного кольца. Костное кольцо вместе со структурами глазницы передвинуто медиально на 7 мм и вверх на 6 мм.

Произведена фиксация костного кольца в рассчитанном положении до достижения симметрии с противоположной стороной. Деформированная крыша глазницы слева резецирована.

Деформированная чешуя лобной кости рассечена по средней линии. В правой теменной области, согласно шаблону, выпилен костный фрагмент по форме и кривизне соответствующий фрагменту лобной кости справа. Два фрагмента лобной кости соединены между собой костными швами. Из фрагмента прежней лобной кости сформирован новый супраорбитальный край лобной кости слева, сформирована крыша глазницы, которая фиксирована к новому супраорбитальному блоку при помощи титановой пластины. Супраорбитальный блок фиксирован при помощи титановых минипластин. Широкий лоскут надкостницы на ножке проведен через трефинационное отверстие в правой лобной области и уложен на твердую мозговую оболочку в области основания черепа.

Произведена трепанация в левой теменной области. Остеотомированный костный фрагмент по форме и кривизне соответствовал аналогичному в правой теменной области. Выполнено расщепление костного фрагмента на две кортикальные пластинки. Наружняя фиксирована в правой теменной области, а внутренняя, представленная рядом костных фрагментов, фиксированных между собой, установлена в исходное место.

Произведена фиксация медиальных канталых связок шелковой нитью. Наложены послойные швы на мягкие ткани. Наложена асептическая повязка, давящая повязка на левый глаз, формирующие валики на нос.

Компьютерное планирование и моделирование на этапе подготовки к оперативному вмешательству позволяло в условиях операционной значительно сократить время хирургического вмешательства, снизить кровопотерю, достичь хорошего результата операции, особенно при выраженных деформациях и дефектах кости сложной конфигурации.

4.2 Выбор метода хирургического вмешательства

Выбор метода хирургического вмешательства зависел от многих факторов: варианта грыжи, обширности костного дефекта, объёма грыжевого мешка, включения в грыжевой мешок жизненно-важных структур, наличия деформации фронто-назоорбитальной области, наличия сопутствующей патологии, такой как краниостеноз. При фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыжах использовался транскраниальный хирургический доступ. Базальные черепно-мозговые грыжи устранялись преимущественно трансназальным эндоскопическим доступом. При сочетании базальной черепно-мозговой грыжи с деформацией фронто-назоорбитальной области и большим костным дефектом основания черепа, использовался комбинированный доступ: операция начиналась с транскраниального этапа в ходе которого пересекалась шейка грыжевого мешка интракраниально, проводилась пластика грыжевых ворот со стороны полости черепа, а следующим этапом в рамках этой же операции проводился эндоназальный эндоскопический этап, в ходе которого удалялся грыжевой мешок

из полости носа. При базальной черепно-мозговой грыже на фоне расщелины, при которой имелся грубый порок развития лицевой области использовался метод *bi-partition*.

4.3 Хирургия фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж

Фронтотэмоидальные черепно-мозговые грыжи устранялись транскраниальным базальным доступом.

После бикоронарного волнистого разреза кожи проводилась субапонеуротическая препаровка кожного лоскута. Лоскут надкостницы мобилизовался в виде фартука на широком основании, при этом, минимально использовался монополярный коагулятор. Затем скелетировались кости в области медиальных и верхних стенок глазниц.

Следующим шагом проводилась разметка линий краниотомии. Горизонтальный пропил планировался в зависимости от наличия круаных венозных выпускников в данной области, наличия костного канала сагиттального синуса, определяемых по данным КТ и проходил, как правило на уровне 10 – 15 мм выше верхнего орбитального края (Рисунок 35).

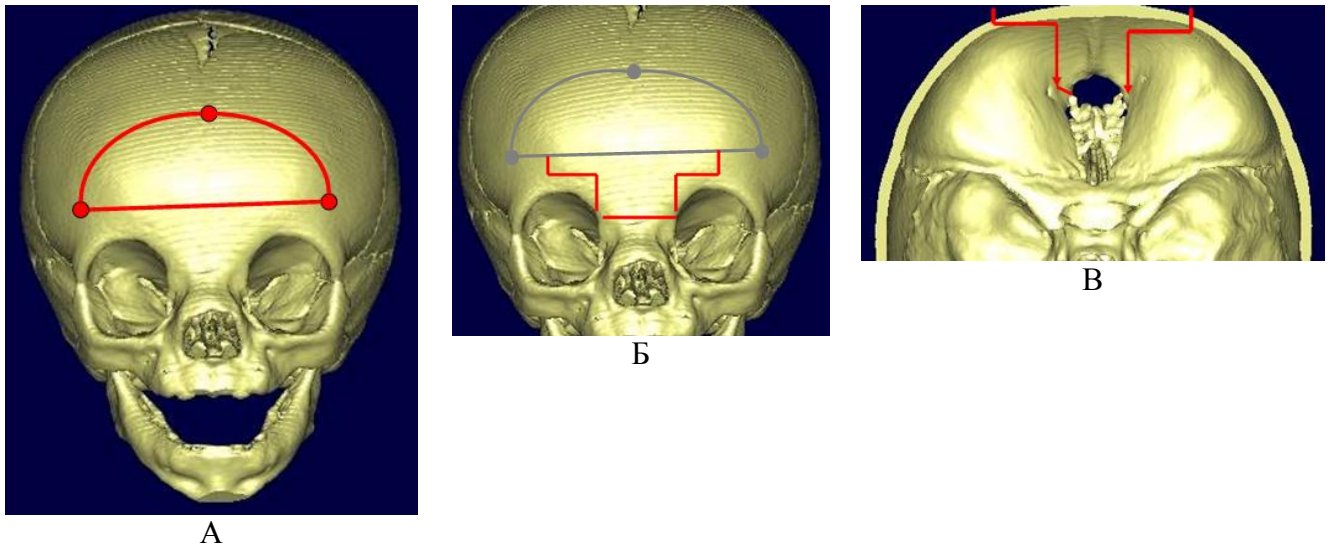


Рисунок 35 - Схема этапов транскраниального доступа на КТ-3D-реконструкции. А – схематическое изображениена бифронтальной краниотомии, Б - Вариант базальной краниотомии до уровня костного дефекта. Распилы надглазничной области по типу «замков», В - вариант базальной краниотомии до уровня костного дефекта

Распилы в надглазничной области проводились с формированием «костных замков», данный метод позволил реконструировать лобно-назальную область, уменьшить межорбитальное расстояние, минимизировать костный дефект, либо его полностью устранить медиальным перемещением внутренних стенок глазниц (Рисунок 36).

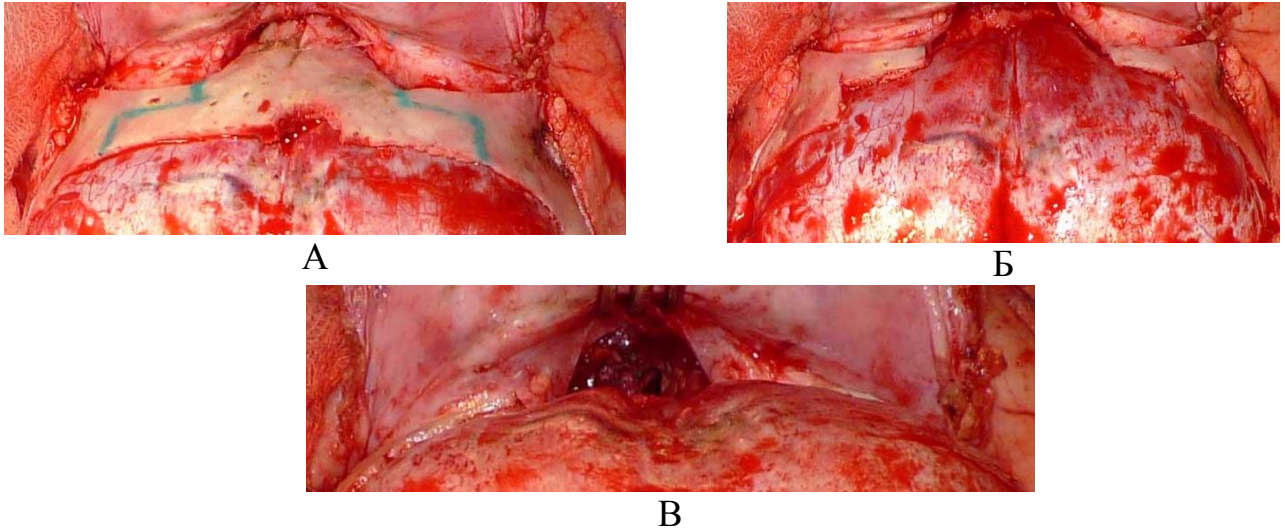


Рисунок 36 - Пациент Б-в, 1г 7 мес. Интраоперационная фотография этапов базального транскраниального доступа. А - разметка базальной краниотомии по типу «замков», Б - базальная краниотомия до уровня костного дефекта, В – после мобилизации базального лоскута видны грыжевые ворота

Следующим этапом иссекался грыжевой мешок, а затем устранялся дефект твёрдой мозговой оболочки. При небольших дефектах производилось ушивание оболочки. В случае обширного дефекта проводилась пластика свободным лоскутом надкостницы.

Пластика дефекта черепа производилась послойно. Первым слоем на дефект основания черепа выкладывался лоскут надкостницы на питающей ножке. Для этого, из надкостницы, сохранённой при транскраниальном доступе, выкраивался необходимых размеров «фартук». Следующим слоем на область костного дефекта укладывался полнослойный фрагмент аутокости свода черепа или расщеплённой аутокости, размер которого превышал размер дефекта. Сверху укладывался ещё один лоскут надкостницы на питающей ножке с таким расчётом, чтобы полностью прикрыть уложенную на место дефекта аутокость (Рисунок 37).

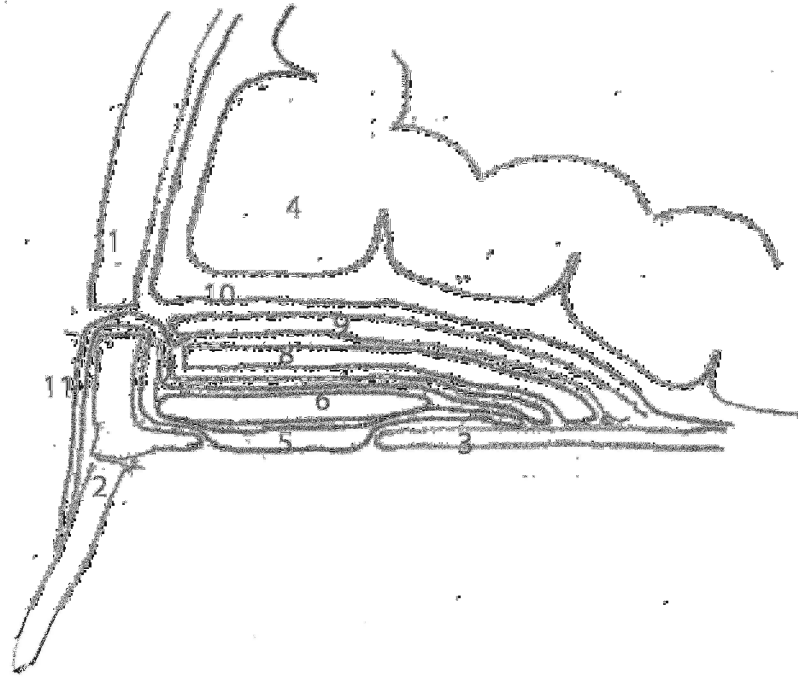


Рисунок 37 - Схема послойной пластики основания черепа. 1 - лобная кость, 2 - носовая кость, 3 - горизонтальная пластинка решётчатой кости, 4 – мозг, 5 – лоскут надкостницы на питающей ножке, прекрывающий костный дефект основания черепа, 6 - аутокость, размеры которой больше дефекта кости, 7 – второй лоскут надкостницы на питающей ножке, 8 – пластина тахокомба, 9 – фибриновый клей, 10 – твердая мозговая оболочка, 11 – надкостница

Для более надёжной герметизации использовался тахокомб и фибриновый клей (Рисунок 38).

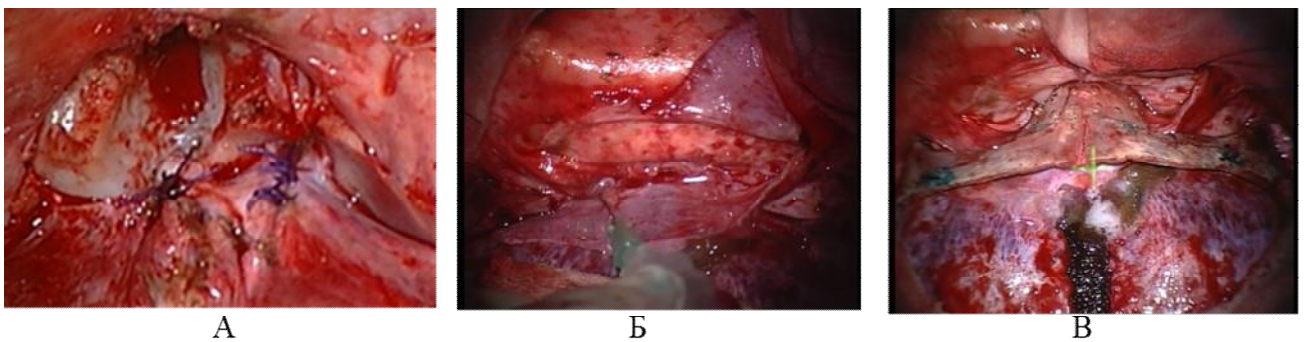


Рисунок 38 - Пациент П-н, 9 мес. Интраоперационная фотография этапов герметизации твёрдой мозговой оболочки и пластики основания черепа. А - небольшой дефект твёрдой мозговой оболочки ушит шелковыми узловыми швами, Б - пластика дефекта основания черепа надкостницей на питающей ножке, с дополнительной герметизацией фибриновым клеем, В - дополнительная герметизация основания черепа лоскутом надкостницы после фиксации кранио-назоорбитального блока

Деформация фронто-назо-орбитальной области и костные дефекты устранялись различными способами.

При небольших деформациях в виде телеорбитизма и небольших костных дефектах использовалась реконструкция выпиленного свободного назоорбитального комплекса, путём сближения медиальных стенок орбит, что оказывалось достаточным для закрытия дефекта основания черепа (Рисунок 39).

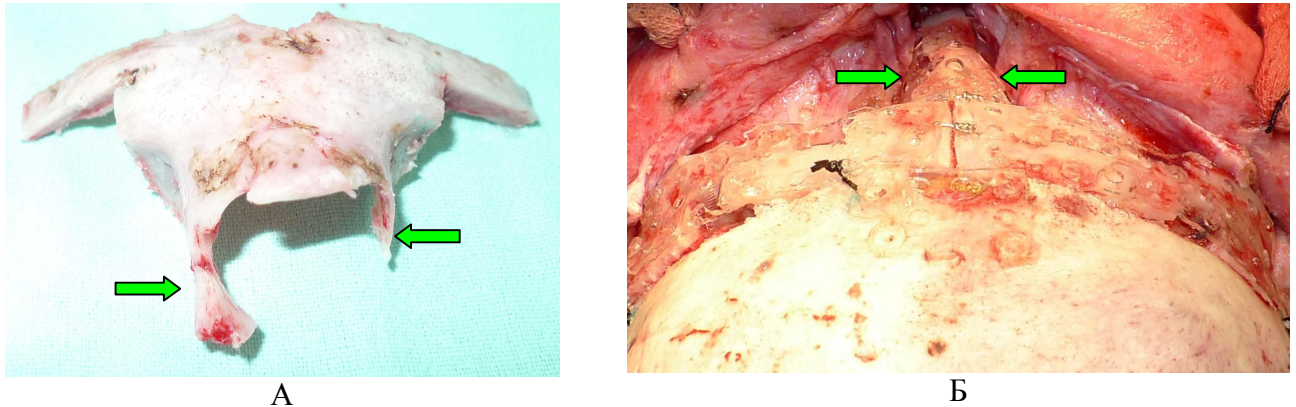
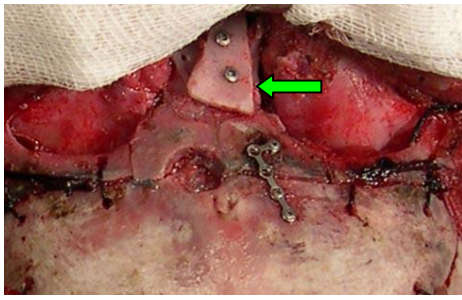
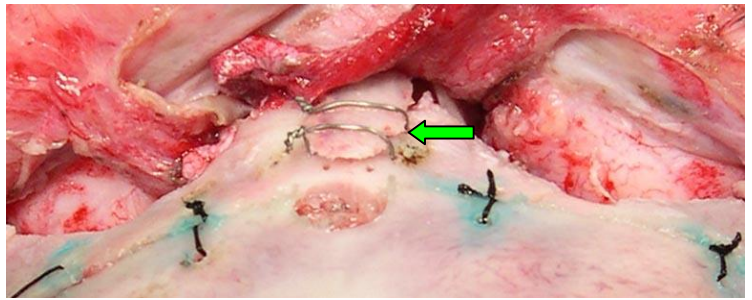


Рисунок 39 – Пациент Ш - ва, 6 лет. Интраоперационные фотографии этапов реконструкции назоорбитального комплекса. А- выпиленный деформированный назоорбитальный комплекс, стрелками указано полукольцо наружного отверстия грыжевого канала, Б - реконструкция назоорбитального комплекса, стрелками указано направление сближения медиальных стенок орбит. Фиксация костных фрагментов резорбируемыми пластинами

В случае выраженной деформации и гипо- или аплазии носовых костей, производилась реконструкция спинки носа с использованием полнослойного или расщеплённого фрагмента аутокости. Для этого по краю трепанации, в области, где кость свода черепа наименее тонкая забирался фрагмент кости, либо расщеплялся путем снятия наружной костной пластинки необходимых размеров, превышающей костный дефект. Возможно расщепление бифронтального лоскута, при этом забиралась часть внутренней костной пластинки. Полученный описанными способами фрагмент кости моделировался с помощью костных щипцов, до получения необходимой кривизны и формы, а затем фиксировался титановыми пластинами и винтами, или титановой проволокой (Рисунок 40).



А



Б

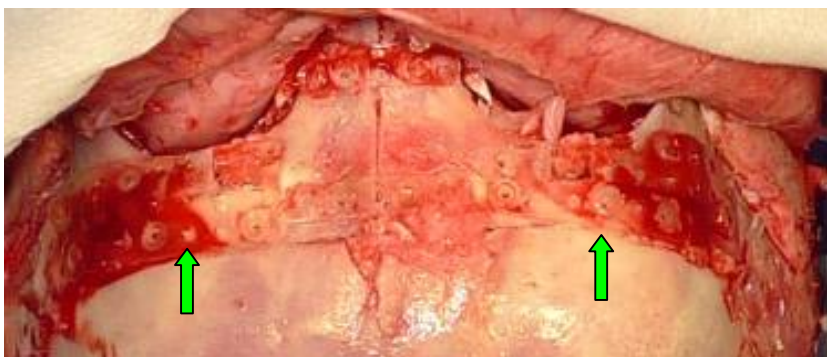
Рисунок 40 - Интраоперационная фотография этапа реконструкции спинки носа.
 А - Пациент П -о, 9 мес. Аутокость в области спинки носа фиксирована титановыми винтами (указана стрелкой), Б - Пациент П-ш, 1г 4 мес. Одновременная пластика оставшегося костного дефекта и реконструкция спинки носа расщеплённой аутокостью. Стрелкой указан костный фрагмент фиксирован с помощью титановой проволоки

При более грубой деформации, выраженном орбитальном гипертелоризме производилась реконструкция краниофациальной области путём циркулярной орбитотомии и медиальным перемещением орбит. При этом сначала резецировался решётчатый лабиринт, что позволяет более свободно сблизить в медиальном направлении орбиты.

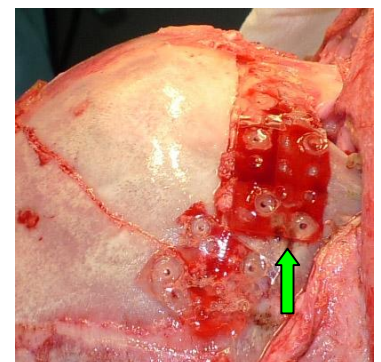
Костные структуры в области медиальных стенок орбит были фиксированы титановой проволокой. Сформированная из аутокости спинка носа фиксировалась с помощью титановых пластин и винтов.

В обязательном порядке проводилась медиальная кантопексия.

Для фиксации кости в области супраорбитальных «замков» применялись резорбируемые пластины и пины (Рисунок 41).



А



Б

Рисунок 41 - Б-й П-н, 9 мес. Интраоперационные фотографии этапов фиксации супраорбитального блока. Стрелками указана фиксация костных структур с помощью резорбируемых пластин и пинов. А - прямая проекция, Б – боковая проекция

Для фиксации бифронтального костного лоскута применялся нерассасывающийся шовный материал. Оставшиеся костные дефекты свода черепа закрывались с помощью резорбируемых пластин и пинов, либо выкладывались так называемой «salami», приготовленной из полученной при наложении трепанационных отверстий, и пропилов стружки и фибринового клея. В ряде случаев использовалась комбинация резорбируемых материалов и «salami», костный цемент Norian (Synthes) при повторных операциях и рецидивирующих костных дефектах (Рисунок 42).

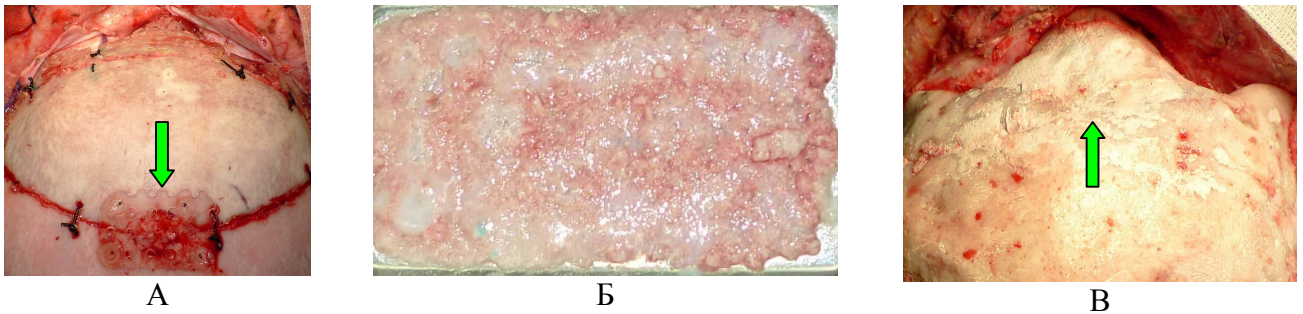


Рисунок 42 - А - Пациентка Б-ва, 1г 9 мес. Интраоперационная фотография метода пластики трепанационного отверстия с помощью «salami» и резорбируемых пластин и пинов (указано стрелкой), Б - Пациент П-н, 9 мес. Интраоперационная фотография «salami» (костная стружка в смеси с фибриновым клеем), В - Б-ая Е-ва, 6 лет. Интраоперационная фотография пластики персистирующего костного дефекта костным цементом. Стрелкой указано место дефекта, заложеного костным цементом

При больших грыжевых мешках часть излишних кожных покровов иссекалась в конце операции (Рисунок 43).

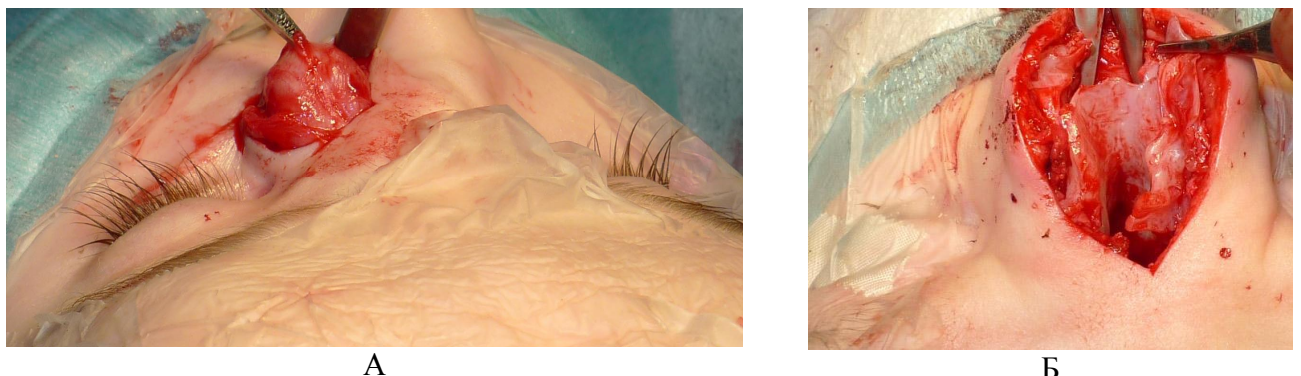


Рисунок 43 - А - Пациент Б-в, 2 мес. Интраоперационная фотография. Этап устранения излишних кожных покровов с одномоментным уменьшением объема грыжевого содержимого, Б - 9 мес. Интраоперационная фотография устранения излишних кожных покровов, реконструкция деформированных хрящей в области перегородки и крыльев носа

Следующим этапом производилось послойное ушивание мягких тканей резорбируемыми нитями.

Разрез в области спинки носа ушивался послойно резорбируемыми нитями. Кожа в этой области ушивалась узловыми швами, которые удалялись на 6-тые сутки.

При необходимости моделирования спинки носа, в конце операции накладывалась индивидуальная моделирующая повязка из Турбокаста, позволяющая фиксировать костные структуры и мягкие ткани в течение 2-х 3-х недель после операции, до полного регресса отёка мягких тканей (Рисунок 44).



А



Б

Рисунок 44 – Пациентка Е - ва, 6 лет. Фотографии пациентки в моделирующей повязке, формирующей нормальную конфигурацию спинки носа в послеоперационном периоде. А – боковая проекция, Б – прямая проекция

4.4 Хирургия базальных черепно-мозговых грыж

Комбинированное транскраниальное и трансназальное эндоскопическое устранение черепно-мозговых грыж

В случаях базальных черепно-мозговых грыж и деформаций назоорбитальной области использовался комбинированный транскраниальный трансназальный эндоскопический доступ.

Операция начиналась с бифронтального волнистого разреза, низкой трепанации. После доступа к грыжевым воротам пересекалась шейка грыжевого мешка, проводилась пластика грыжевых ворот и реконструкция назоорбитального комплекса, ушивалась рана.

Следующим этапом, производилось иссечение грыжевого мешка из носовой полости с помощью эндоскопа. В ряде случаев, при небольших, глубоко расположенных, грыжевых выпячиваниях, неявно выраженных признаках назальной ликвореи для ориентирования использовалась нейронавигация. Грыжевой мешок мобилизовался, иссекался, после предварительной коагуляции слизистой оболочки. После удаления грыжевого мешка, как правило, визуализировался закрытый при первом этапе дефект основания черепа. Дополнительно проводилась герметизация основания черепа со стороны полости носа широкой фасцией бедра, жировой тканью, тахакомбом, фибриновым клеем.

Трансназальное эндоскопическое устранение базальных черепно-мозговых грыж

При наличии базальной черепно-мозговой грыжи без выраженной деформации назоорбитальной области, с небольшим костным дефектом основания черепа по данным КТ, проводилось трансназальное эндоскопическое удаление грыжевого мешка. После обработки носовой полости антисептиком, производилась анемизация слизистой оболочки носовой полости. С помощью 4 мм эндоскопа с прямым и 30° углом обзора, после осмотра носовой полости, верифицировалось расположение грыжевого мешка, оценивалось его анатомическое положение относительно структур носовой полости. Следующим этапом рассекалась слизистая оболочка, покрывающая энцефалоцеле, лоскуты которой отводились в стороны. Энцефалоцеле удалялось путём уменьшения его объёма с помощью щипцов Блексли и микродебридера. После полного удаления содержимого грыжи, края костного дефекта становились хорошо видимыми. Следующим этапом производилась препаровка твёрдой мозговой оболочки в области костного дефекта. На заключительном этапе производилась герметизация дефекта основания черепа с применением фрагмента широкой фасция бедра, жировой ткани или комбинация этих материалов.

4.5 Наружное люмбальное дренирование

Перед операциями 36 (62%) пациентам был установлен наружный люмбальный дренаж. Люмбальное дренирование в течении операции и после неё позволяло снизить внутричерепное давление уменьшая травматизацию мозга во время хирургического доступа, устранения энцефалоцеле, и предотвратить ликворею в послеоперационном периоде. Противопоказанием для применения люмбального дренирования являлось наличие у пациента сочетанной аномалии Киари с опущением миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие или прогрессирующая гидроцефалия. В 2-х таких наблюдениях (3%), перед операцией устанавливался вентрикулярный дренаж. Длительность люмбального дренирования определялась интраоперационной картиной, размером костного дефекта, вероятностью повышения внутричерепного давления в послеоперационном периоде. В большинстве случаев дренаж удалялся в течении 3-х суток после оперативного вмешательства.

4.6 Клинические наблюдения хирургического лечения передних черепно-мозговых грыж

Клиническое наблюдение 5

Пациентка Д - ва, 2 мес. Диагноз: фронто-назальная черепно-мозговая грыжа.

Девочка от третьей беременности, протекавшей без патологии, вторых срочных оперативных родов. С рождения отмечалось больших размеров объёмное образование в области переносья, периодически возникали эпизоды ликвореи из грыжевого мешка (Рисунок 45).

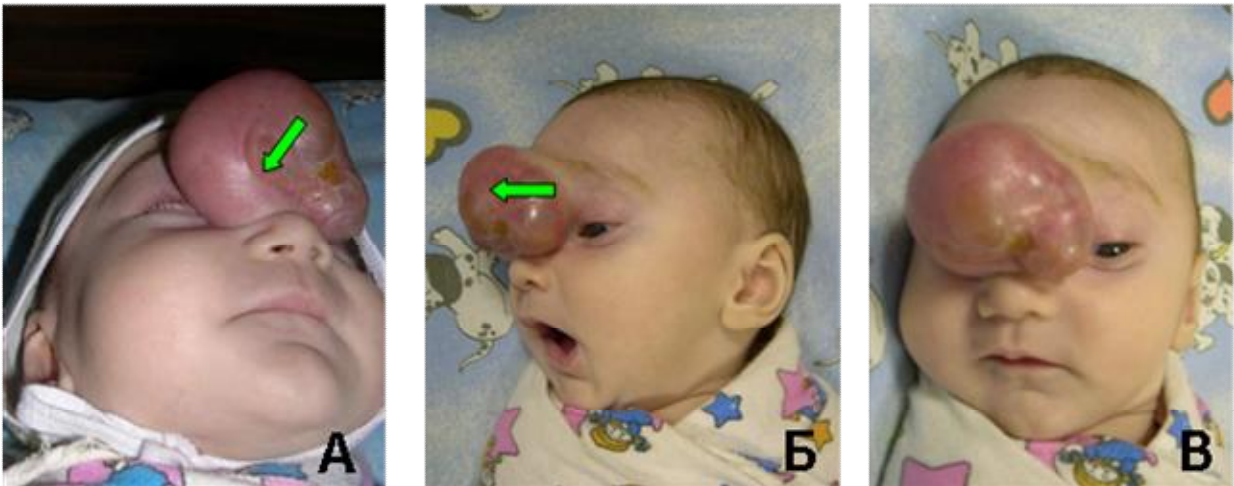


Рисунок 45 – Пациентка Д - ва, 2 мес. Диагноз: фронто-назальная черепно-мозговая грыжа. Фото пациентки до операции. А – стрелкой указаны изменения кожных покровов в области грыжи, Б – в боковой проекции стрелкой указано выраженное истончение кожных покровов в области грыжи, В – фотография в прямой проекции

При КТ в возрасте 1,5 месяца выявлена фронтоназальная черепно-мозговая грыжа с большим костным дефектом в области грыжевых ворот, грубое недоразвитие назоорбитальной области (Рисунок 46).

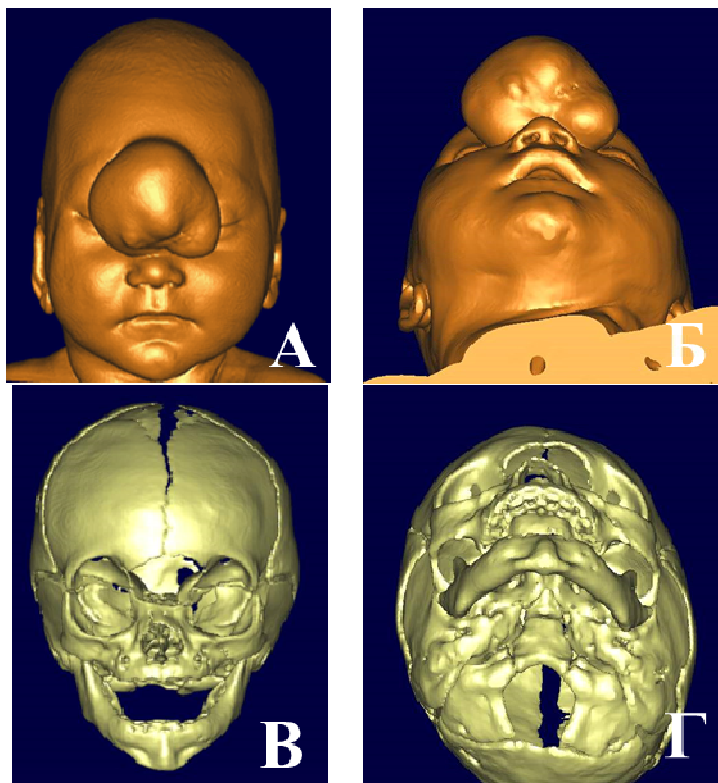


Рисунок 46 – Пациентка Д-ва, 1,5 мес. Изображение КТ 3-D пациентки с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей до операции. А - мягкотканый режим в прямой проекции, Б - Мягкотканый режим в проекции снизу, В - 3D-реконструкция в костном режиме в прямой проекции, Г - 3D-реконструкция в костном режиме в проекции снизу

В связи с ликвореей девочка была в срочном порядке госпитализирована в НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко.

При обследовании окружность головы девочки в пределах возрастной нормы, большой родничок 1,5 x 1,5 см, не напряжён. В лобно-назальной области больших размеров черепно-мозговая грыжа 8,0 x 7,0 x 5,0 см, кожа над грыжевым мешком истончена, в нижнем углу слева отмечается истечение ликвора. Неврологической симптоматики не отмечалось, психомоторное развитие соответствовало возрасту.

На основании КТ произведено моделирование операции: линии выпиливания бифронтального костного лоскута, с учётом степени деформации назоорбитальной области и строения передней черепной ямки. С учётом толщины костей свода черепа определён донорский участок для формирования в дальнейшем расщеплённой аутокости, его размер и локализация. Намечены дистанции медиального перемещения стенок глазниц, размер аутотрансплантата для пластики носа.

28.11.2008 проведена операция: устранение фронто-назальной черепно-мозговой грыжи с одномоментной реконструкцией фронто-назо-орбитальной области.

Положение ребенка на операционном столе на спине. Произведен волнистый бикоронарный разрез мягких тканей. Выполнена субапоневротическая препаровка кожного лоскута. Мобилизован лоскут надкостницы в виде фартука на широком основании. Скелетированы края лобной кости в области переднего родничка. Выполнено скелетирование медиальных, верхних стенок глазниц, в области переносья определялся костный дефект и визуализировалась шейка грыжевого мешка.

Выполнена бифронтальная краниотомия, нижний край которой располагался на 1 см выше надглазничного края лобной кости.

Препарованы структуры передней черепной ямки, выделена шейка грыжевого мешка, края костного дефекта, крыши глазниц с двух сторон. Отмечалось расширение области переносья. Произведена разметка линий

остеотомии базального блока. Выполнена остеотомия базального блока, включающего в себя косую остеотомию нижних отделов чешуи лобной кости, медиальные отделы крыши глазниц с 2х сторон, медиальные стенки глазниц, формирующие переднее полукольцо костного канала грыжи. Выполнена максимально возможная мобилизация грыжевого мешка. После этого произведен поперечный разрез его шейки, верхняя порция представлена рубцово-измененной мозговой тканью, которая была иссечена. Нижняя порция представлена базальными отделами лобной доли, которая была мобилизована и смещена интрадурально. Постепенно мобилизована и полностью пересечена шейка грыжевого мешка. Произведено ушивание образовавшегося дефекта ТМО атравматической монопнитью. Область ушитого дефекта была дополнительно герметизирована слоями тахокомба, надкостницы на сосудистой ножке и клеем. Транскраниальным доступом произведено удаление грыжевого содержимого из грыжевого мешка. В полость грыжевого мешка перемещен срединный лоскут надкостницы на ножке, который в дальнейшем был использован для ринопластики.

Базальный костный фрагмент рассечен по средней линии, далее полученные 2 фрагмента фиксированы между собой внакладку при помощи костных швов, таким образом, устранены широкое переносье и устранен костный дефект грыжевого канала. Блок фиксирован к фрагменту чешуи лобной кости и фиксирован в области дефекта лобной кости (Рисунок 47).

Осуществлен наружный доступ к грыжевому мешку. Произведен линейный разрез последнего в области некротизированных тканей (Рисунок 48).



Рисунок 47 – Пациентка Д - ва, 2 мес. Интраоперационная фотография пациентки с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей. Грыжа устранена, кости фиксированы в правильном положении



Рисунок 48 – Пациентка Д - ва, 2 мес. Интраоперационная фотография пациентки с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей. Этап иссечения грыжевого мешка

Произведена препаровка грыжевого содержимого от подкожно-жировой клетчатки. Грыжевое содержимое удалено полностью, выполнен гемостаз. Носовые кости отсутствовали. Препарованы хрящи кончика носа, полость носа не вскрывалась, признаков истечения ликвора не было. Произведено измерение необходимого костного аутоимплантата для ринопластики.

Из лобной области кзади от трепанационного дефекта с двух сторон произведен забор двух полнослойных костных фрагментов, шириной 4 мм, длиной 3 см, толщина каждого составила менее 1 мм. Указанные костные фрагменты фиксированы друг к другу внакладку при помощи костных шелковых швов, ремоделированы и помещены в подкожном тоннеле, сверху под краем базального блока, снизу – над хрящами кончика носа. Учитывая невозможность

фиксации указанных костных фрагментов при помощи титановых микропластин, вследствие крайней хрупкости костей, последние окутаны ранее помещенным лоскутом надкостницы на ножке и фиксированы в ложе мягких тканей области наружного носа и тканями, окружавших грыжевой мешок. Таким образом, кости ремоделированного носа, оказались фиксированы и надежно удерживались в мягкотканом футляре. Далее проводилось послойное ушивание с иссечением излишка мягких тканей и кожи в области наружного носа. Послойно ушиты раны на голове.

По результатам гистологии: менингоэнцефалоцеле с выраженными признаками воспаления.

При контрольном осмотре появления неврологической симптоматики нет признаков ликвореи не определяется. На КТ после операции отмечается правильное положение костных структур (Рисунок 49).

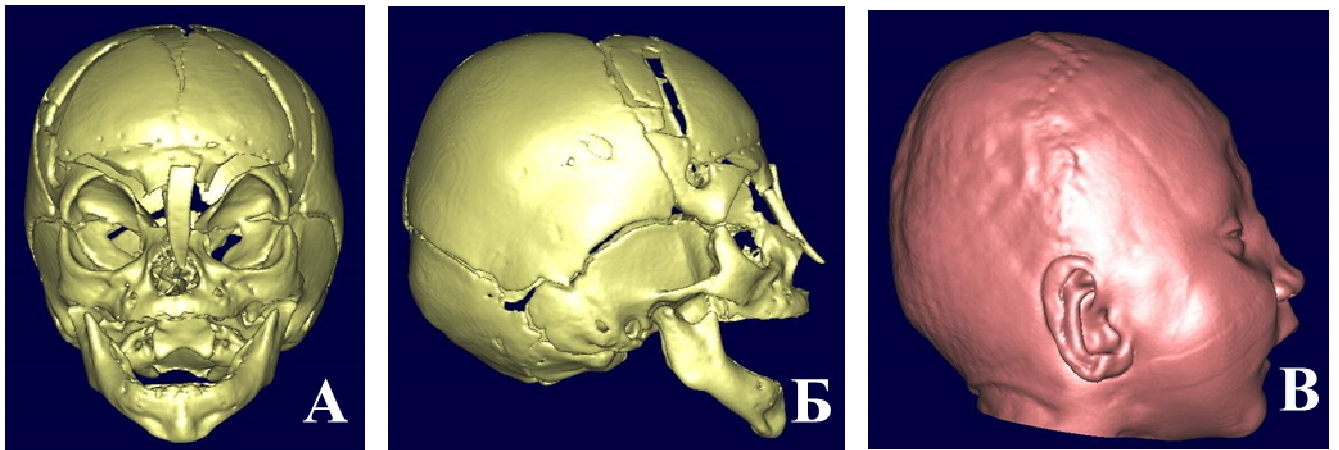


Рисунок 49 – Пациентка Д-ва, 2 мес. Изображение КТ 3-D пациентки с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей после операции. А - 3D-реконструкция в костном режиме. Прямая проекция, Б - 3D-реконструкция в костном режиме. Боковая проекция, В - 3D-реконструкция в мягкотканном режиме. Боковая проекция

При контрольном осмотре через 2 года после операции девочка развивается в соответствие с возрастом, неврологических нарушений нет, отмечается хороший косметический результат (Рисунок 50).



Рисунок 50 - Пациентка Д-ва, 2 мес. Фотография пациентки с фронто-назальной черепно-мозговой грыжей после операции. А, Б - в раннем послеоперационном периоде, В – через 2 года после операции

Клиническое наблюдение 6

Пациент Н-в, 11 мес. Диагноз: трансэтмоидальная черепно-мозговая грыжа.

Мальчик от второй беременности, протекавшей на фоне токсикоза в первом триместре, гестоза в третьем триместре, отслойки плаценты. Роды на 30-й неделе по причине отслойки плаценты. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. В течение месяца после рождения находился на ИВЛ. Затем до 2-х месяцев в отделении патологии новорожденных с диагнозом: внутриутробная пневмония, состояние после ИВЛ, ДВС-синдром, желудочное кровотечение, лёгочное кровотечение, сочетанное гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС (церебральная ишемия, ВЖК), гнойный менингит. В три месяца обструктивный бронхит, нефропатия. В 5 месяцев при проведении ЭХО-КГ выявлен дефект межпредсердной перегородки. Наблюдался невропатологом, нефрологом, кардиологом.

При рождении обращала на себя внимание припухлость в области переносья, затруднение дыхания. В 6-месячном возрасте заметили мягкотканное образование в области носа справа, которое увеличивалось с ростом ребёнка. При ЛОР обследовании была выявлена трансэтмоидальная грыжа справа, искривление перегородки носа влево, явных признаков ликвореи не было. Был

госпитализирован в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко в плановом порядке.

При обследовании на КТ выявлен дефект основания черепа, деформация назоорбитальной области – телеорбитизм (Рисунок 51).

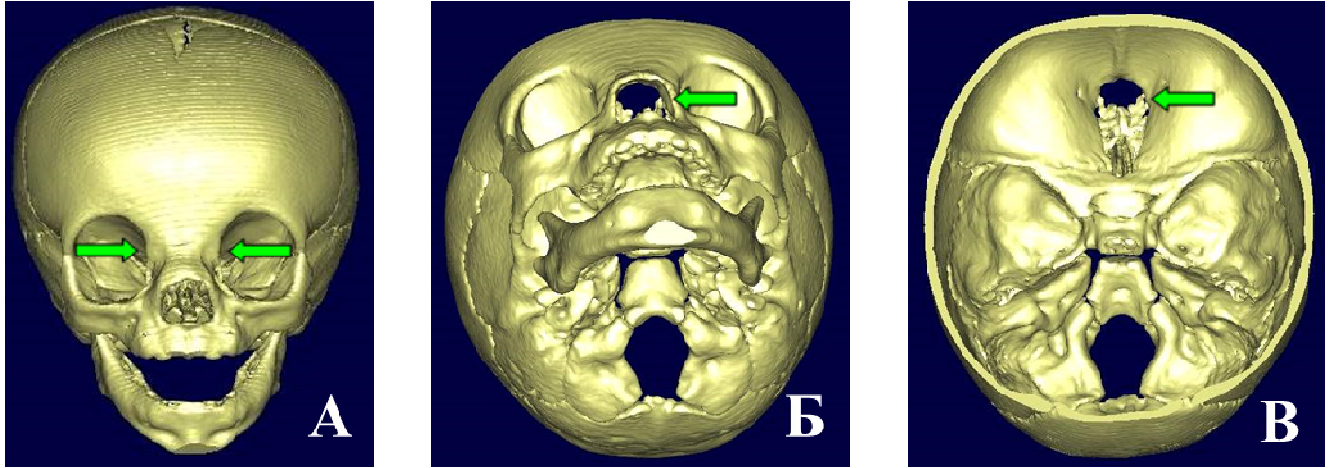


Рисунок 51 - Пациент Н-в, 11 мес. Изображение КТ 3D пациента с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей в костном режиме до операции. А – в прямой проекции стрелками указано расширение межорбитального расстояния, Б – в проекции снизу стрелкой указан дефект основания черепа, В - дефект основания черепа в области передних отделов решетчатой кости

26.11.2009 мальчику проведена операция: устранение трансэтмоидального менинго-энцефалоцеле, пластика дефекта передней черепной ямки, реконструкция назо-орбитальной области. Эндоскопическое эндоназальное удаление менингоэнцефалоцеле полости носа и основания черепа справа.

Эндотрахеальный наркоз, в типичном месте установлен наружный люмбальный дренаж. Положение ребенка на спине. Выполнен волнистый бикоронарный разрез мягких тканей. Субапоневротическая препаровка кожного лоскута. Сформирован лоскут надкостницы на широком основании. Скелетированы верхние, медиальные стенки глазниц, область переносья, которая выглядела расширенной. Выполнена бифронтальная краниотомия, нижний край которой на 1,5 см выше надглазничного края. Произведена препаровка костных структур передней черепной ямки. Произведено выпиливание базального лоскута, включавшего медиальные стенки глазниц, переносье, медиальные отделы крыш глазниц и центральные отделы супраорбитального блока, выполненные по типу

костных замков. Под микроскопом осуществлена экстрадуральная препаровка шейки грыжевого мешка, максимально низко. Затем шейка была последовательно коагулирована и пересечена. Края дефекта ТМО сведены, наложены швы. Выполнена мобилизация верхних отделов грыжевого мешка в полости носа, частично удалено содержимое грыжевого мешка. Сзади дефект граничил с расщепленным хрящеподобным петушиным гребнем.

На область дефекта передней черепной ямки уложен лоскут надкостницы на питающей ножке. На него уложен фрагмент расщепленной аутокости свода черепа, взятый из чешуи лобной кости. Сверху на кости, снизу на ТМО уложен еще один фрагмент надкостницы на ножке, который фиксирован фибриновым клеем (Рисунок 52).

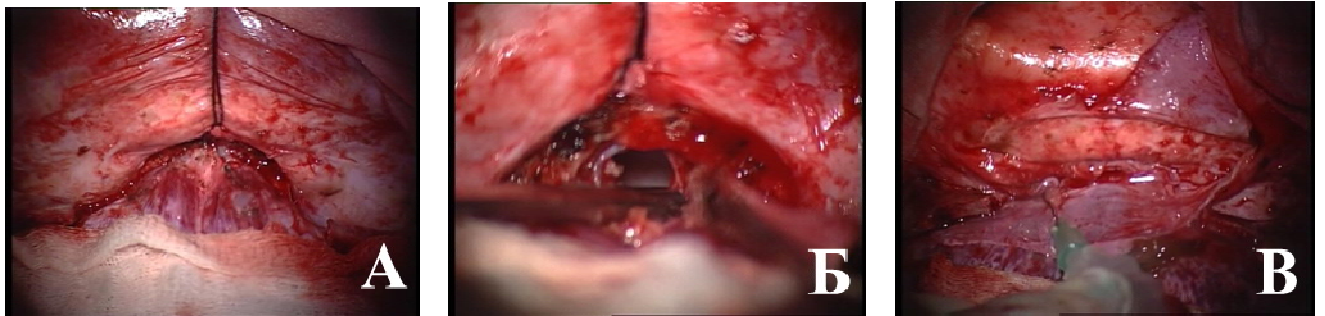


Рисунок 52 - Пациент Н-в, 11 мес. Интраоперационная фотография пациента с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжи. А – удален назоорбитальный блок, стрелкой указана шейка грыжевого мешка, Б - мобилизация грыжевого мешка в полости носа со стороны черепа, стрелкой указана полость носа, В - пластика основания черепа с помощью лоскута надкостницы на питающей ножке

На базальном костном блоке выполнены 2 горизонтальные остеотомии. Базальный блок ремоделирован при помощи щипцов и укреплен ремоделированной резорбируемой пластиной, фиксированной пинами. Базальный блок и чешуя лобной кости фиксированы при помощи костных швов и резорбируемых пластин и пинов. Также все трепанационные отверстия были закрыты резорбируемыми пластинами (Рисунок 53).

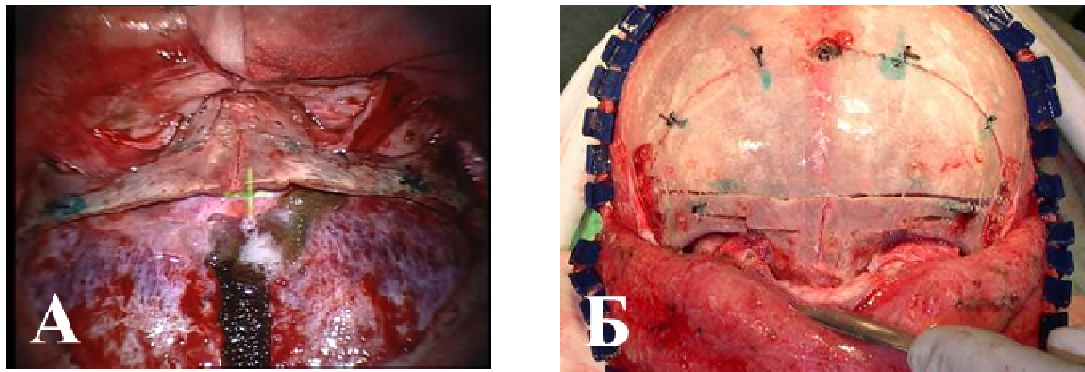


Рисунок 53 - Пациент Н-в, 11 мес. Интраоперационная фотография пациента с трансэтмоидальным энцефалоцеле. А - моделирование назоорбитального комплекса, стрелками указана фиксация костных структур резорбируемыми материалами, Б – интраоперационный вид фронто-назо-орбитальной области после реконструкции

Наложены послойные швы на мягкие ткани.

Эндоскопический эндоназальный этап

При осмотре правой половины носа практически в преддверии носа определяется мягкоэластичное образование (менигоэнцефалоцеле), почти полностью блокирующее носовые ходы. Под контролем прямого эндоскопа грыжевой мешок отсепарован от окружающей слизистой перегородки и крыши полости носа и удален тотально (Рисунок 54).

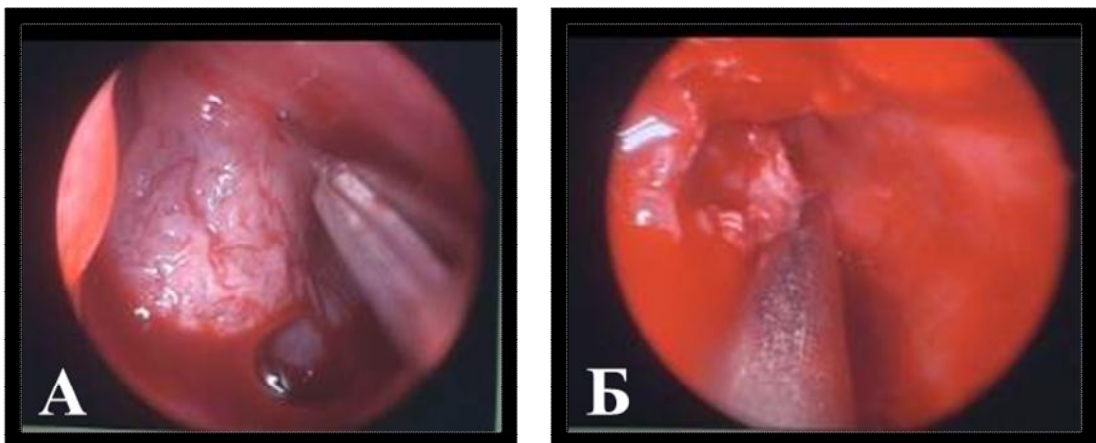


Рисунок 54 - Пациент Н-в, 11 мес. Интраоперационная фотография пациента с трансэтмоидальным энцефалоцеле. Трансназальный этап. А - мобилизации и иссечения стенки грыжевого мешка, Б - удаление грыжевого мешка дебридером

После этого открылся дефект основания черепа, через который определялся выполненная транскраниальная пластика, без признаков назальной ликвореи. Кровотечение по ходу эндоскопических манипуляций в полости носа минимальное. Полость носа не тампонировалась.

Моделирующая повязка на область переносья.

По результатам гистологии - менингоэнцефалоцеле.

На 4-е сутки после оперативного вмешательства удалён люмбальный дренаж.

При контрольных осмотрах в течение 7-ми лет данных за назальную ликворею не получено, отмечается хороший эстетический и функциональный результат (Рисунок 55).

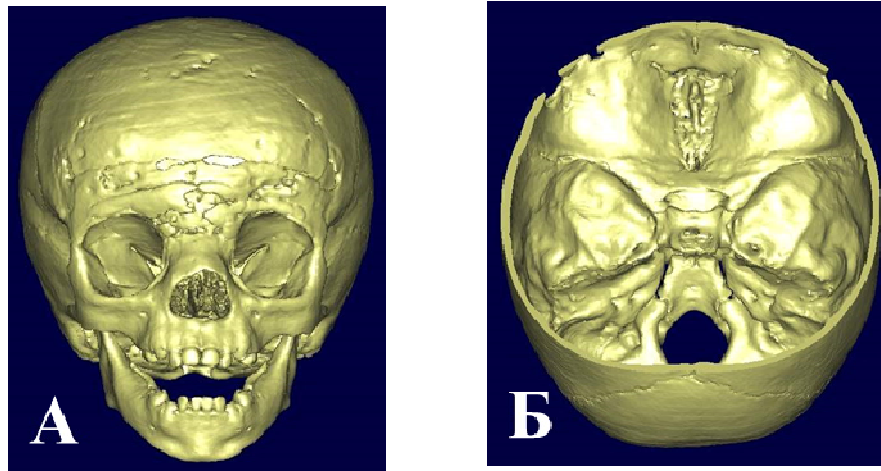


Рисунок 55 - Пациент Н-в, 11 мес. Изображение КТ 3D пациента с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. 3D-реконструкция в костном режиме после операции. А, Б - костный дефект отсутствует

Клиническое наблюдение 7

Больная Н-ва, 11 мес. Диагноз: трансфеноидальное менингоэнцефалоцеле.

Девочка от второй беременности, протекавшей без патологии, роды вторые. В 3 месяца перенесла затяжную пневмонию, отмечались незначительные выделения из носовой полости, с 4-х месяцев стали замечать явное истечение прозрачной жидкости из носовой полости.

Проведенные исследования по месту жительства не выявили явных дефектов основания черепа, не выявлено четких признаков ликворной фистулы и

по данным КТ-ЦГ. Менингитов в анамнезе не отмечалось. На момент госпитализации сохранялись признаки профузной назальной ликвореи, подтверждённые эндоскопией полости носа.

При обследовании на КТ с трехмерной реконструкцией выявлен дефект в клиновидной кости, на МРТ в области дефекта грыжевое выпячивание (Рисунок 56).

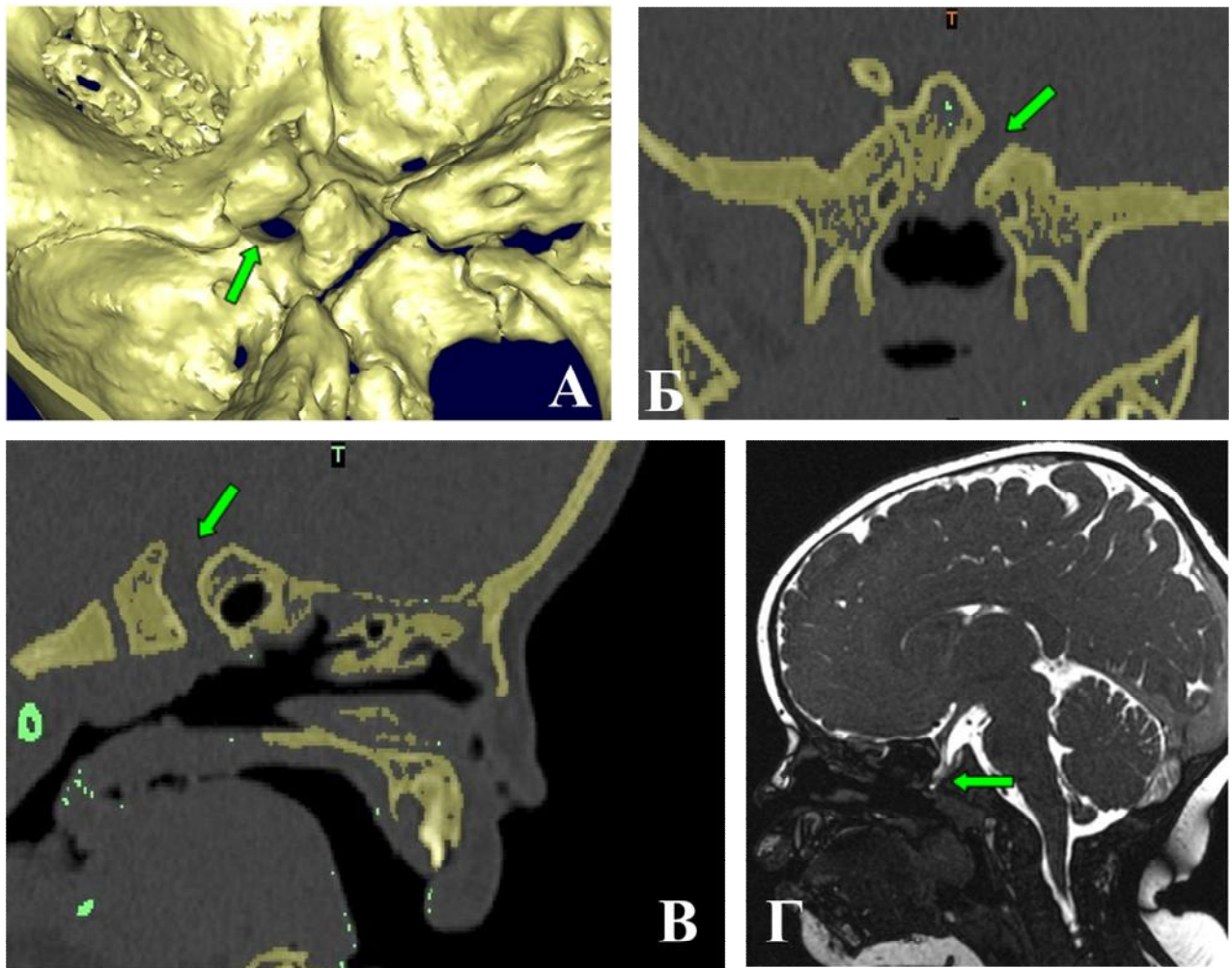


Рисунок 56 - Пациентка Н-ва, 11 мес. Пациентка с траннсфеноидальной черепно-мозговой грыжей. А - изображение КТ 3D пациентки. Стрелкой указан костный дефект основания черепа в области клиновидной кости. Б – изображения КТ пациентки. На фронтальном срезе стрелкой указан костный дефект основания черепа, В – изображения КТ пациентки. На аксиальном срезе стрелкой указан костный дефект основания черепа, Г - изображение МРТ пациентки, стрелкой указано пролабирование мозгового вещества, ликвороток в данной области

Девочке была проведена операция "Эндоскопическая эндоназальная устранение базального энцефалоцеле. Пластика основания черепа".

Под интубационным наркозом установлен люмбальный дренаж. Взят фрагмент фасции и жира в левой бедренной области. После дополнительной анемизации слизистой полости носа слева осмотрена полость носа. Определяется соустье клиновидной пазухи - жидкого содержимого в просвете пазухи нет. В области свода носоглотки слева видно мягкотканное пульсирующее образование размерами 5x5 мм. после удаления слизистой оболочки в этой зоне открылась ликворная фистула размерами 5x5 мм. Было видно выделение ликвора из-под краев дефекта. В область фистулы последовательно установлены жировой и фасциальный трансплантаты. Еще один фасциальный лоскут уложен сверху дефекта. Все слои пластики фиксированы фибрин-тромбиновым клеем "Тиссукол". Кровотечение по ходу операции незначительное. Полость носа не тампонировалась (Рисунок 57).

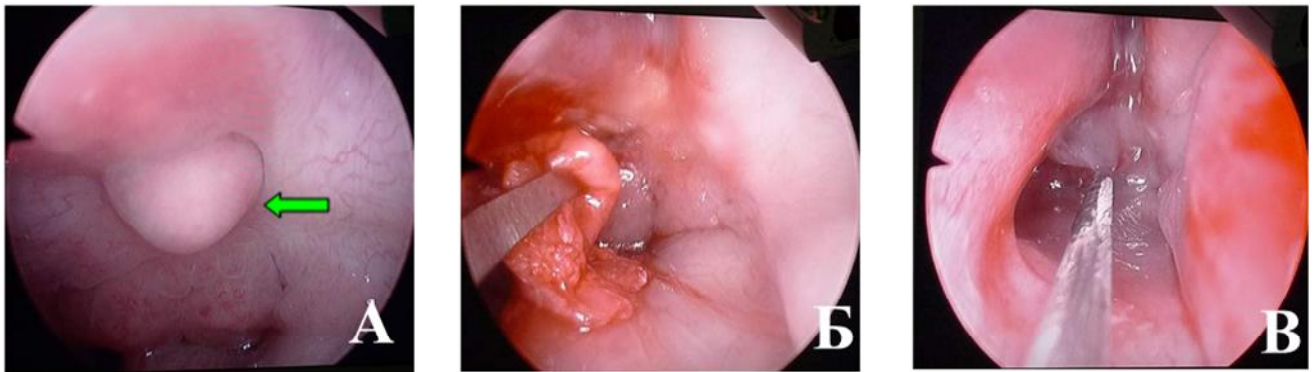


Рисунок 57 - Пациентка Н-ва, 11 мес. Интрооперационная фотография пациента с трансфеноидальным энцефалоцеле. Эндоназальный этап устранения энцефалоцеле. А – стрелкой указан грыжевой мешок, Б - этап иссечения энцефалоцеле и пластики дефекта основания черепа, В - заключительный этап - герметизация основания черепа с помощью фибринового клея

Для более точного ориентирования в операционной ране при небольшом, глубоко расположенном грыжевом выпячивании, во время хирургического вмешательства была использована навигационная система (Рисунок 58).



Рисунок 58 - Пациентка Н-ва, 11 мес. Интрооперационная фотография пациента с трансфеноидальным энцефалоцеле. Использование нейронавигации для уточнения локализации дефекта основания черепа

На 5-е сутки после операции удалён люмбальный дренаж. При контрольных ЛОР осмотрах в течение 5-ти лет признаков назальной ликвореи нет.

Клиническое наблюдение 8

Пациент Г, 1г 1 мес. Диагноз: грубый краниофациальный порок развития. Срединная расщелина лица. Орбитальный гипертелоризм III степени. Базальная черепно-мозговая грыжа. Срединная полная расщелина верхней губы и неба.

Мальчик от первой беременности. Оперативные роды в 35 нед.

На момент осмотра в НИИ нейрохирургии им Н.Н. Бурденко в возрасте 2 месяца ребенок был активен, гулил, интересовался игрушками, прибавляет в весе, психомоторное развитие соответствовало возрастной норме. Прирост окружности головы был без отклонений от нормы.

В области расщелины лица выявлялась мозговая грыжа, покрытая неизменной слизистой оболочкой и кожей, которая не была истончена, отсутствовали признаки воспалительных изменений, эрозий и мацераций, ликвореи (Рисунок 59).

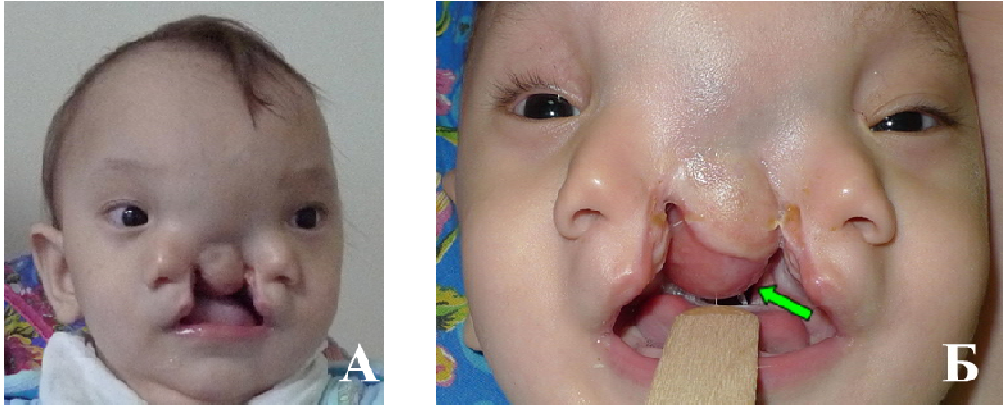


Рисунок 59 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. А, Б - фотография пациента со срединной расщелиной лица, трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей до операции. Стрелкой указана большая базальная черепно-мозговая грыжа

По данным КТ исследования выявляется выраженная деформация костей лицевого скелета и основания черепа, базальная черепно-мозговая грыжа (трансэтмоидальная, не исключено наличие сочетания с трансфеноидальной грыжей), признаки стеноза хоан, девиация носовой перегородки, расщепление наружного носа. Выявляется дисгенезия мозолистого тела (Рисунок 60).

Ребёнку было решено провести устранение передней мозговой грыжи, коррекцию гипертелоризма, пластику расщелины неба и верхней губы.

По причине отсутствия признаков ликвореи, мацерации кожных покровов, признаков существенного затруднения дыхания, в связи с предполагаемым объемом операции, травматичностью и длительностью наркоза, было решено отсрочить оперативное вмешательство до достижения пациентом возраста 1 года.

По достижению годовалого возраста мальчику была проведена комплексная операция бригадой нейрохирургов и челюстно-лицевых хирургов: устранение большой трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжи. Устранение расщелины мягких тканей краниофациальной области. Коррекция орбитального гипертелоризма методом bi-partition (Рисунок 61).

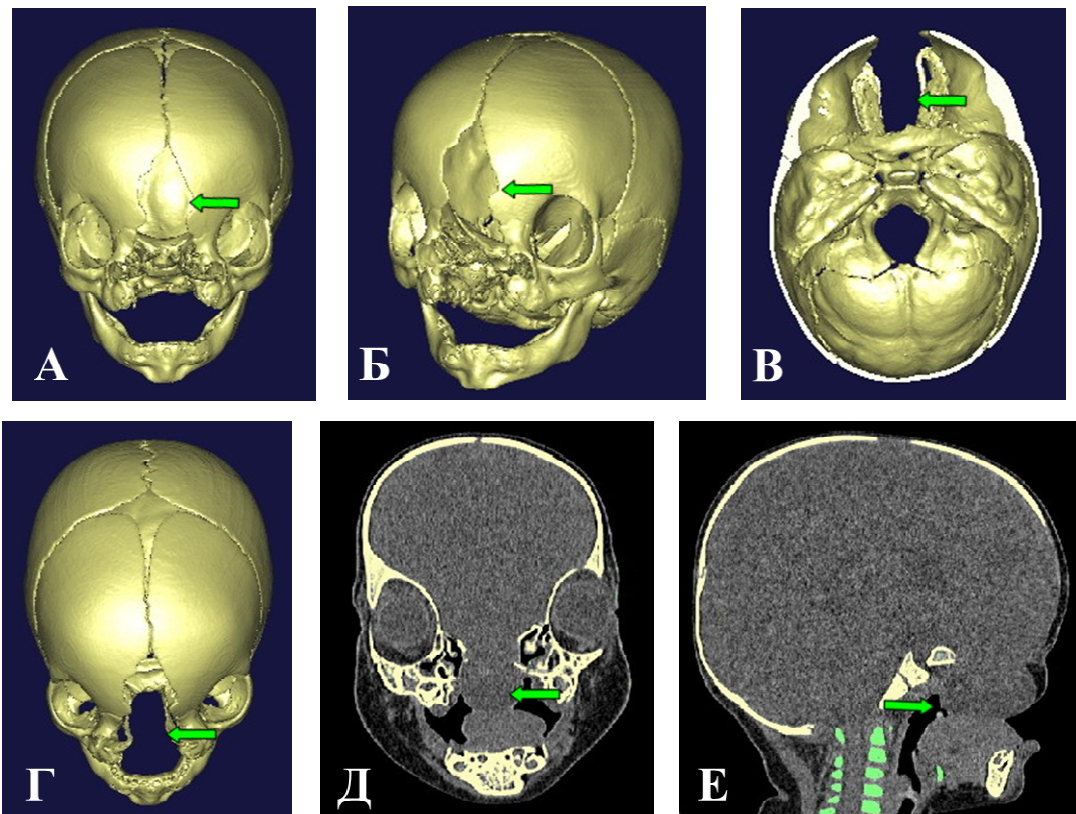


Рисунок 60 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. Изображение КТ пациента со срединной расщелиной лица до операции. А, Б, В, Г - КТ-3D пациента, в прямой, косой, аксиальной проекции и проекции сверху соответственно. Определяется грубый порок развития лицевого скелета. На 3D-реконструкции в прямой проекции виден грубый порок развития краниофациальной области. Стрелками указан дефект кости. Д, Е - КТ-пациента во фронтальной и сагиттальной плоскости соответственно. Стрелками указано пролабирование мозга в дефект костей

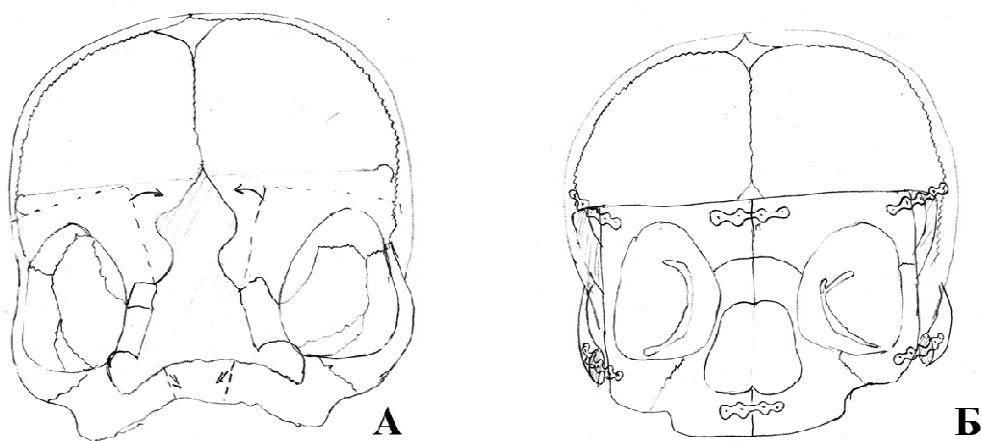


Рисунок 61 - Схема операции пациента Г-ва, 1г 1 мес. А - пунктиром отмечены линии пропилов костей лицевого скелета. Стрелками обозначены планируемые направления перемещения костных блоков, Б – общий вид лицевого скелета после перемещения костных блоков и фиксации их между собой титановыми минипластинами

После установки трахеостомы, под эндотрахеальным наркозом, в положении ребенка на боку, выполнена установка в типичном месте наружного люмбального дренажа.

Операционное поле включало как покровы свода черепа, так и мягкие ткани лица. Выполнен линейный бикоронарный разрез мягких тканей. Произведена препаровка кожно-апоневротического лоскута, который откинут кпереди. Этапный гемостаз при помощи биполярной коагуляции. Сформирован и откинут широкий надкостничный лоскут на широком основании. Препарованы откиннуты височные мышцы с 2х сторон. В базальных отделах лобной кости определяется широкий неправильной формы костный дефект – верхняя часть расщелины лица, которая заполнена грыжевым содержимым. Скелетированы верхние, частично медиальные и латеральные стенки глазниц. Глазницы очень широко расставлены, деформированы. Произведена разметка линий краниотомий. Из 3х трефинационных отверстий выполнена бифронтальная краниотомия. Выполнена эпидуральная препаровка основания передней черепной ямки, костей переносья. Выполнена разметка остеотомий срединного костного фрагмента, который прилежал к костной расщелине, таким образом, что осталось по 0,7см в латеральных отделах с каждой стороны. При помощи реципрокной пилы выполнена остеотомия костных фрагментов срединного костного фрагмента, который позволил осуществить базальный доступ к шейке грыжевого мешка и в дальнейшем провести медиальное перемещение глазниц. Срединные отделы передней черепной ямки резко деформированы, дистопированы книзу, и сформированы деформированными медиальными отделами крыш глазниц, медиальными стенками орбит и хрящевыми пластинками, представленными расщепленной носовой перегородкой. В области медиальных отделов крыш глазниц располагались аномальные, неравномерно разбросанные отверстия, через которые выходили обонятельные нервы. В процессе препаровки грыжевого мешка производилось их пересечение. Максимально низко отпрепарована шейка грыжевого мешка. После его вскрытия отмечено истечение ликвора, которое облегчило дальнейшую сепаровку. Пересечение шейки грыжевого мешка

проводилось при помощи ножниц и биполярной коагуляции. Содержимое представлено рубцово-измененной, минимально васкуляризированной мозговой тканью. Постепенно шейка была пересечена полностью, визуализировано заднее полукольцо костного грыжевого канала, располагающееся в области площадки основной кости. Сформировавшийся дефект ТМО ушит наглухо при помощи шелковых швов. Костный дефект передней черепной ямки составлял 4,0 см × 2,5 см (Рисунок 62).

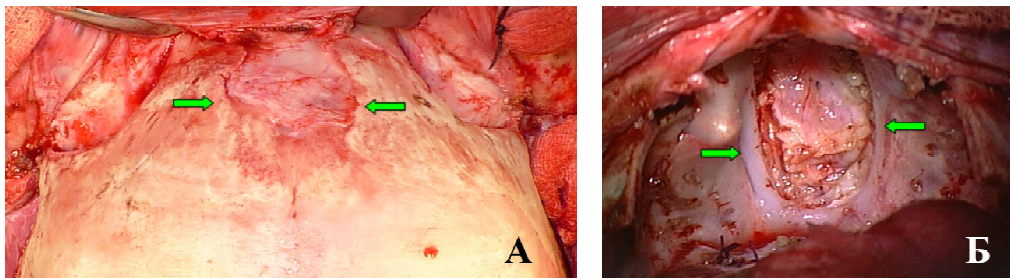


Рисунок 62 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. Интраоперационная фотография. А - этап скелетирования лобной кости. Стрелками указан дефект кости в лобной области, распространяющийся на основание черепа, Б – удалён назоорбитальный комплекс, этап пересечения шейки грыжевого мешка, стрелками указан большой дефект основания черепа

Из коронарного доступа выполнено скелетирование медиальных, латеральных, нижних стенок обеих глазниц. Отмечалось выраженная спаянность периорбиты с костными структурами. Периодически препаровка сопровождалась явлениями брадикардии. Скелетированы деформированные кости носа, верифицированы деформированные хрящи спинки носа. Мобилизованы и удалены 2 хряща расщепленной перегородки носа, формировавшие канал грыжи. Скелетированы кости ретробугорной области крылонебной ямки. Осуществлена с двух сторон остеотомия в области крыш глазниц, медиальных стенок глазниц, латеральных стенок глазниц от нижней глазничной щели, области крыло-верхнечелюстного сочленения, скуловых дуг у их височного основания. После остеотомии указанные краниофациальные комплексы стали относительно мобильные.

Осуществлен лицевой доступ. Произведена разметка и препаровка мягких тканей области расщелины (Рисунок 63).

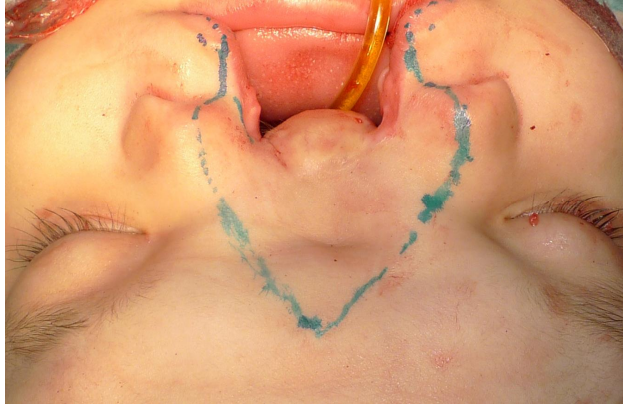


Рисунок 63 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. Интраоперационная фотография пациента. Произведена разметка линий разреза для иссечения избыточной кожи и формирования спинки носа

Область «пустого» грыжевого мешка, покрытого слизистой и кожей, иссечена.

Выполнена препаровка альвеолярного отростка верхней челюсти с 2х сторон, выделены структуры грушевидного отверстия. В области под грушевидным отверстием с 2х сторон и в области переносья выполнены отверстия, через которые проведена металлическая проволока. Путем ее скручивания осуществлена медиальная транспозиция краниофациальных комплексов с 2-х сторон вместе со слизистой полости носа и интракраниальным содержимым. После перемещения удалось достигнуть ширины переносья в 1.5 см. Выполнено циркулярное рассечение периорбит (Рисунок 64).

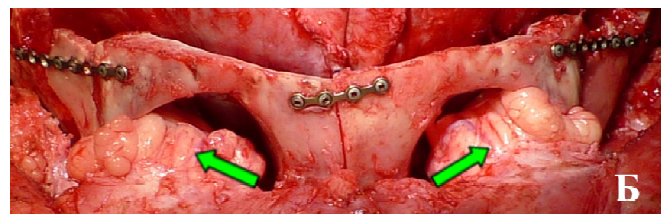
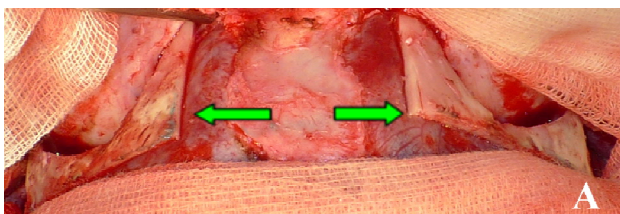


Рисунок 64 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. Интраоперационная фотография. А – стрелками указаны сформированные методом «bipartition» краниофациальные комплексы, Б - этап фиксации краниофациальных комплексов с помощью титановых пластин и винтов. Межорбитальное расстояние сформировано в соответствии с возрастной нормой, стрелками указаны периорбиты после их циркулярного рассечения

В сформировавшиеся костные дефекты в области латеральных стенок глазниц установлены костные фрагменты из медиальных костных структур. Они фиксированы при помощи титановых минипластин. В область переноса для дополнительной фиксации установлена титановая минипластина. Выполнена кантопексия. Дефект кости в области ПЧЯ в большей степени был устранен за счет медиального перемещения глазниц. На оставшийся небольших размеров дефект в области задних отделов первичного дефекта уложена половина надкостничного фартука на сосудистой ножке и фиксирована фибриновым клеем. На лоскут сверху уложен фрагмент хряща из носовой перегородки, который был укреплен фрагментом пластины тахокомба и фибриновым клеем. В область швов ТМО уложена вторая половина надкостничного фартука на сосудистой ножке, которая фиксирована фибриновым клеем. Дополнительно сверху уложен фрагмент пластины тахокомба (Рисунок 65).

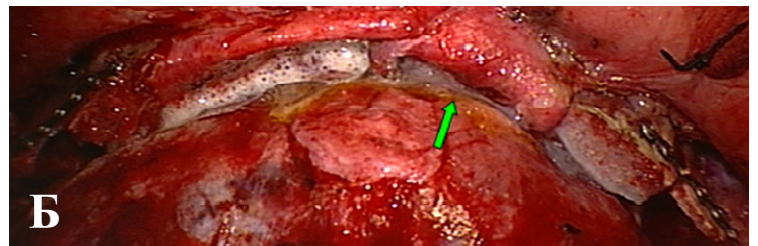
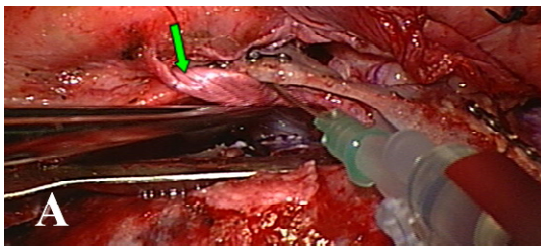


Рисунок 65 - Пациент Г-в, 1г 1 мес. Интраоперационная фотография. А - этап пластики основания черепа с использованием лоскута надкостницы на питающей ножке. Стрелкой указан лоскут надкостницы на питающей ножке, перекинутый через фронтально-орбитальный блок, Б - этап дополнительной герметизации основания черепа фибриновым клеем после укладки пластины тахокомба. Стрелкой указан второй фрагмент надкостницы, используемый для герметизации твердой мозговой оболочки

Костный лоскут уложен на место и фиксирован шелковыми костными швами. Височные мышцы смещены кпереди и фиксированы, в том числе через перфорации в области латеральных стенок глазниц. Наложены послойные швы на мягкие ткани.

После медиального смещения орбит сформировался избыток мягких тканей по средней линии лица. На основании расчетов определены границы

предполагаемого иссечения мягких тканей. Произведено иссечение рубцовой ткани в области расщелины губы, наружного носа. Разрез продлён кверху до нижней трети лобной области по средней линии. Произведена препаровка мышц верхней губы, препарованы хрящи обеих половин носа. При зондировании, выявлено, что носовые ходы проходимы. На альвеолярный край верхней челюсти для дополнительной фиксации уложена титановая минипластина. Между двумя изолированными слизистыми половинок полости носа установлен оставшийся хрящ носовой перегородки, таким образом, сформирована носовая перегородка. Две половинки наружного носа сведены между собой. Выполнено послойное ушивание образовавшейся раны. Отдельные швы положены на мышечный слой, подкожно-жировую клетчатку и подслизистую верхней губы, кожа, и слизистая верхней губы ушита обвивным швом. Наложены ряд формирующих кончик носа, крылья и преддверие носа, швов из резорбируемой нити. Расщелина неба после операции уменьшилась в размерах, ушивание ее не проводилось.

В конце операции наложена моделирующая повязка на спинку носа. Давящие повязки на орбиты.

На 7-е сутки после оперативного вмешательства удалён люмбальный дренаж. При контрольных осмотрах в течение 6-ти лет признаков ликвореи нет, ребёнок хорошо развивается, отсутствует неврологический дефицит, достигнут хороший эстетический результат (Рисунок 66).

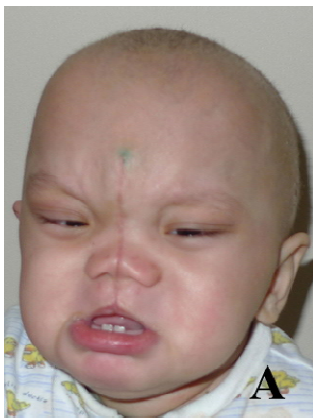


Рисунок 66- Пациент Г-в, 1г 1 мес. Послеоперационная фотография пациента. А – на 20 сутки после операции, Б – через 1 год после операции, В – через 5 лет после операции

Черепно-мозговая грыжа, сочетающаяся с кранио-фациальной расщелиной, как у этого пациента, наиболее тяжёлая патология. Помимо грубой деформации краниофациальной области имеется аномалия развития головного мозга, поэтому в таком случае необходима совместная работа комплексной бригады краниофациальных хирургов (нейрохирургов, челюсто-лицевых хирургов). Дооперационное всестороннее обследование с выполнением СКТ с трёхмерной реконструкцией позволило спланировать все этапы хирургического лечения, объём резекции медиального комплекса, расстояние медиального перемещения орбит. Несмотря на то, что заболевание было диагностировано достаточно рано, учитывая предполагаемый объём оперативного вмешательства, его длительность, возможную кровопотерю, было решено отложить вмешательство на возраст старше года. Это было возможно, так как отсутствовали признаки повреждения кожных покровов, не было ликвореи, ребёнок нормально развивался. Адекватное анестезиологическое пособие позволило провести длительную хирургическую операцию с массивной, но контролируемой кровопотерей. Одномоментно было произведено устранение базальной черепно-мозговой грыжи и реконструкция патологической области, произведена пластика структур носа и мягких тканей с достижением хорошего эстетического и функционального результата.

4.7 Осложнения хирургического лечения

В нашей серии наблюдений было два осложнения в раннем послеоперационном периоде. В одном случае отмечалось субарахноидальное кровоизлияние, во втором случае появление гемипареза.

В отдаленном периоде можно выделить назальную ликворею через 3 месяца после оперативного вмешательства у 1-го пациента, нарастание и развитие гидроцефалии в более отдалённые сроки у 4-х пациентов.

Резорбция кости возникала в более поздние сроки, спустя 6 и более месяцев после операции у 1 пациента, который был оперирован ранее в других лечебных учреждениях (Таблица 10).

Таблица 10 – Осложнения у пациентов, оперированных по поводу передних и базальных черепно-мозговых грыж

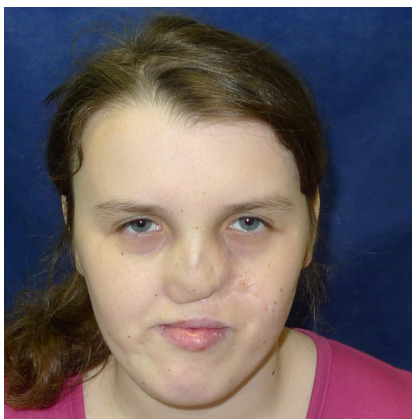
Осложнения	Количество случаев N=58	
	Ранний послеоперационный период	Отдалённый послеоперационный период
Ликворея		1(1%)
Субарахноидальное кровоизлияние	1(1%)	
Неврологическая симптоматика	1(1%)	
Развитие гидроцефалии		4(6%)
Резорбция кости		1(1%)

Клиническое наблюдение 9

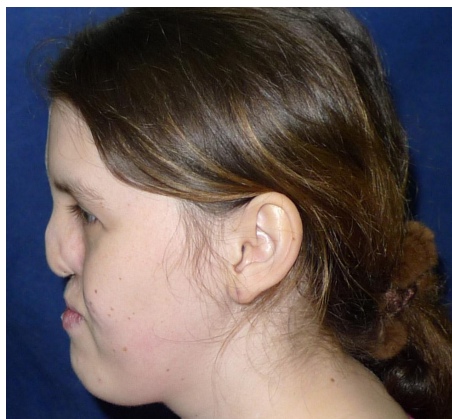
Клинический пример субарахноидального кровоизлияния после эндоназального эндоскопического удаления базальной черепно-мозговой грыжи.

Пациентка Г-ва, 17 лет. Диагноз: сложный дефект основания черепа. Базальная, трансэтмоидальная черепно-мозговая грыжа. Гипоплазия носа.

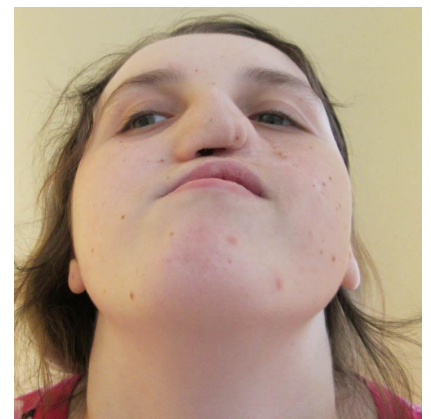
Из анамнеза известно, что у ребёнка с рождения деформация назо-орбитальной области, гипоплазия костей носа, при рождении отмечались дыхательные нарушения, в связи, с чем длительное время находилась в отделении реанимации в постнатальном периоде, в возрасте 11 лет, по месту жительства, была предпринята попытка ринопластики. При осмотре сохранялась грубая деформация носа (Рисунок 67).



А



Б



В

Рисунок 67 - Пациентка Г-ва, 17 лет. А, Б, В - фотографии пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей, гипоплазией носа, в анфас, профиль, полуаксиальной проекции, соответственно

При повторном обследовании в 16-ти летнем возрасте по результатам КТ и МРТ была диагностирована базальная черепно-мозговая грыжа (Рисунок 68).

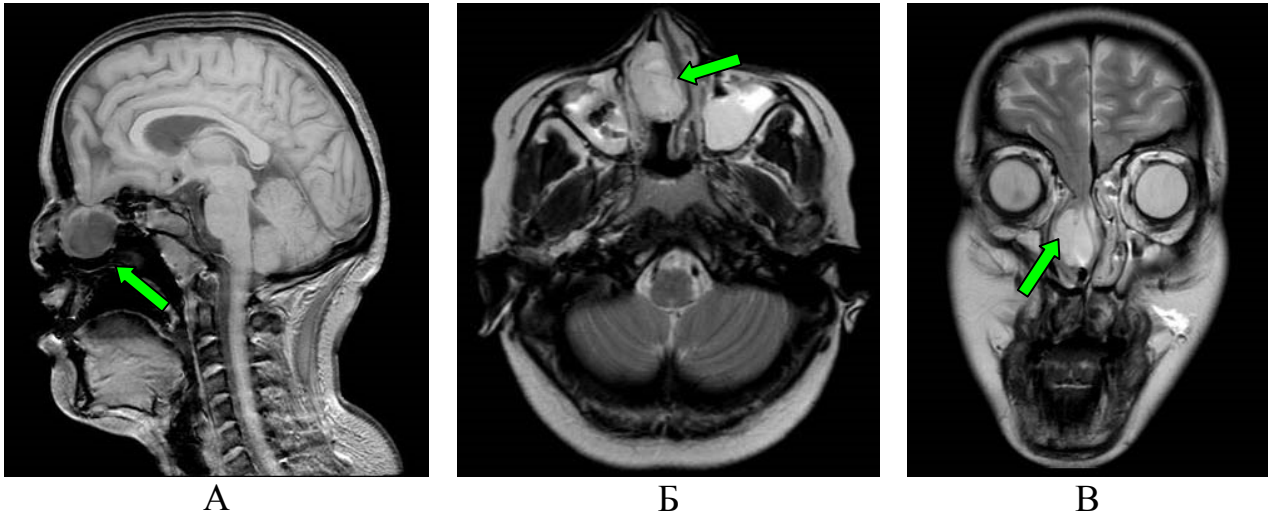


Рисунок 68 - Пациентка Г-ва, 17 лет. МРТ-изображение пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей, гипоплазией носа. А - на сагиттальном срезе в Т1 режиме стрелкой указана; Б - на аксиальном срезе стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, выполняющая носовую полость и смещающая перегородку носа; В - на фронтальном срезе стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, выполняющая носовую полость

При ЛОР-осмотре в носовой полости определялось грыжевое выпячивание, не исключена назальная ликворея.

08.06.2015 была проведена операция: - Эндоскопическая эндоназальная пластика дефекта основания черепа с удалением большого менинго-энцефалоцеле полости носа справа (Рисунок 69).

В течение первых суток после операции у девочки возникла интенсивная головная боль, появилась рвота.

При КТ-исследовании, выявлено наличие крови субарахноидально в базальных цистернах и конвекситальных пространствах лобно-височных долей. По результатам доплерографии отмечается повышение скорости кровотока в средней мозговой артерии справа до 210 см/сек, слева до 220 см/сек, по передним мозговым артериям на уровне 100 см/сек.

На контрольной компьютерной томографии выявлены признаки субарахноидального кровоизлияния (Рисунок 70).

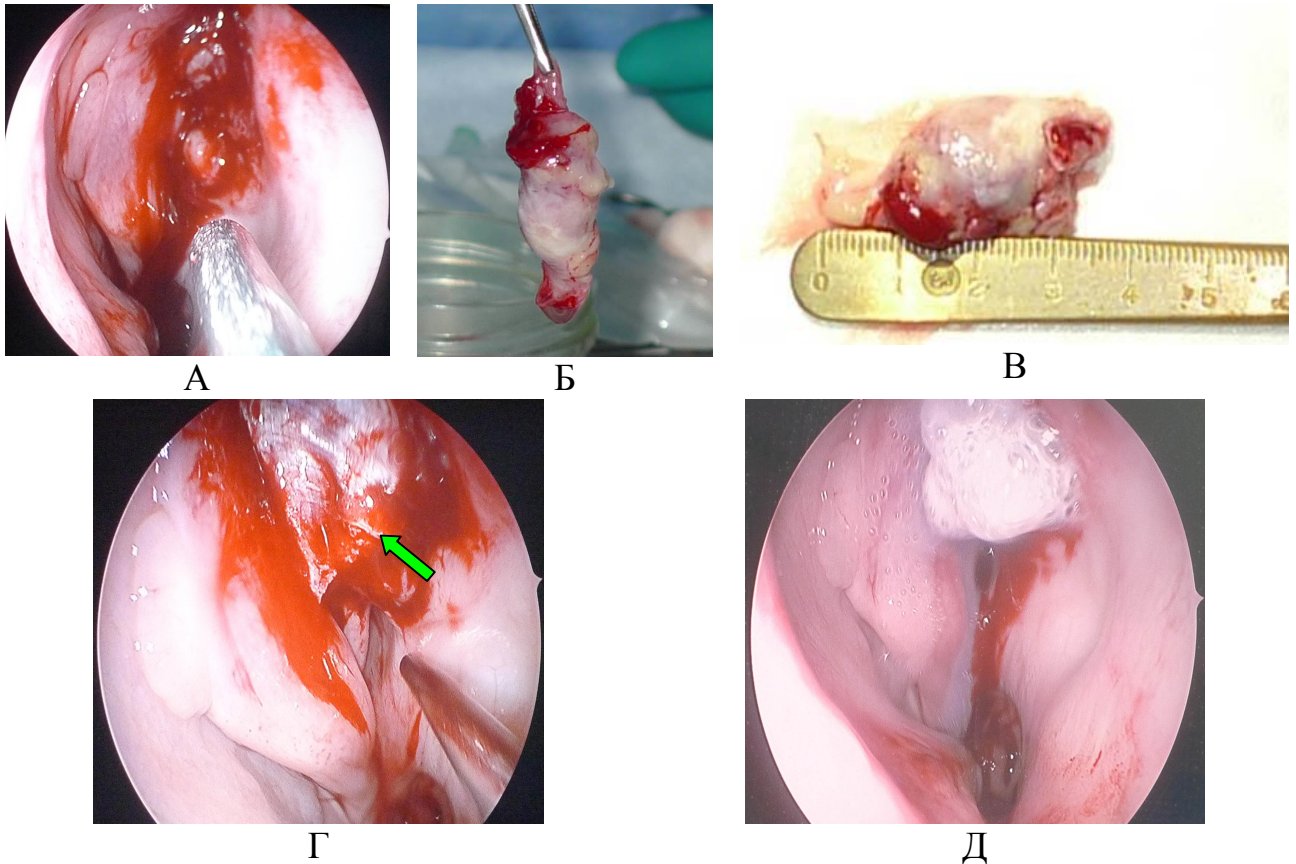


Рисунок 69 - Пациентка Г-ва, 17 лет. Интраоперационная фотография пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. А - этап удаления; Б - иссеченное; В - иссеченное энцефалоцеле размером около 3, 5 см, Г - этап пластики основания черепа, стрелкой указана широкая фасцией, уложенная в место удалённого энцефалоцеле; Д - этап герметизации основания черепа фибриновым клеем

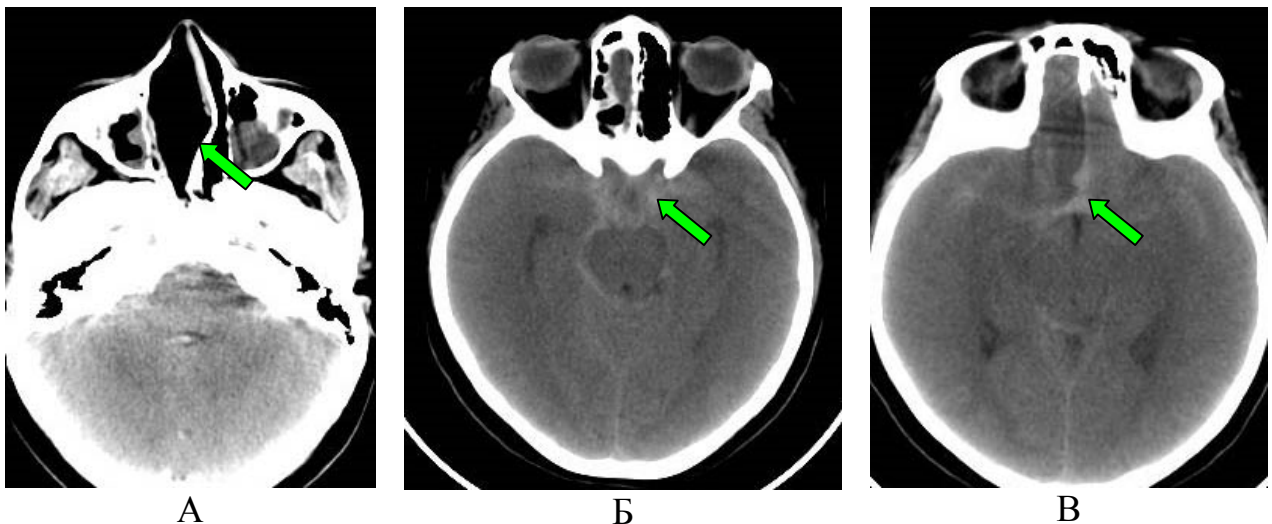


Рисунок 70 - Пациентка Г-ва, 17 лет. КТ-изображение пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей после операции. а - признаков остатков грыжевого мешка в полости носа нет (указано стрелкой); б, в – стрелками указано скопление крови в области базальных цистерн, в субарахноидальном пространстве

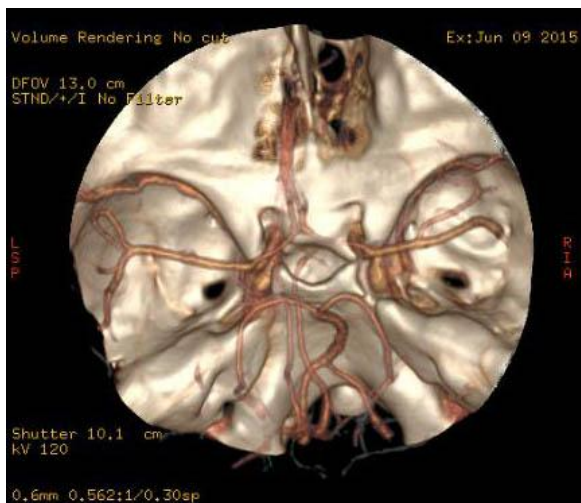
При контрольной спиральной компьютерной ангиографии были визуализированы магистральные артерии головного мозга. Сосуды Виллизиева круга и их конечные ветви прослеживались на всем протяжении, Виллизиев круг замкнут, передние и задние соединительные артерии сформированы. Убедительных данных за наличие аневризм, сосудистых мальформация получено не было (Рисунок 71).



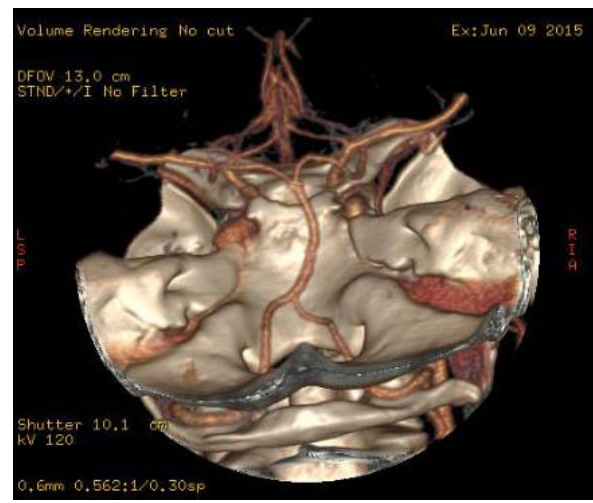
А



Б



В



Г

Рисунок 71 - Пациентка Г-ва, 17 лет. КТ-изображение пациентки с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей после операции. А, Б - на КТ с контрастным усилением виден нормальный ход сосудов головного мозга, В, Г - на КТ-3D-реконструкции сосудов головного мозга аномалий не выявлено

На фоне консервативной терапии девочка находилась под наблюдением в отделении. При нормализации кровотока в магистральных сосудах головного мозга и регрессе клинической симптоматики была выписана домой.

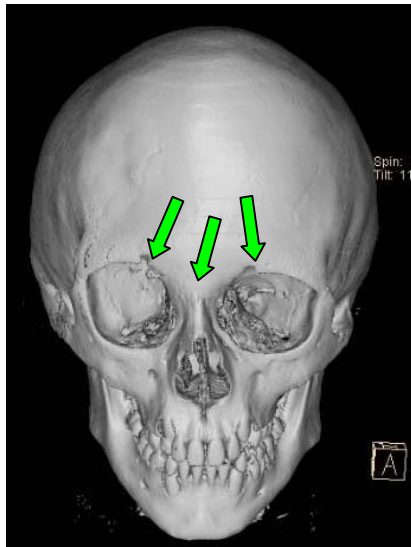
При контрольных осмотрах в течение 8 месяцев признаков назальной ликвореи нет, неврологической симптоматики не отмечается. Девочке планируется проведение пластической операции в профильном учреждении по реконструкции носа. Достигнут хороший функциональный результат.

Причиной субарахноидального кровоизлияния в данном случае, скорее всего стал вовлеченный в грыжевой мешок небольшое сосуд, который был повреждён во время иссечения энцефалоцеле. Проведение ангиографии перед оперативным вмешательством позволило бы оценить наличие в области грыжевого выпячивания сосудов головного мозга, предотвратить их повреждение во время операции.

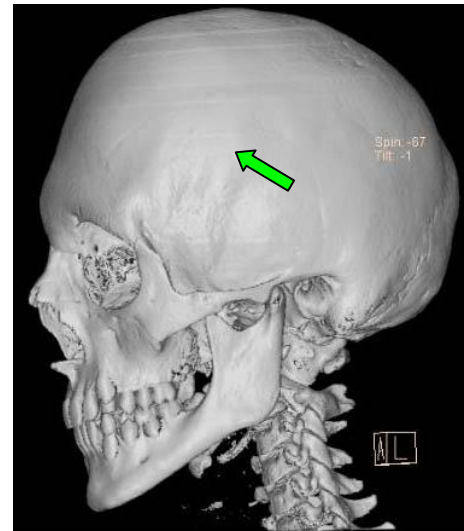
Клиническое наблюдение 10

Пациент Г., 9 лет. Диагноз: назоэктоидальная черепно-мозговая грыжа, назальная ликворея. Левосторонняя лобная плагиоцефалия.

Мальчику в 5-тилетнем возрасте по месту жительства было произведено удаление полипа полости носа, после чего долгое время лечился по поводу аллергического ринита, в 8-ми летнем возрасте перенёс менингит. При осмотре отмечается умеренная асимметрия черепа, разностояние глазных яблок по вертикали, правое глазное яблоко выше левого, зрительных нарушений нет. При ЛОР – осмотре отмечается назальная ликворея, гипосмия слева. На КТ, МРТ отмечается назоэктоидальная черепно-мозговая грыжа, синостоз коронарного шва больше справа (Рисунок 72).



А



Б



В



Г

Рисунок 72 - Пациент Г-и, 9 лет. КТ-изображение черепа пациента с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей, лобной плагиоцефалией до операции. А - на КТ-3D-реконструкции в прямой проекции видна деформация лицевого скелета, верхние края глазниц расположены на разном уровне, глазницы разной формы, спинка носа смещена вправо от средней линии (указано стрелками); Б - на КТ-3D-реконструкции в боковой проекции отсутствует коронарный шов (указано стрелкой); В - на КТ-3D-реконструкции в боковой проекции видна деформация лобно-орбитальной области, асимметрия глазниц; Г - на КТ-3D-реконструкции основания черепа выявляется асимметрия передних черепных ямок, крыльев крыловидных костей, выраженные пальцевые вдавления (указано стрелками)

В связи с умеренно выраженной деформацией черепа, возраста ребёнка была проведена операция – «Эндоскопическая эндоназальная пластика ликворной фистулы крыши решётчатых клеток слева». Под интубационным наркозом установлен люмбальный дренаж (при этом отмечено, что давление

цереброспинальной жидкости было высоким), взят фрагмент фасции и жира в левой бедренной области. После латеропозиции средней носовой раковины удалены спайки в области среднего носового хода. В проекции передних решетчатых клеток определялось грыжевое выпячивание, которое отделено от окружающей слизистой и удалено. После этого стал виден небольшой костный дефект основания черепа округлой формы диаметром 2 мм. через который стал поступать ликвор. Края дефекта освобождены от окружающей слизистой. Интракраниально был уложен небольшой фасциальный лоскут, второй фрагмент фасции уложен в область крыши решетчатых клеток со значительным перекрытием зоны дефекта. Все слои пластики были фиксированы фибрин-тромбиновым клеем "Тиссукол". Средняя носовая раковина развернута к зоне пластики и прижата тампоном "мероцель". установленным в верхний носовой ход. По результатам гистологии: фрагменты слизистой оболочки, покрытой реснитчатым эпителием, с диффузной лимфоидной инфильтрацией. Люмбальный дренаж удалён на 4-е сутки после операции. При контрольном ЛОР-осмотре на 5-е сутки после хирургического вмешательства данных за назальную ликворею получено не было. Через месяц вновь отмечалось появление ликвореи, повторно перенёс гнойный менингит.

Поступил в НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. При обследовании выявлялось истечение ликвора. По результатам ЛОР-осмотра – назальная ликворея.

11.03.2010 была проведена операция: «Фронтально-орбитальное выдвигание и реконструкция. Пластика дефекта основания черепа». Под интубационным наркозом, установлен наружный люмбальный дренаж.

В положении ребенка на спине произведен волнистый бикоронарный разрез мягких тканей. Сформирован лоскут надкостницы на широком основании. Выполнена бифронтальная краниотомия. Кость резко истончена, имела выраженный рисунок пальцевых вдавлений. ТМО резко истончена.

Произведена остеотомия супраорбитального блока с заходом в височные области с 2х сторон по типу костных замков. При препаровке структур ПЧЯ слева

выявлено грыжевидное выбухание, которое было отсечено и отправлено на гистологическое исследование. Дефект ТМО ушит наглухо. На область грыжи помещен свободный фрагмент надкостницы, который фиксирован фибриновым клеем. Уложен фрагмент пластины Тахокомб. Лобая пазуха укрыта дубликатурой надкостничного фартука на ножке, которая была фиксирована и герметизирована фибриновым клеем.

Деформированный супраорбитальный блок ремоделирован при помощи внутренних костных насечек и укреплен резорбируемой пластиной и пинами. Деформированная чешуя лобной кости ремоделирована посредством радиальных остеотомий и щипцов с изогнутыми браншами.

Ремоделированная чешуя лобной кости фиксирована к супраорбитальному краю при помощи костных швов. Полученный костный комплекс фиксирован в области лобно-скуловых швов с двух сторон и в области височных замков при помощи пластин. Выдвижение составило 1 см. Чешуя лобной кости фиксирована по заднему краю при помощи двух фрагментов резорбируемой пластины. Височные мышцы уложены на место и фиксированы. Послойные швы на мягкие ткани. По результатам гистологии: энцефалоцеле окруженное фиброзированной слизистой оболочкой, покрытой однослойным, местами слущенным эпителием.

На 7-е сутки перекрыт наружный дренаж, признаков назальной ликвореи на фоне перекрытого люмбального дренажа не отмечалось, дренаж был удален на 8-е сутки. При контрольных ЛОР-осмотрах после операции признаков назальной ликвореи нет. На 11-е сутки ребенок выписан домой.

При контрольных обследованиях в течении 6 – ти лет признаков назальной ликвореи нет, достигнут хороший функциональный и эстетический результат (Рисунок 73).

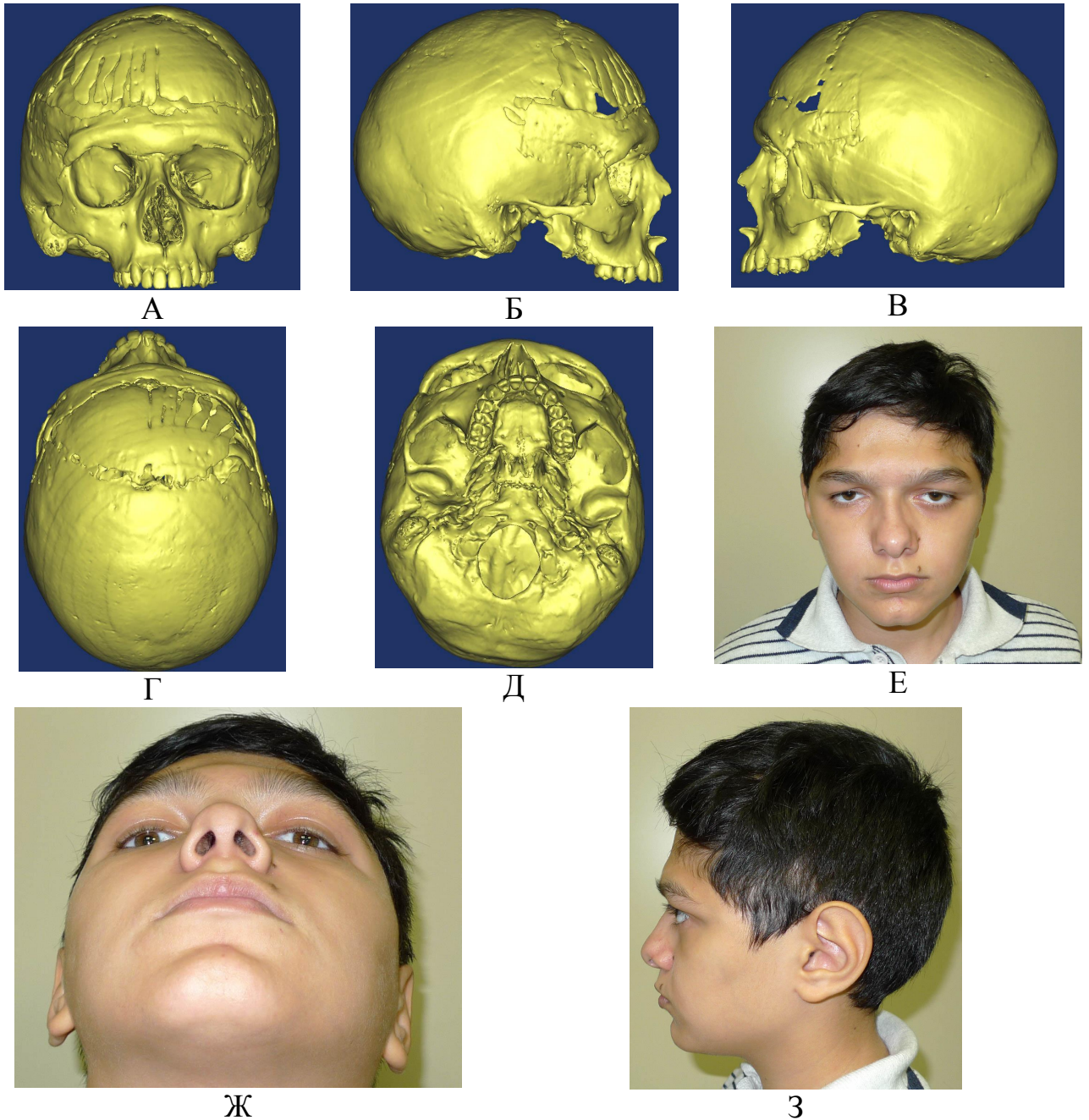


Рисунок 73 - Пациент Г-и, 9 лет. А, Б, В, Г, Д - на КТ- 3D-реконструкции после операции видна репозиция костей лобно-орбитальной области до достижения симметрии в прямой, правой боковой и левой боковой проекциях, проекциях сверху и снизу. соответственно, Е,Ж,З - фотография пациента с назоэпидуральной черепно-мозговой грыжей, лобной плагиоцефалией через 1 год после операции, деформации черепа не определяется

Таким образом, наличие у ребёнка синостоза коронарного шва и, связанное с этим повышенное внутричерепное давление, выявленное по данным КТ, повлияло на возобновление ликвореи через месяц после эндоскопической операции. Всестороннее обследование ребёнка позволило выявить синостоз

коронарного шва и провести фронто-орбитальную реконструкцию черепа, увеличив этим внутричерепной объем и снизив внутричерепное давление. Одномоментное проведение пластики основания черепа позволило добиться хорошего функционального и косметического результата, отсутствие ликвореи в течение многих лет после операции.

Клиническое наблюдение 11

Пациент И., 1 год. Диагноз: фронтоназальная черепно-мозговая грыжа. Орбитальный гипертелоризм.

Поступил с жалобами на наличие грыжевого выпячивания в области переносья 26.09.1989 в ИНХ, при осмотре в области переносья отмечалось грыжевое выпячивание размером 5x5x4 см, плотно-эластичной консистенции. В неврологическом статусе явных отклонений от нормы не выявлялось. При КТ-исследовании, визуализирован больших размеров костный дефект по средней линии в области дна передней черепной ямки, в который пролабировала ткань мозга, кости носа расположены аномально (Рисунок 74).

3.10.1989 проведена операция – интракраниальное пересечение ножки назофронтальной мозговой грыжи и пластика грыжевых ворот протокриловой пластинкой.

Ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Поступил повторно на плановую операцию через 6 месяцев. Мальчику была проведена операция - медиальное перемещение орбит с реконструкцией носа. Во время подхода к основанию передней черепной ямки было выявлено, что ТМО сращена с пластинкой протакрила, протакрил был удалён, произведена пластика ТМО консервированной оболочкой размером 2x3 см и клеем МК. Произведена круговая остеотомия по наружной и внутренней поверхностям правой и левой орбит. Глазницы мобилизованы. Произведён вертикальный разрез по коже спинки носа, расходящейся в нижних отделах по типу «ласточкиного хвоста». Произведено иссечение фиброзной рубцовой ткани (остатки грыжевого мешка). Костный фрагмент между мобилизованными глазницами частично удалён.

Глазницы смещены медиально и фиксированы проволочными швами между собой и лобной костью. Проволочным швом сшиты канталые связки. Иссечён избыток кожи на спинке носа. Выпилен костный аутотрансплантат из теменной кости 4x1 см, смоделирован для контура носа и фиксирован металлическими швами к костям носа. Мягкие ткани спинки носа наглухо ушиты. Образовавшийся дефект в области передней черепной ямки закрыт пластиной протакрила. Костные дефекты на месте старых фрезевых отверстий были закрыты протакрилом. Кость уложена на место (Рисунок 75).

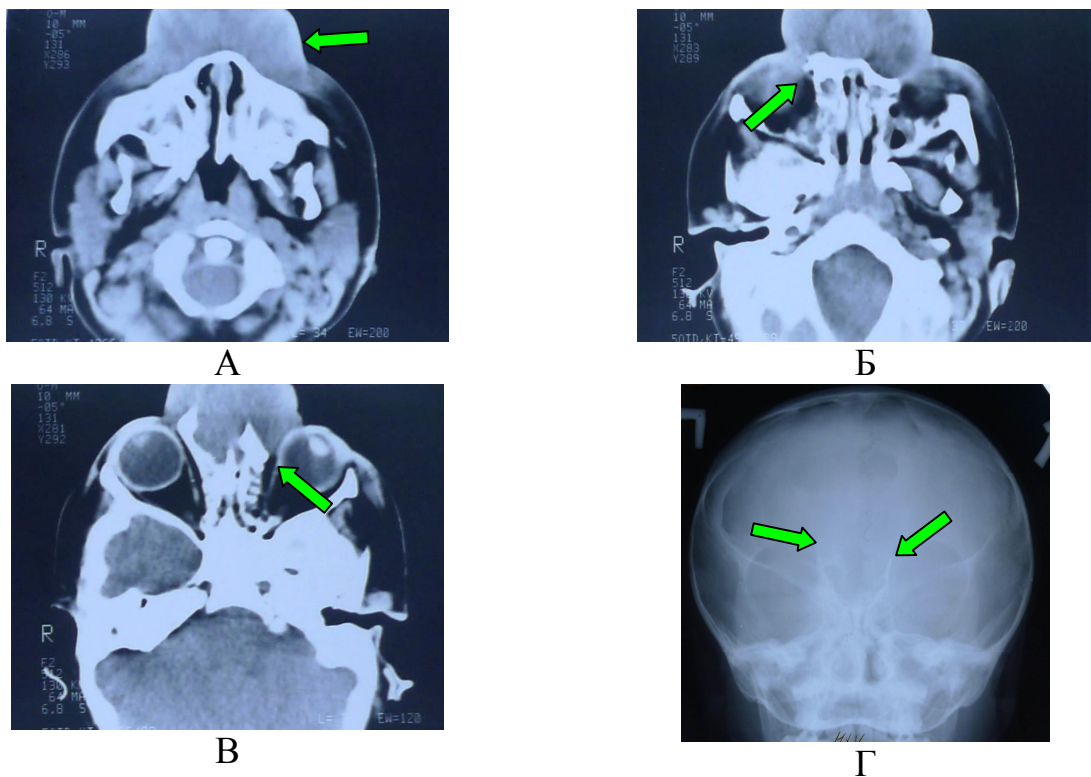


Рисунок 74 - Пациент И-в, 1 год. Диагноз: фронтоназальная черепно-мозговая. Орбитальный гипертелоризм. А – на изображении КТ черепа на аксиальном срезе стрелкой указано мягкотканое образование в области переносья; Б, В - деформация назоорбитальной области (указано стрелками), г - изображение рентгена черепа пациента (стрелками указано увеличенное межорбитальное расстояние)



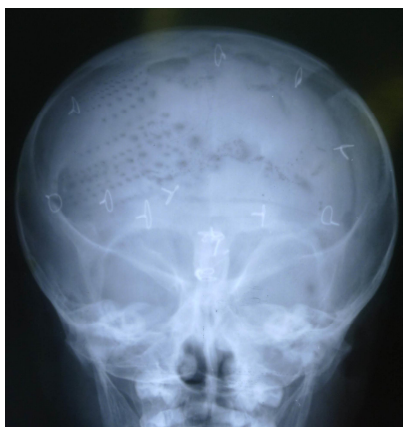
А



Б

Рисунок 75 - Пациент И-в, 1 год. Диагноз: фронтоназальная черепно-мозговая грыжа. Орбитальный гипертелоризм. Изображение рентгена черепа после операции. А - на боковой проекции видна реконструкция костей черепа, фрагменты кости фиксированы проволоочными швами; Б - на прямой проекции состояние после реконструкции костей черепа, фрагменты кости фиксированы проволоочными швами

Через несколько месяцев после операции у ребёнка появились признаки назальной ликвореи, позже открылись два свищевых хода в лобной области, из которых поступало гнойное отделяемое. На рентгене черепа – выявлен участок остеомиелита в средней части лобной кости. На КТ – гидроцефальное расширение желудочковой системы (Рисунок 76).



А



Б

Рисунок 76 - Пациент И-в, 1 год. А - изображение рентгена черепа пациента с фронтоназальной черепно-мозговой грыжей, орбитальным гипертелоризмом после операции. На прямой проекции виден остеомиелитически изменённый костный лоскут; Б - на аксиальном срезе КТ видно расширение желудочковой системы

30.12.1992 произведена операция – удаление остеомиелитически измененного костного лоскута в лобной области. Свищи закрылись, но в послеоперационном периоде вновь развилась назальная ликворея, в связи с этим 28.01.1993 проведена шунтирующая операция. После операции ликворея прекратилась. Ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии, а через 6 месяцев ему была проведена - пластики костного дефекта.

В последующем мальчику потребовались ревизии шунтирующей системы.

В ноябре 2011 года обратился в ИНХ с жалобами на нарушение носового дыхания с двух сторон, больше слева, периодические слизистые выделения из носа. При обследовании выявлен двусторонний полипозный этмоидит, левосторонний гайморит.

01.12.2011 проведена операция - эндоскопическая эндоназальная полисинусотомия.

Таким образом, проведение оперативного вмешательства в два этапа и применение полимерных материалов повышает риск развития инфекционных осложнений, а своевременная диагностика гидроцефалии и своевременная установка вентрикуло-перитонеальной шунтирующей системы позволило бы избежать ликвореи, повторных хирургических вмешательств.

Следующее клиническое наблюдение рецидива передней черепно-мозговой грыжи после неадекватной первоначальной операции её устранения и, как результат, необходимость повторного хирургического вмешательства.

Клиническое наблюдение 12

Пациентка Ш, 6 лет. Диагноз: назоэтмоидальная черепно-мозговая грыжа. Состояние после устранения энцефалоцеле.

Ребенок от 2 беременности, протекавшей без особенностей. Роды 2-е, срочные, физиологичные. Раннее психомоторное развитие без особенностей. В возрасте 1 года, по месту жительства проведена операция: "Интракраниальное

иссечение энцефалоцеле, пластика ТМО искусственной оболочкой". В послеоперационном периоде отмечено появление выбухания в области переносья.

При КТ исследовании, выполненном через 3 года после операции выявлен обширный дефект основания черепа, переносья, деформация лицевого скелета, через дефект выбухали мозговые оболочки, мешотчатое образование в области переносья было заполнено ликвором.

При осмотре обращало на себя внимание выбухание в области переносья, больше слева, мягко-эластичной консистенции с небольшой пульсацией, напряжением при плаче, пережатии яремных вен (Рисунок 77).



А



Б



В



Г

Рисунок 77 - Пациентка Ш-ва, 6 лет. А, Б, В, Г - фотография пациента с назоэтмоидальной черепно-мозговая грыжа после операции по месту жительства. Видны рубцовые изменения кожи, выбухание в назоорбитальной области

На КТ сохранялась деформация назоорбитальной области, дефект основания черепа (Рисунок 78).

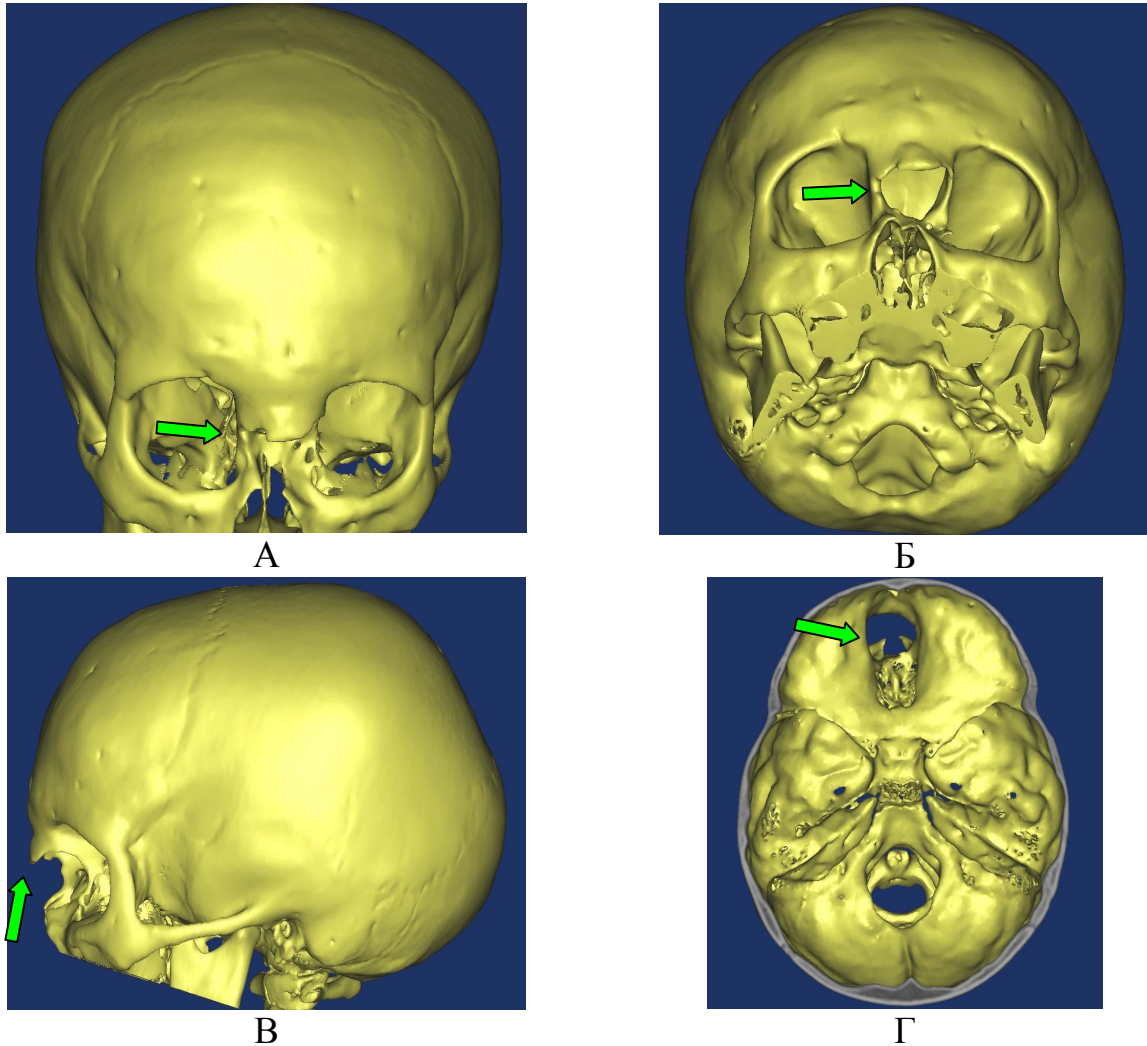
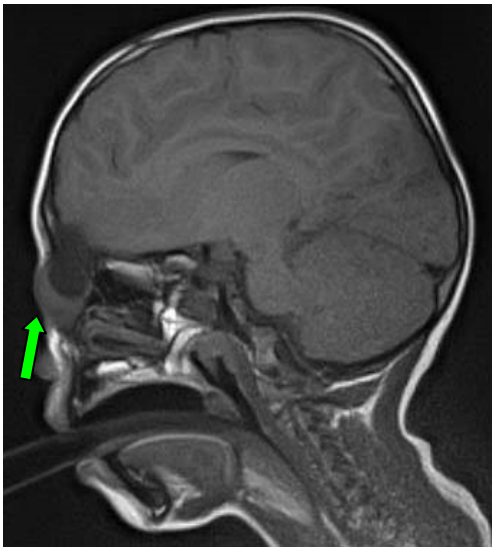
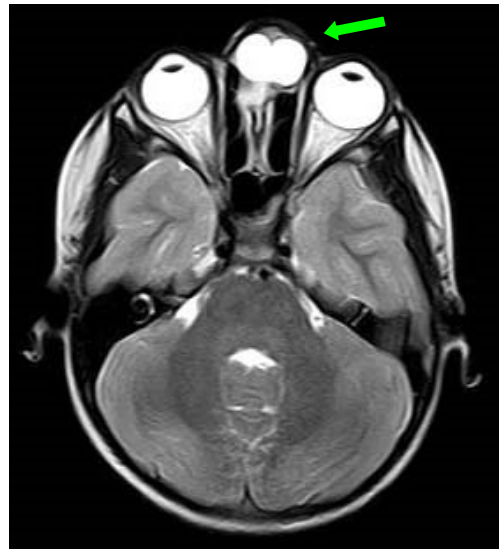


Рисунок 78 - Пациентка Ш-ва, 6 лет. А - изображение КТ-3D пациентки с назоэтмоидальная черепно-мозговая грыжа после операции по месту жительства. На 3D-реконструкции в прямой проекции стрелкой указана деформация назоорбитальной области; Б - на изображении КТ-3D-реконструкции в полуаксиальной проекции стрелкой указан дефект костей черепа в назоорбитальной области; В – на изображении КТ-3D-реконструкции в прямой проекции стрелкой указана деформация назоорбитальной области Г – на изображении КТ-3D реконструкции, со стороны внутренней поверхности черепа стрелкой указан дефект основания черепа.

На МРТ определялся рецидив черепно-мозговой грыжи (Рисунок 79).



А



Б

Рисунок 79 - Пациентка Ш-ва, 6 лет. А - изображение МРТ пациентки с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей после операции по месту жительства. На сагиттальном срезе в режиме T1 стрелкой указана черепно-мозговая грыжа; Б - изображение МРТ пациентки с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей после операции по месту жительства. На аксиальном срезе в режиме T2 стрелкой указана черепно-мозговая грыжа

В Институте нейрохирургии 13.03.2014 ребёнку была проведена операция – «Устранение рецидива назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжи, реконструкция назо-орбитальной области».

Под эндотрахеальным наркозом в положении ребенка на спине, произведен бикоронарный разрез мягких тканей по старому рубцу. Мобилизован лоскут надкостницы в виде фартука на широком основании. В области дистальных отделов костей носа определялся грыжевой мешок. Выполнена бифронтальная краниотомия, нижний край которой располагался на 1,5 см выше надглазничного края лобной кости. Выделена шейка грыжевого мешка, края костного дефекта, крыши глазниц с 2-х сторон. Область переносья расширена. Выполнена остеотомия базального блока, включающего в себя нижние отделы чешуи лобной кости с формированием костных замков, медиальные отделы крыши и медиальные стенки глазниц с 2х сторон, формирующие переднее полукольцо костного канала грыжи. Выполнена максимально возможная мобилизация грыжевого мешка. Произведен поперечный разрез его шейки. Мобилизована и полностью пересечена шейка грыжевого мешка. Произведено ушивание

образовавшегося дефекта ТМО. На область ушитого дефекта помещена пластина тахокомба, уложен фрагмент надкостницы на питающей ножке, который фиксирован фибриновым клеем. Уложены фрагменты расщепленной аутокости из области чешуи лобной кости. Базальный костный фрагмент рассечен парасагиттально, далее, полученные два фрагмента, перемещены медиально, фиксированы между собой при помощи биодеградируемых пластин и пинов, таким образом, устранено широкое переносье. Блок дополнительно фиксирован к фрагменту чешуи лобной кости в области костных замков. В область косного дефекта установлен фрагмент срединного костного блока и фиксирован при помощи биодерградируемой пластины. Чешуя лобной кости установлена на место и фиксирована при помощи костных швов, биодеградируемых пластин и пинов (Рисунок 80).

Послойно ушиты мягкие ткани. Наложена моделирующая повязка на спинку носа. При контрольных осмотрах в течение 3-х лет, признаков рецидива черепно-мозговой грыжи не определяется.

Таким образом, важным моментом является одномоментное устранение черепно-мозговой грыжи и адекватная реконструкция деформированной фронто-назоорбитальной области, что позволяет избежать рецидива черепно-мозговой грыжи, получить хороший косметический результат.

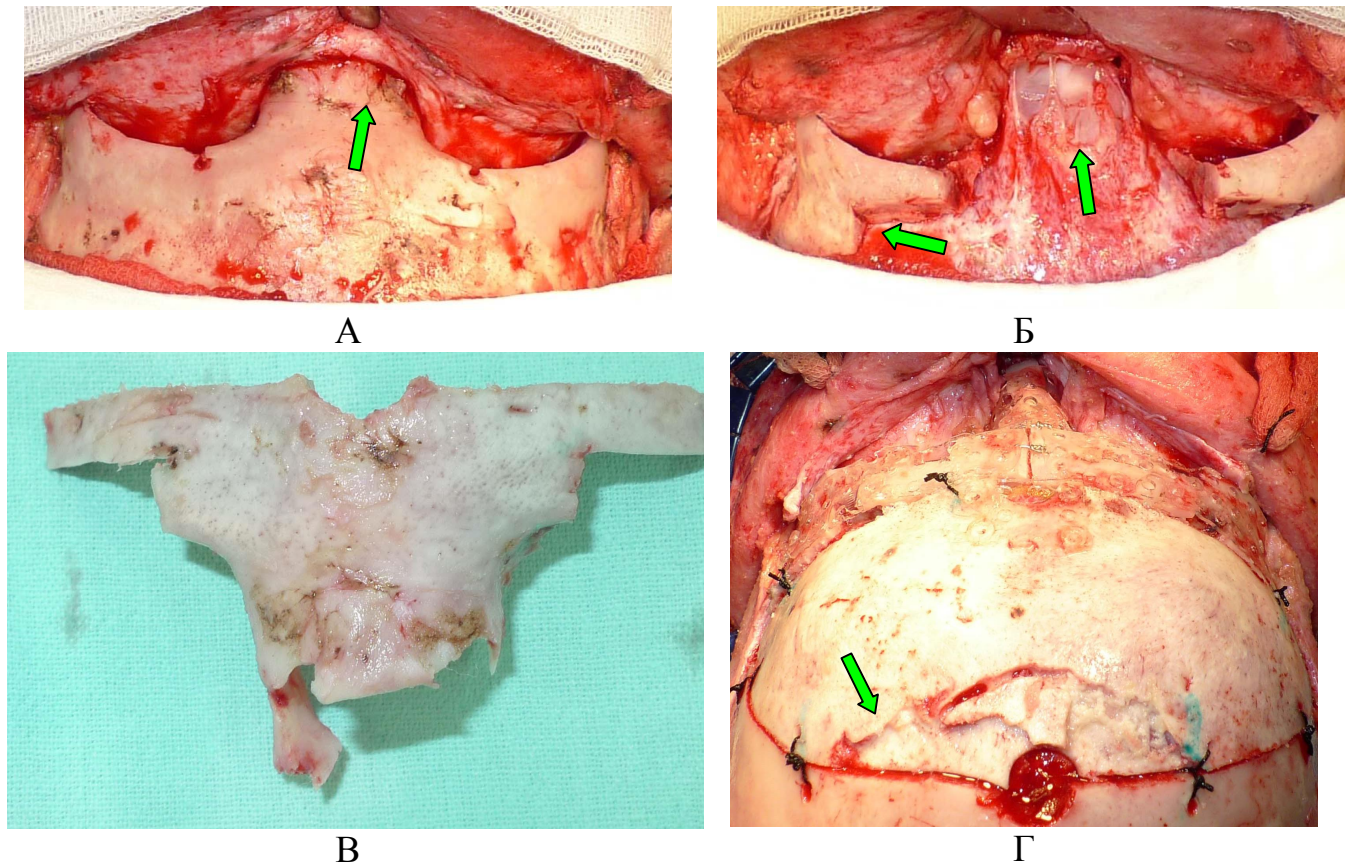


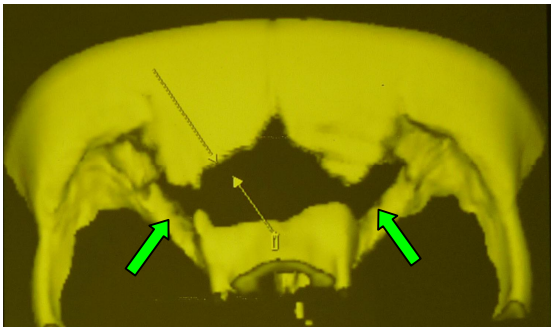
Рисунок 80 - Пациентка Ш-ва, 6 лет. Интраоперационные фотографии. А - этап скелетирования лобно-орбитальной области до дефекта и области деформации, указан стрелкой; Б - этап удаления деформированного блока с передним полукольцом грыжевого канала, стрелками указаны распила кости по типу «замков» и дефект твёрдой мозговой оболочки в области шейки грыжевого мешка, В - выпиленный деформированный назо-орбитальный блок, Г - сформированный фронто-назо-орбитальный комплекс. Осуществлена фиксация с помощью резорбируемых материалов, титановой проволоки, шёлковых швов. Стрелкой указано место забора аутокости для закрытия дефекта основания черепа

Следующее клиническое наблюдение резорбции костного фрагмента в области пластики грыжевых ворот по причине неоднократных операций по поводу передней черепно-мозговой грыжи.

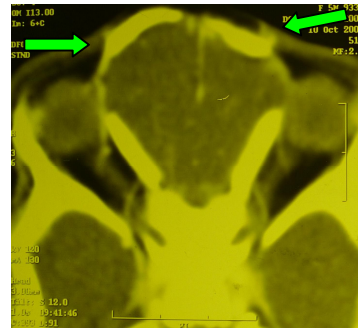
Клиническое наблюдение 13

Пациентка Е-ва, 9 лет. Диагноз: состояние после устранения менингоэнцефалоцеле лобно-решетчатой локализации в 2012 г, костный дефект в фронто-назальной области.

В 5 мес на КТ головного мозга выявлена фронто-этмоидальная грыжа справа (Рисунок 81).



А



Б

Рисунок 81 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Изображение КТ-3D пациентки с передней черепно-мозговой грыжей до операции. А - на 3D-реконструкции стрелками указан дефект кости фронто-назо-орбитальной области; Б - изображение КТ пациентки. На аксиальном срезе стрелками указана деформация фронто-назо-орбитальной области, орбитальный гипертелоризм

В 11 мес по месту жительства проведена операция – устранение черепно-мозговой грыжи, пластика грыжевых ворот аутокостью. После операции сохранялась деформация фронто-назо-орбитальной области, орбитальный гипертелоризм (Рисунок 82).



Рисунок 82 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Фотография ребёнка через 6 месяцев после первой операции по месту жительства

При МРТ через 5 лет после операции сохранялось лобно-решетчатое энцефалоцеле справа, аномалия Арнольда-Киари-I. Девочка ежегодно проходила восстановительное лечение в отделении неврологии по поводу избирательного социофобического мутизма.

В 6-летнем возрасте обратились в Институт нейрохирургии с жалобами на сохраняющуюся деформацию фронто-назоорбитальной области (Рисунок 83).



Рисунок 83 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Фотография пациентки через 5 лет после первой операции. А, Б, В, Г – в разных плоскостях определяется выпуклость в фронтоорбитальной области справа, сохраняется гипертелоризм

Девочке была проведена операция - устранение передней черепно-мозговой грыжи. Реконструкция назо-орбитальной области.

Перед операцией установлен наружный люмбальный дренаж.

Положение ребенка на спине. Произведен бикоронарный разрез мягких тканей по старому рубцу. Мобилизован лоскут надкостницы в виде фартука на широком основании. В области переносья выявлен округлой формы костный дефект, через который выпухала ТМО. Скелетированы края дефекта, лобной кости, медиальные, верхние стенки глазниц. В области медиальных стенок глазниц с 2-х сторон выявлены округлой формы костные дефекты.

Выполнена бифронтальная краниотомия, остеотомия базального блока, включающего в себя медиальные стенки глазниц, формирующие кольцо костного канала грыжи.

Дефекты ТМО ушиты. Из базального костного фрагмента выпилен по средней линии срединный костный фрагмент шириной 1 см. Полученные два фрагмента смещены медиально, что позволило устранить широкое переносье, фиксированы между собой при помощи биодеградируемых пластин и пинов. Блок фиксирован к фрагменту чешуи лобной кости в области костных замков при помощи биодеградируемой пластины. Произведена кантопексия. Чешуя лобной кости установлена на место и фиксирована при помощи костных швов.

Послойно ушиты мягкие ткани. На спинку носа наложена моделирующая повязка.

При контрольной КТ-3D через 6 месяцев достигнут хороший результат, деформация фронто-назо-орбитальной области устранена, дефектов кости не выявлялось (Рисунок 84).

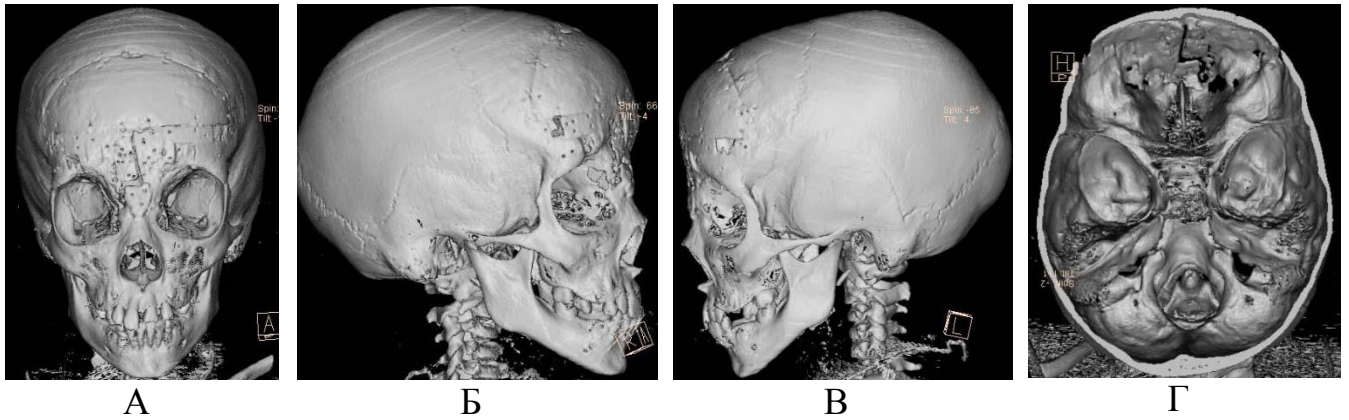


Рисунок 84 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Изображение КТ-3D пациента с передней черепно-мозговой грыжей через 6 месяцев после второй операции. А, Б, В, Г - на 3D-реконструкции в разных плоскостях, грубой деформации фронто-назо-орбитальной области, явные дефекты кости не выявляются

В дальнейшем через 1г 2 месяца появилась пульсация во фронто-назальной области, при этом грубой деформации этой области не выявлялось (Рисунок 85).

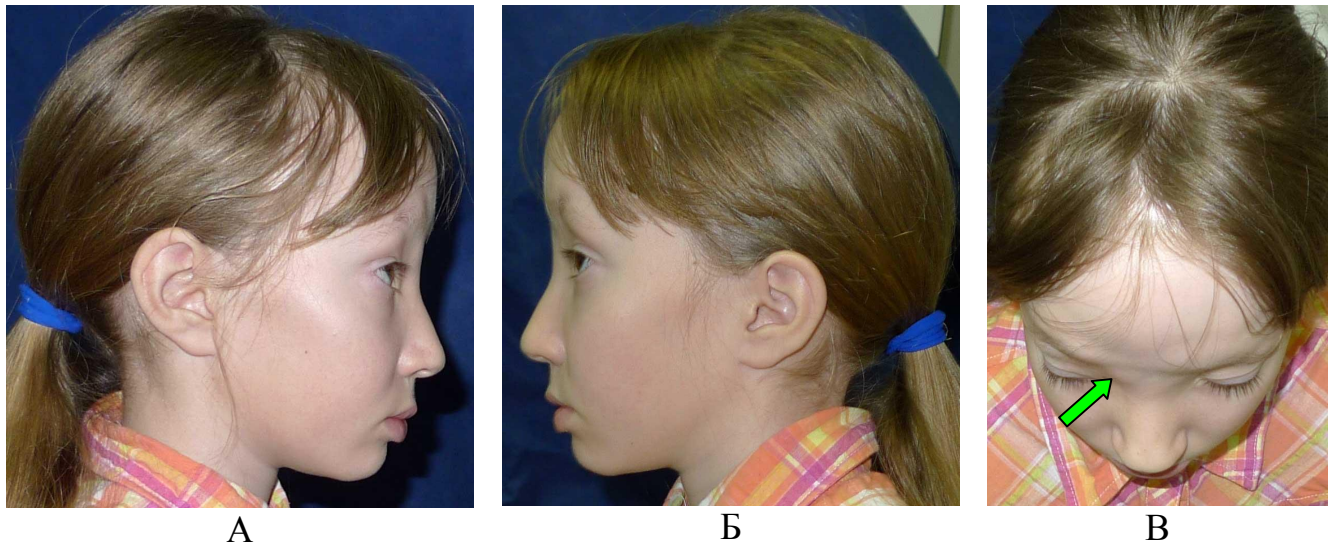


Рисунок 85 - Пациентка Е-ва, 9 лет. А, Б, В – фотографии ребёнка в разных плоскостях, через 3 года после повторной операции по поводу черепно-мозговой грыжи, орбитального гипертелоризма. Грубой деформации не выявляется. Стрелкой указано место пульсации.

На КТ выявлен костный дефект во фронто-назальной области (Рисунок 86).

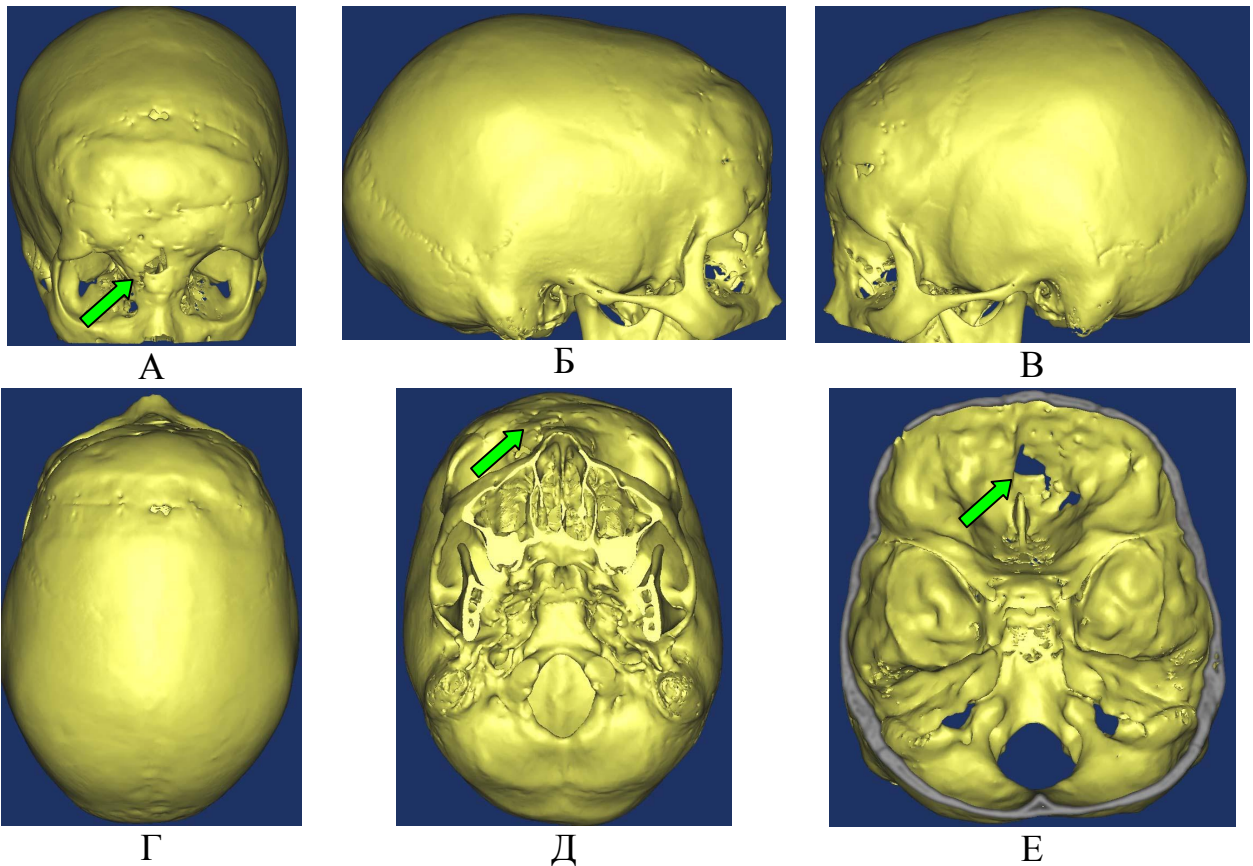
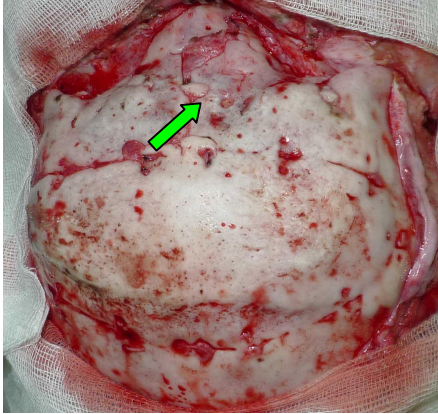


Рисунок 86 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Изображение КТ-3D черепа пациентки с передней черепно-мозговой грыжей через 3 года после повторной операции. А - на 3D-реконструкции стрелкой указан дефект кости вследствие резорбции; Б, В - 3D-реконструкции в боковой проекции. Грубой деформации не выявляется; Г, Д - 3D-реконструкции в проекции сверху и снизу. Грубой деформации не выявляется, стрелкой указаны небольшие изменения контура кости по краям костного дефекта; Е - на 3D-реконструкции стрелкой указан дефект кости

В связи с этим девочке проведена операция - Устранение костного дефекта краниофациальной области.

ЭТН. Положение ребенка на спине. Произведен бикоронарный разрез мягких тканей по старому рубцу. Мобилизован и откинут кпереди кожно-апоневротический лоскут. Отмечалась грубая рубцовая трансформация мягких тканей. Откинут надкостничный лоскут надкостницы на широком основании. Отмечалась грубая деформация лобной кости в виде неровности поверхности, изменения рельефа верхне-глазничного края, гиперостоза. Выявлен костный дефект в области переносья, размеров 1,5-2 см, распространявшийся в область костей носа и медиальной стенки правой глазницы. Выявлены дефекты в области

трефинационных отверстий в лобной области по средней линии и височных областях с 2-х сторон. При помощи высокоскоростного бора и грубой фрезы произведена контурная коррекция лобной кости надглазничных краев. Костные дефекты устранены при помощи костного цемента Norian (Рисунок 87).



А



Б

Рисунок 87 - Пациентка Е-ва, 9 лет. Интраоперационная фотография. А - после скелетирования лобной кости виден дефект кости во фронто-назальной области (указан стрелкой); Б - этап реконструкции дефекта кости костным цементом.

Выполнено послойное ушивание мягких тканей. Наложена моделирующая повязка на переносье. Через 2-е суток после операции девочка в удовлетворительном состоянии выписана домой.

Приведённый клинический пример показывает важность проведения во время одного этапа устранения черепно-мозговой грыжи с полноценной пластикой грыжевых ворот и реконструкцией патологической области. С каждым повторным оперативным вмешательством в одной и той же области, возникают грубые рубцовые изменения мягких тканей, изменяется трофика кости, что может привести к лизису костных фрагментов.

4.8 Резюме

Для достижения хороших результатов оперативного лечения необходимо чёткое определение показаний к оперативному вмешательству, и сроков проведения хирургии. В случае угрозы разрыва грыжевого мешка, ликвореи, затруднения дыхания необходимо проведение оперативного вмешательства в

кратчайшие сроки, в независимости от типа грыжи и возраста пациента. При отсутствии мацерации кожных покровов, истончения, прогрессирующего увеличения грыжевого мешка, ликвореи, угрозы дыхательных нарушений, несмотря на внешний грубый косметический порок развития оправданным является выжидательная тактика до достижения ребёнком возраста старше года.

Следующим шагом для успешной хирургии этой аномалии развития является использование компьютерного планирования хирургического вмешательства, что позволяет сократить время хирургического вмешательства, прогнозировать и снизить риск кровопотери и хирургических осложнений.

Выбор оптимальной хирургической техники зависит от типа черепно-мозговой грыжи, сопутствующих грыже пороков развития. При передних черепно-мозговых грыжах наиболее оправданно использование транскраниального подхода, позволяющим максимально низко подойти к грыжевым воротам. Данный доступ позволяет одномоментно иссечь черепно-мозговую грыжу, произвести реконструкцию назоорбитальной области, наиболее полно произвести пластику твёрдой мозговой оболочки. Лицевой доступ, при этом, может быть использован только как вспомогательный, при наличии выраженного избытка кожных покровов при больших черепно-мозговых грыжах и при наличии мацерации кожных покровов, которые должны быть иссечены.

В случае невыраженных изменений краниофациальной области, при базальных черепно-мозговых грыжах оправдано применение эндоназального эндоскопического удаления энцефалоцеле, позволяющего с минимальной травматичностью устранить энцефалоцеле.

При базальных грыжах с выраженной деформацией назоорбитальной области и большим грыжевым мешке в носовой полости наиболее эффективным является комбинированное удаление с использованием транскраниального доступа и эндоназального эндоскопического доступа. Данный метод позволяет одномоментно решить все задачи.

Оптимальным методом пластики основания черепа является применение расщеплённой аутокости свода черепа и надкостничного лоскута на питающей ножке в комбинации с тахокомбом и фибриновым клеем.

Лучшим вариантом фиксации костных структур у маленьких детей является применение резорбируемых пластин и пинов, позволяющих фиксировать тонкие кости, не требующих их удаления через несколько месяцев после оперативного вмешательства, как в случае титановых конструкций, нет риска их миграции.

В большинстве случаев перед операцией необходима установка люмбального дренажа для обеспечения разгрузки ликворной системы и минимальной травматизации мозга при выделении шейки грыжевого мешка, профилактики ликвореи в послеоперационном периоде.

При анализе осложнений оперативных вмешательств выявлено, что основным принципом проведения операции при черепно-мозговых грыжах должно являться одномоментное устранение грыжи и реконструкция патологически сформированной области. Это подтверждается полученными нами данными, повторные операции в НИИ нейрохирургии проводились при неудовлетворительных предыдущих вмешательствах, во время проведения которых проводилось только устранение грыжевого выпячивания без реконструкции назоорбитальной области. При таком подходе, а) сохранялась деформация фронто-назо-орбитальной области, б) появлялись рубцовые изменения в зоне операции, что затрудняло проведение следующих оперативных вмешательств, в) черепно-мозговые грыжи не были устранены.

Приведённые клинические наблюдения показывают, что при неоднократных оперативных вмешательствах возникают грубые рубцовые изменения со стороны мягких тканей, структурные изменения костных структур, и как результат – резорбция кости в послеоперационном периоде (клиническое наблюдение 13), похожая ситуация возможна и при разделении оперативного вмешательства на этапы, когда первым этапом производится устранение грыжи, а спустя месяцы проводится второй этап по реконструкции аномальной фронто-назо-орбитальной области (клиническое наблюдение 11). В нашей серии

наблюдений, не у одного пациента, которому одновременно проводилось устранение грыжи, и реконструкция фронто-назо-орбитальной области подобных осложнений не наблюдалось.

При планировании операции необходимо всесторонне обследовать пациента и учитывать все полученные на КТ и МРТ данные, только такой подход позволит выбрать оптимальный метод хирургической коррекции черепно-мозговой грыжи, избежать повторных операций (клиническое наблюдение 4). При наличии сочетания черепно-мозговой грыжи с частичным коронарным синустозом, по причине чего у ребёнка отмечалось повышенное внутричерепное давление, проявлявшегося выраженными пальцевыми вдавлениями на костях черепа при нормальной картине глазного дна, проведенное эндоскопическое эндоназальное устранение черепно-мозговой грыжи и пластика дефекта основания черепа не привела к устранению грыжи и купированию ликвореи, что послужило поводом для транскраниального оперативного вмешательства с одновременной коррекцией краниосинустоза (клиническое наблюдение 10).

Необходимо проведение КТ – ангиографии или МРТ ангиографии при базальных черепно-мозговых грыжах, возможно своевременная диагностика аномального хода сосудов основания черепа позволила бы избежать острого нарушения кровообращения, приведённого в клиническом наблюдении 9.

Одновременная коррекция черепно-мозговой грыжи с реконструкцией фронто-назоорбитальной области с адекватной пластикой дефектов твёрдой мозговой оболочки, основания черепа позволяет избежать рецидивов (клиническое наблюдение 8) сократить число госпитализаций.

Глава 5 Результаты хирургического лечения и реабилитация

По разработанным критериям оценки результатов хирургического лечения у 58 прооперированных пациентов получены следующие данные (Таблица 11).

Таблица 11 – Результаты хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж

	Хороший	Удовлетворительный	Неудовлетворительный
Передние	12	21	0
Базальные	14	4	0
Расщелины	5	2	0
Всего	31	27	0

С помощью метода геометрической морфометрии мы сопоставили изменения, произошедшие после оперативного вмешательства по трехмерной конфигурации точек, описывающих геометрию лицевого скелета в целом (Рисунок 88).

Полученные морфометрические метки в трехмерном пространстве оценивались в дальнейшем уже без привязки к трехмерной модели черепа (Рисунок 89).

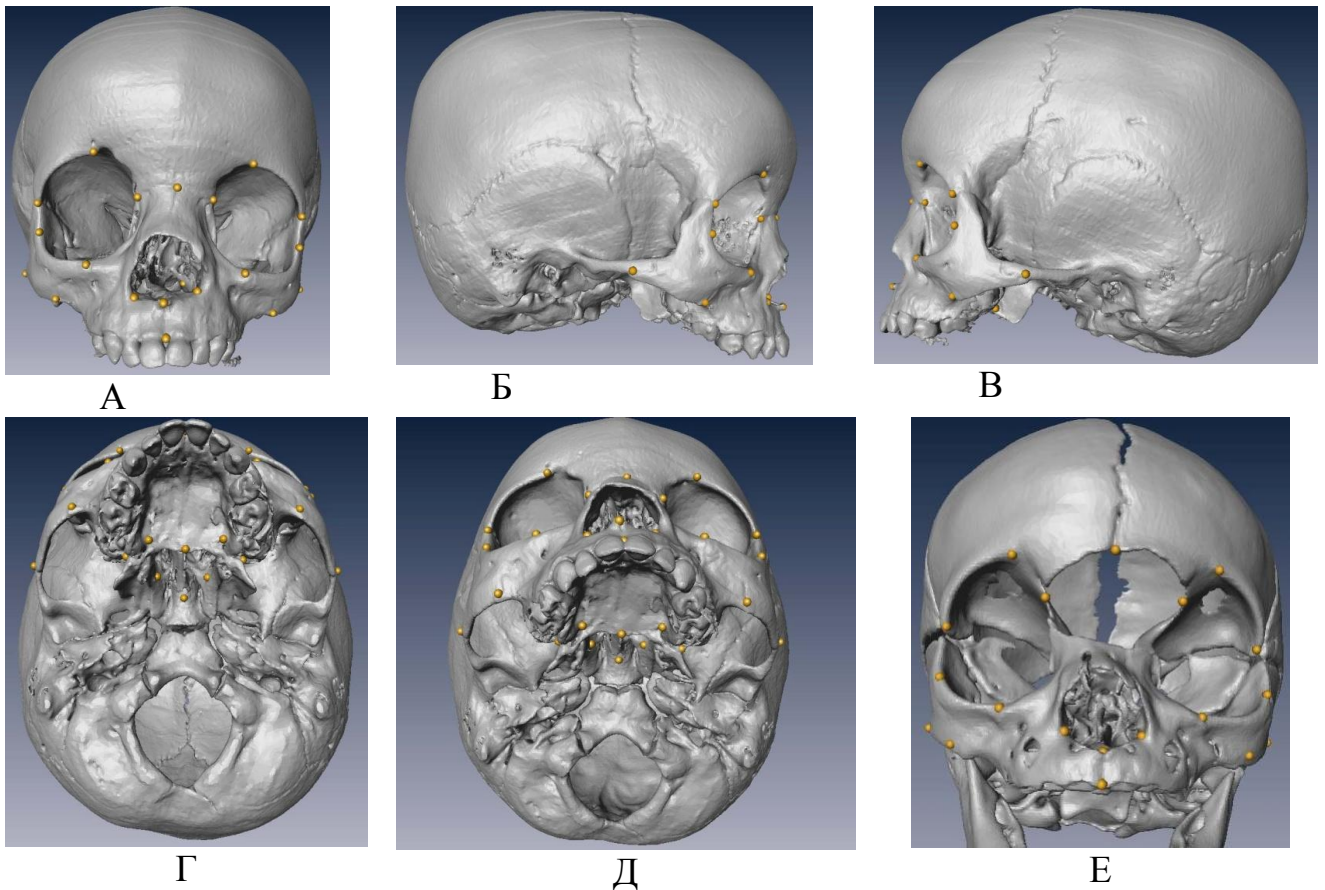


Рисунок 88 – Изображения 3D реконструкций черепа пациентов с расставленными морфометрическими метками. А, Б, В, Г, Д – Пациентка Б-ва, 1г 9 мес. Изображение трехмерной реконструкции с базальной черепно-мозговой грыжей в прямой, правой боковой, левой боковой проекциях, проекции снизу и полуаксиальной проекции соответственно, Е – Пациентка Д-ва, 2 мес. Изображение 3D реконструкции в прямой проекции пациентки с передней черепно-мозговой грыжей

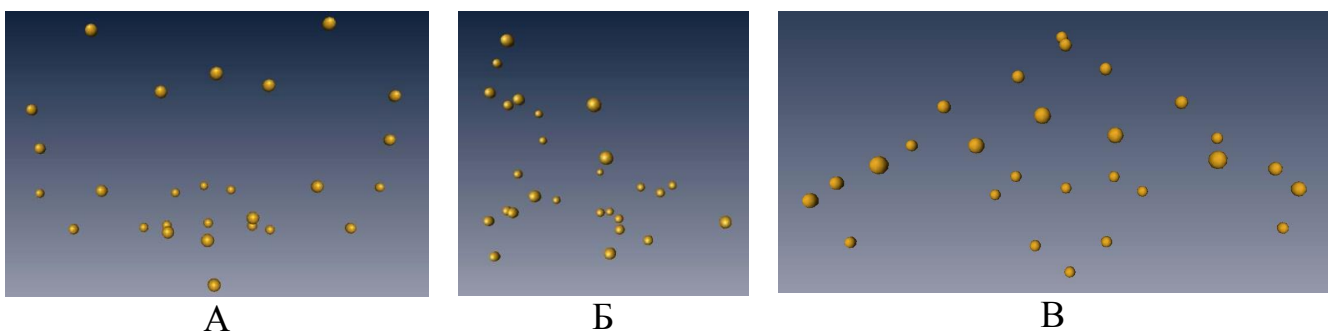


Рисунок 89 – Пациентка Б-ва, 1г 9 мес. А, б, в – изображение совокупности морфометрических меток пациентки с базальной черепно-мозговой грыжей без привязки к трехмерной модели черепа для последующего прокрустового совмещения, в прямой, боковой, аксиальной проекции, соответственно.

При прокрустовом совмещении всех морфометрических меток всех анализируемых пациентов, проведенном в программе Morphologica [270], была получена картина, показывающая разброс отдельных признаков у пациентов с черепно-мозговыми грыжами (Рисунок 90).

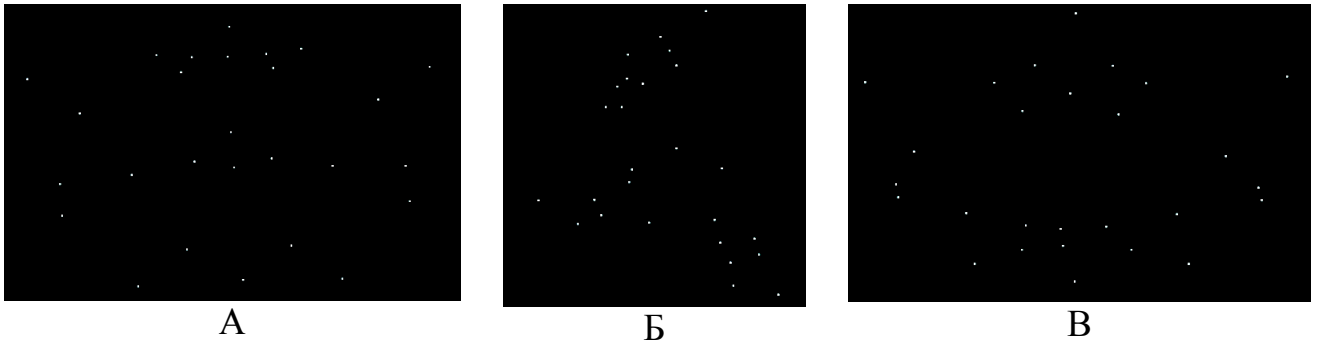


Рисунок 90 – А, Б, В – изображение совокупности морфометрических меток пациентов с черепно-мозговыми грыжами в прямой, боковой, аксиальной проекции, соответственно

При статистической обработке полученных результатов методом компонентного анализа мы получили существенный разброс значений главных компонент в этой группе пациентов, что соответствовало разнообразию вариантов и степени выраженности деформации фронтально-назоорбитальной области (Рисунок 91).

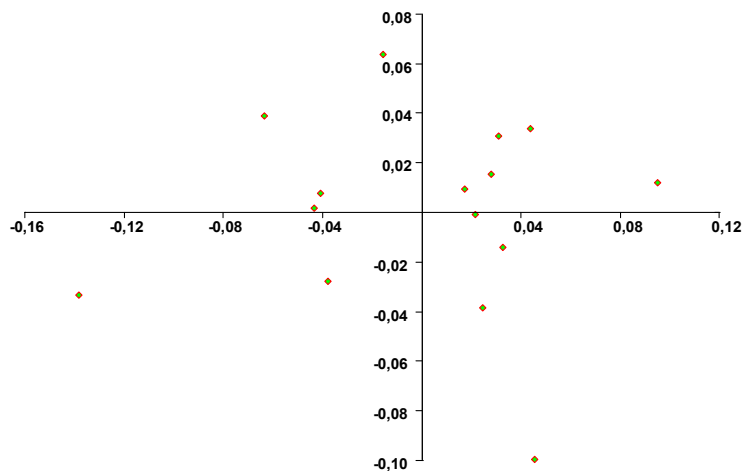


Рисунок 91 – Разброс главных компонент 1 и 2 у пациентов с черепно-мозговыми грыжами

Учитывая противоречивые данные по поводу телеорбитизма и гипертелоризма, мы сопоставили деформации пациентов с черепно-мозговыми грыжами с деформациями пациентов, у которых по данным клинического обследования был диагностирован истинный гипертелоризм. Полученные, в результате статистической обработки данные, отражают существенную разницу в деформациях при черепно-мозговых грыжах в отличие от пациентов с истинным гипертелоризмом (Рисунок 92).

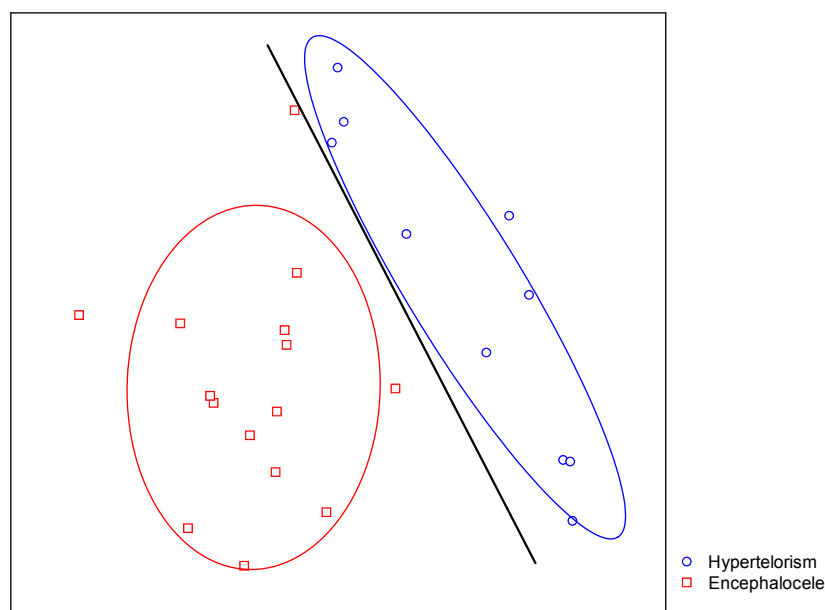


Рисунок 92 – Различие деформаций фронто-назо-орбитальной области у пациентов с черепно-мозговыми грыжами в отличие от пациентов с истинным гипертелоризмом

Сопоставление изменений анатомических структур до и после оперативного лечения методом геометрической морфометрии позволило оценить результаты хирургического лечения, достоверно определить степень изменений краниофациальной области после реконструктивных операций по поводу передних и базальных черепно-мозговых грыж. Одномоментная коррекция краниофациальной области позволила значительно улучшить результаты устранения передних и базальных черепно-мозговых грыж (Рисунок 93).

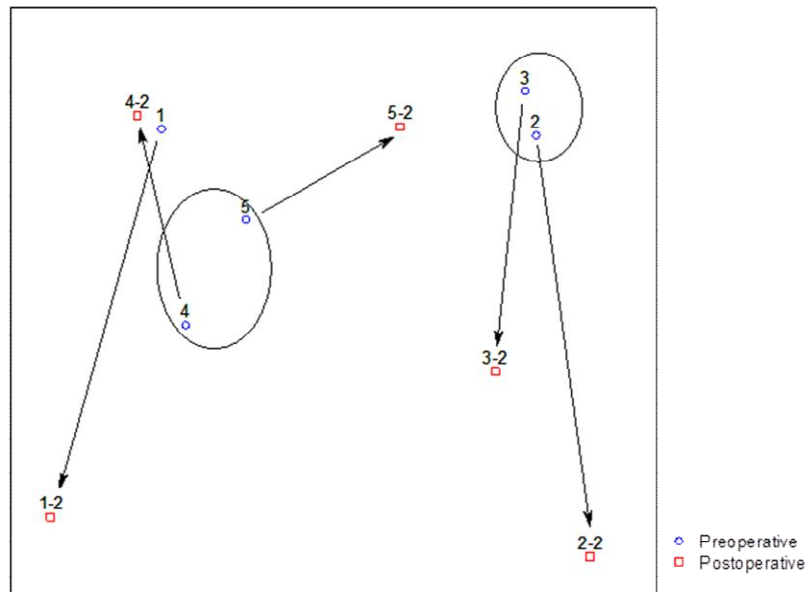


Рисунок 93 – Схема, показывающая изменение формы лицевого скелета после оперативного вмешательства в сравнении с дооперационной деформацией

5.1 Динамика краниометрических данных

Нами был использован метод оценки изменений линейных расстояний. Для этого по аксиальным срезам компьютерных томограмм до и после оперативного вмешательства проводились измерения по аналогичным анатомическим ориентирам (Рисунок 94).

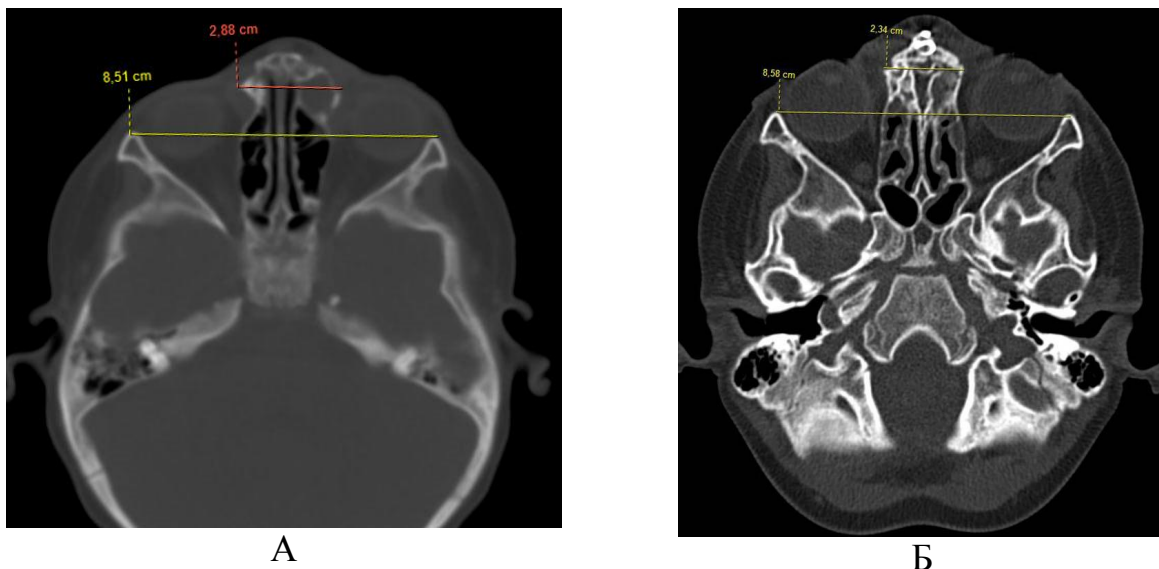


Рисунок 94 – Пациент Я-в, 2 года. Изображение КТ черепа пациента с фронто-орбитальной черепно-мозговой грыжей. А – на аксиальном срезе КТ до операции: переднее межорбитальное и латеральное межорбитальное расстояния; Б – тот же пациент через 1 год после оперативного вмешательства, линиями обозначены размеры по тем же анатомическим ориентирам

Полученные результаты сопоставлялись с известными центильными шкалами [267]. При анализе обязательно учитывался возраст пациента как на момент проведения КТ до операции, так и при контрольных КТ-исследованиях спустя несколько месяцев или лет после оперативного вмешательства.

Данные измерения были проведены у 36 пациентов.

Для комплексной оценки морфометрических данных использовались дополнительные измерения (Таблица 12).

Таблица 12 – Значения морфометрических данных у пациентов с черепно-мозговыми грыжами

		Фронтоназальные	Назоэтмоидальные	Назоорбитальные	Трансэтмоидальные	Расщелины
Переднее межорбитальное расстояние	До	22,72±3,66	24,1±4,55	22,25±3,75	20,81±1,99	28,53±8,37
	После	20,02±2,08	20,84±1,23	16,08±0,58*	19,12±1,54	21,17±1,47*
Латеральное межорбитальное расстояние	До	81,81±8,62	75,77±7,42	82,32±2,82	79,1±6,13	85,46±13,16
	После	87,04±10,22	88,64±0,52*	90,1±8,2	84,38±2,07	87,46±4,02
Межзрачковое расстояние	До	58,19±6,06	54,92±6,08	58,25±1,44	54,11±4,73	58,95±9,49
	После	61,49±7,23	60,14±3,03	60,16±6,98	58,11±2,49	59,59±2,76
Межскуловое расстояние	До	92,56±13,75	86,71±12,12	94,11±4,27	92,11±10,03	96,84±18,14
	После	101,39±15,02	94,35±7,56	109,27±16,42	97,79±3,61	104,42±6,59
Межвисочное расстояние	До	88,75±35,75	102,19±8,687	105,73±7,33	102,96±9,53	95,93±39,08
	После	109,36±15,22	111,04±1,47	117,41±8,82	109,78±4,74	114,02±5,91
Ширина орбит	До	31,24±3,6	28,85±3,28	31,74±1,87	31,12±2,74	30,99±5,32
	После	36,37±5,11	35,21±0,29	41,29±6,3*	35,52±2,3*	35,07±1,59

*p<0,05

Различие в группах пациентов с различными типами черепно-мозговых грыж до оперативного лечения представлено на Рисунке 95.

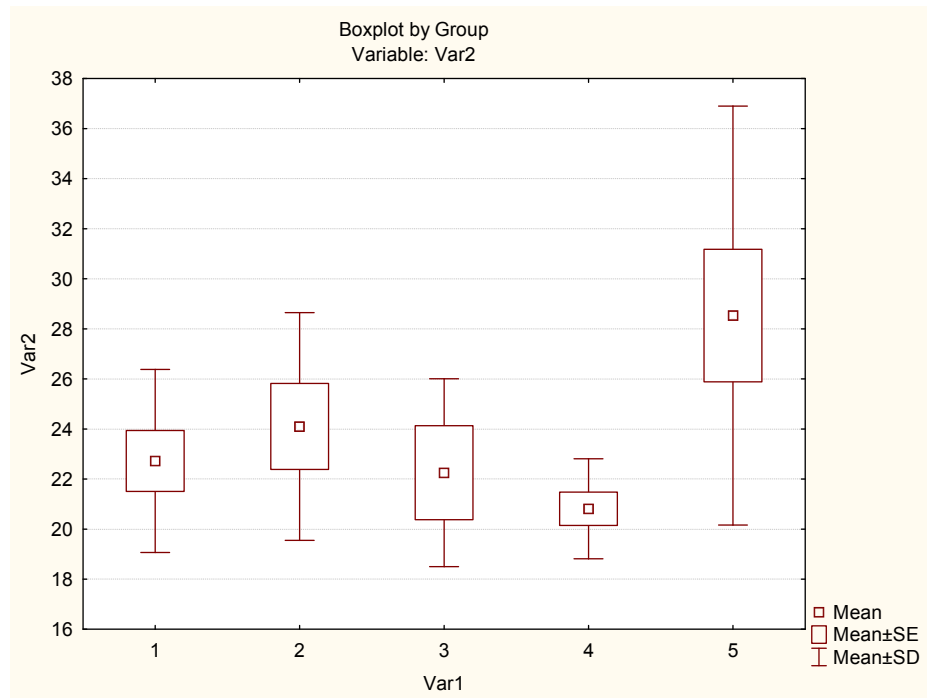


Рисунок 95 – График, отражающий различия переднего межорбитального расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами до лечения 1-фронтно-назальные, 2-назоэтмоидальные, 3-назоорбитальные, 4-трансэтмоидальные, 5- черепно-мозговые грыжи на фоне расщелин

На представленном ниже графике заметно преобладание пациентов с увеличенным передним межорбитальным расстоянием, которое было на уровне верхней границы нормы, либо значительно превышало её (Рисунок 96).

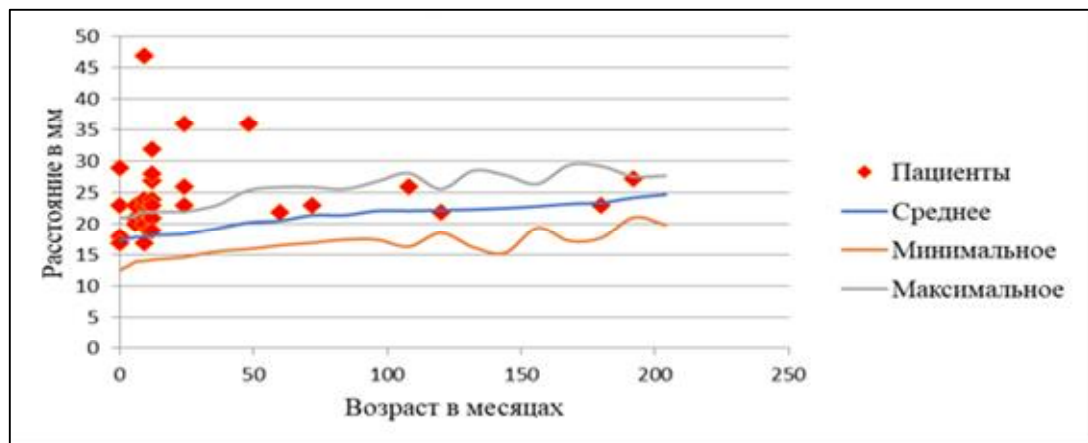


Рисунок 96 – График, отражающий распределение межорбитального расстояния у 36 пациентов с передними, базальными черепно-мозговыми грыжами, расщелинами до оперативного вмешательства. Голубой линией показано среднее значение нормы межорбитального расстояния в соответствии с возрастом пациента, оранжевым цветом показано минимальное и серым цветом максимальное межорбитальное расстояние, встречающееся в норме у детей соответствующей возрастной категории. Красными ромбами показаны значения межорбитального расстояния у 36 пациентов в нашем наблюдении

При анализе полученных данных в нашей группе пациентов наиболее часто переднее межорбитальное расстояние было увеличено при черепно-мозговых грыжах на фоне расщелин, достигая значения 48,6 мм (Рисунок 97).

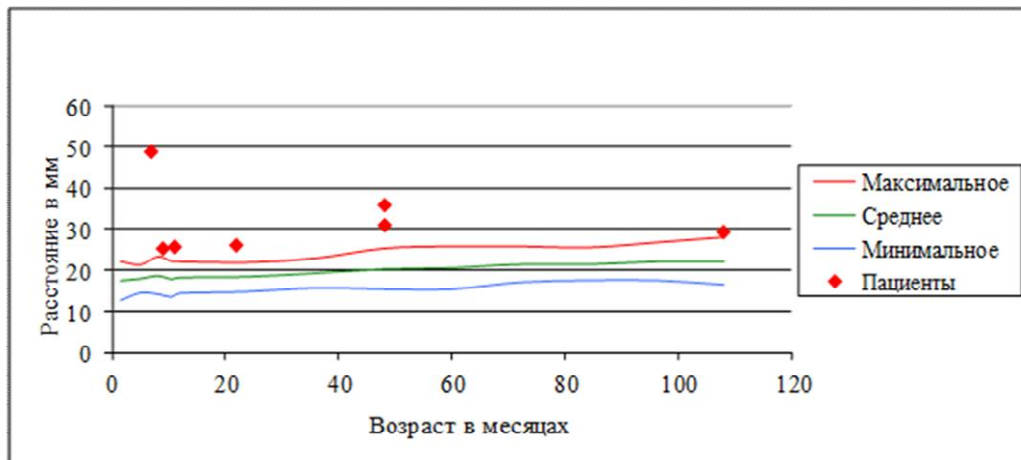


Рисунок 97 – График, отражающий, распределение переднего межорбитального расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами на фоне расщелины до оперативного вмешательства (зелёная линия - среднее значение нормы, голубая линия – минимальное, красная - максимальное. Красными ромбами показаны значения межорбитального расстояние у 7 пациентов с черепно-мозговыми грыжами на фоне расщелин)

Менее значительные отклонения переднего межорбитального расстояния от нормальных возрастных значений наблюдались у пациентов при передних черепно-мозговых грыжах (Рисунок 98).

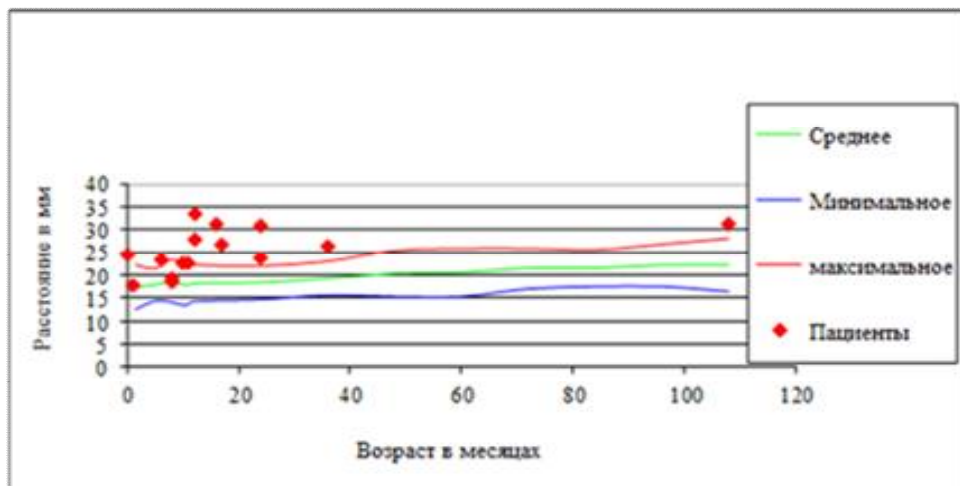


Рисунок 98 – График, отражающий распределение переднего межорбитального расстояния у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами до оперативного вмешательства (зелёная линия - среднее значение нормы межорбитального расстояния в соответствии с возрастом пациента, голубая – минимальное, красная - максимальное. Красными ромбами показаны значения межорбитального расстояние у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами до оперативного вмешательства

Межорбитальное расстояние у пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами, в большинстве случаев находилось на верхней границе возрастной нормы (Рисунок 99).

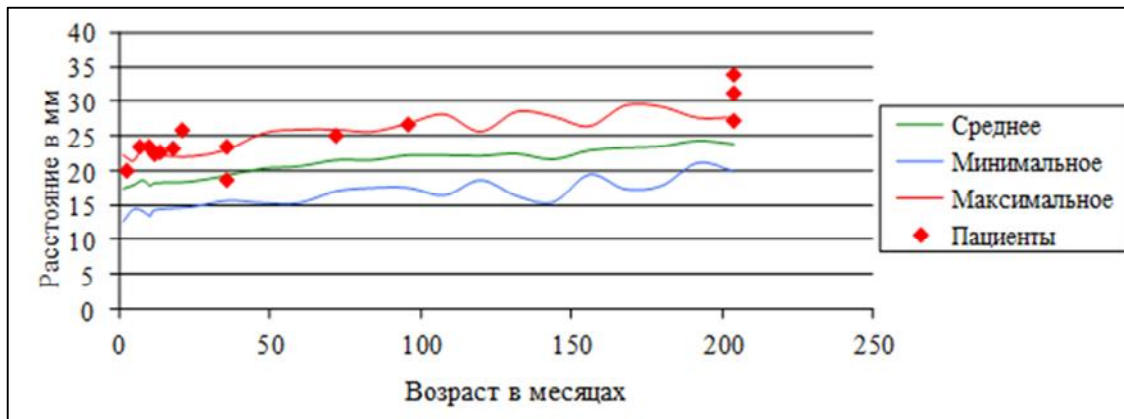


Рисунок 99 – График, отражающий распределение переднего межорбитального расстояния у пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами до оперативного вмешательства (зелёная линия - среднее значение нормы межорбитального расстояния в соответствии с возрастом пациента, голубая – минимальное, красная - максимальное. Красными ромбами показаны значения межорбитального расстояния у пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами

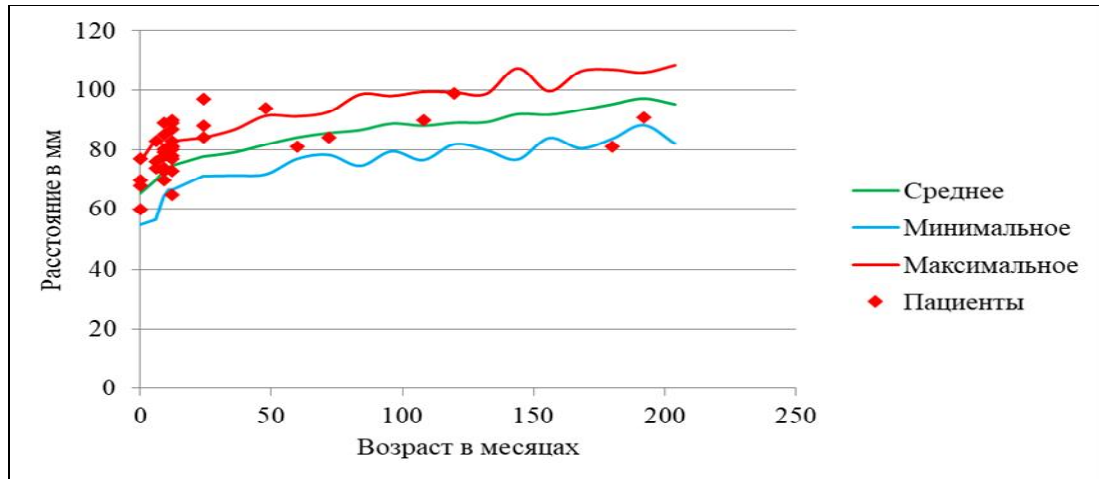


Рисунок 100 – График, отражающий распределение латерального межорбитального расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами до оперативного вмешательства (зелёная линия - среднее значение нормы межорбитального расстояния в соответствии с возрастом пациента, голубая – минимальное, красная - максимальное. Красными ромбами показаны значения латерального межорбитального расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами

Латеральное орбитальное расстояние почти у всех пациентов находилось в пределах возрастной нормы, за исключением 8 пациентов с черепно-мозговыми грыжами на фоне расщелин, у которых это расстояние превышало возрастную норму (Рисунок 100).

Полученные данные позволили нам выделить группу пациентов, у которых до оперативного вмешательства отмечалось расширение межорбитального расстояния в сравнении с нормой, при этом латеральное орбитальное расстояние оставалось в границах возрастной нормы. Такие пациенты были отнесены в группу с телеорбитизмом (24 пациента 36%).

При сопоставлении результатов краниометрических измерений медиальных межорбитальных расстояний у пациентов с телеорбитизмом в сравнении с пациентами с истинным гипертелоризмом были получены достоверные различия (Рисунок 101).

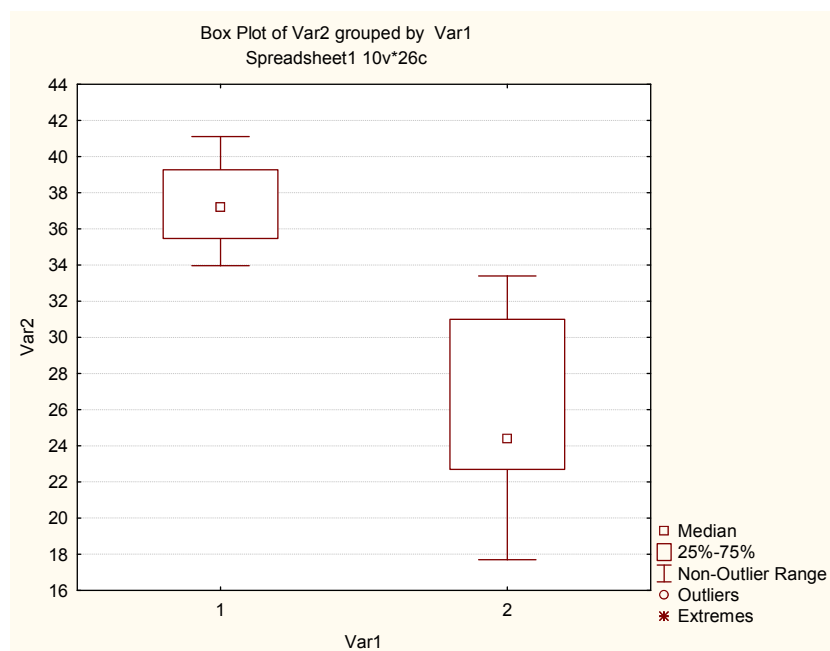


Рисунок 101 – График, отражающий различия межорбитального расстояния у пациентов с телеорбитизмом (2) от пациентов с истинным гипертелоризмом (1) ($p < 0,0005$)

В литературе в большинстве случаев увеличенное межорбитальное расстояние обозначается телекантусом, при этом расстояние измеряется между внутренними глазными спайками, что не всегда является корректным, так как при черепно-мозговых грыжах, по описанию ряда авторов, часто встречается ложный

телекантус. Поэтому истинные данные могут быть получены только при анализе костных структур. При сравнении пациентов с истинным гипертелоризмом (16 пациентов), у которых превышало возрастную норму, как межорбитальное расстояние, так и латеральное орбитальное расстояние, по анализу совокупности краниометрических данных, анализированных методом геометрической морфометрии, изменения краниофациальных пропорций при истинном гипертелоризме имеют значительные отличия от деформаций на фоне черепно-мозговых грыж, которые часто относят к гипертелоризму.

При оценке переднего межорбитального расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами после оперативного лечения в большинстве случаев показатели соответствовали возрастной норме (Рисунок 102).

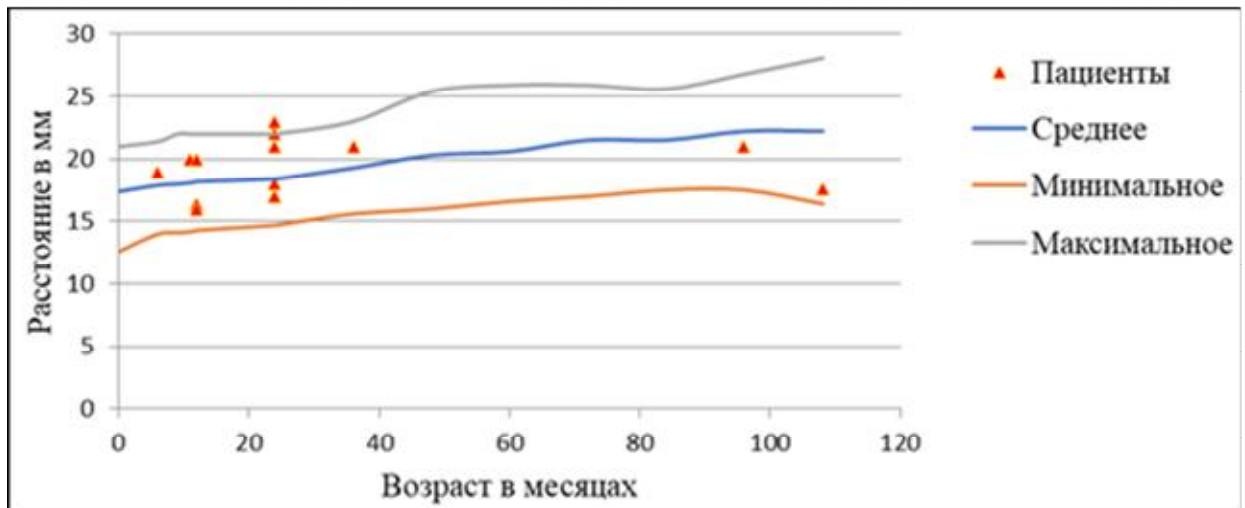


Рисунок 102 – График, отражающий распределение переднего межорбитального расстояния у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами после оперативного вмешательства (голубая линия - среднее значение нормы межорбитального расстояния в соответствии с возрастом пациента, оранжевая – минимальное, серая -максимальное межорбитальное расстояние, встречающееся в норме у детей соответствующей возрастной категории. Красными треугольниками показаны значения переднего межорбитального расстояния у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами после оперативного вмешательства

При сопоставлении переднего межорбитального расстояния у пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами до и после оперативного вмешательства выявлено достоверное отличие (Рисунок 103).

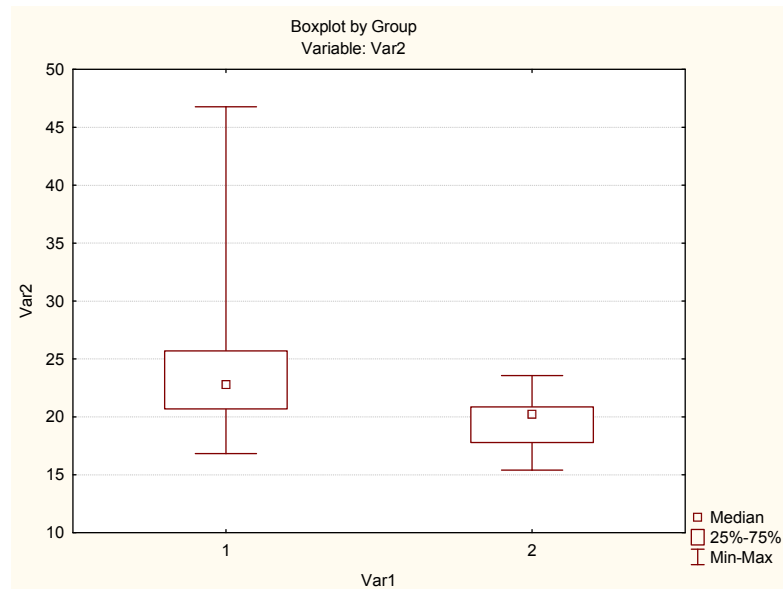


Рисунок 103 – Диаграмма, отражающая различие переднего межорбитального расстояния в передних и базальных грыжах до и после лечения $p < 0,05$

Динамика латерального межорбитального расстояния до и после лечения представлена на рисунке 104.

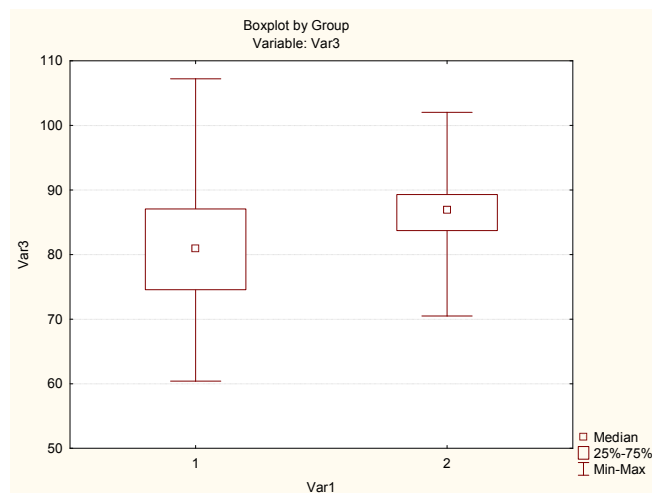


Рисунок 104 – Динамика латерального межорбитального расстояния в группах до и после лечения $p < 0,05$

Динамика межзрачкового расстояния у пациентов с черепно-мозговыми грыжами до и после лечения (Рисунок 105).

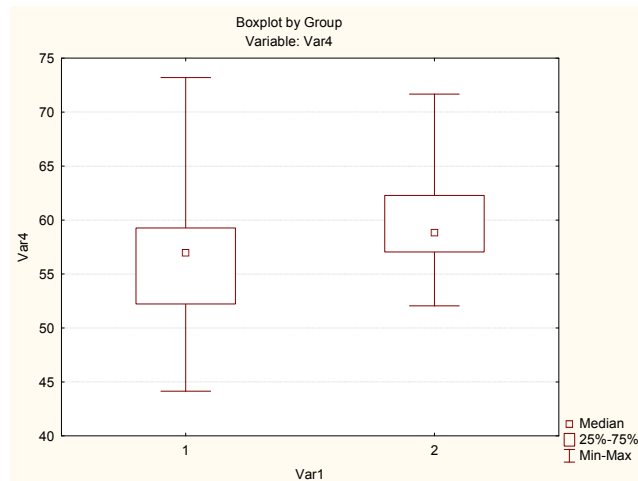


Рисунок 105 – Динамика межзрачкового расстояния в группах грыж до и после лечения $p < 0,05$

При исследовании было выявлено, что переднее межорбитальное расстояние, латеральное межорбитальное расстояние, межзрачковое расстояние и ширина глазниц после оперативного вмешательства соответствовали возрастным нормам.

5.2 Оценка результатов хирургического лечения по Whitaker LA

Для оценки результатов хирургического лечения нами была использована шкала исходов Whitaker L.A. [271], широко применяемая при анализе хирургического лечения других краниофациальных аномалий, например, краниосиностозов [272]. Согласно шкале, результаты были разделены на четыре группы (Таблица 13).

Таблица 13 – Результаты хирургического лечения (Whitaker LA)

Результат	Определение
Отличный	Отсутствуют видимые или пальпируемые деформации
Хороший	Пальпируется или определяется деформация при осмотре специалистом
Удовлетворительный	Деформации определяются родителями, но хирургической коррекции при этом не требуется
Неудовлетворительный	Сохраняется грубая деформация, необходима хирургическая коррекция

В анализируемую группу были включены 45 прооперированных пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами, имеющими деформацию краниоорбитальной области (Таблица 14)

Таблица 14 – Распределение 45 прооперированных пациентов по варианту черепно-мозговой грыжи и результату хирургического лечения

	Отличный	Хороший	Удовлетворительный	Неудовлетворительный
Передние	12 (27%)	12 (27%)	9 (20%)	
Базальные	5 (11%)			
Расщелины	5 (11%)	2 (4%)		
Всего (%)	22 (49%)	14 (31%)	9 (20%)	

5.3 Реабилитация

Большинство детей с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами были в возрасте до 6-ти лет (52 пациента).

Именно в это время ребёнок вступает в социальный контакт со сверстниками, поступает в организованные коллективы. Поэтому первостепенной задачей при оказании помощи детям с черепно-мозговыми грыжами является максимально ранняя реабилитация ребёнка для его успешной адаптации к социальной жизни. Основными условиями достижения этой цели является своевременная диагностика черепно-мозговых грыж, выбор оптимальных сроков оперативного лечения, в зависимости от варианта черепно-мозговых грыж, наличия ликвореи, дыхательной обструкции, степени деформации фронто-назо-орбитальной области, с обязательным привлечением к диагностическому и лечебному процессу смежных специалистов, челюстно-лицевых хирургов, ЛОР, нейрореабилитологов, что позволяет одновременно устранить черепно-мозговую грыжу, провести коррекцию фронто-назоорбитальной области, в случае, сочетанных пороков развития, таких как атрезия хоан, восстановить их проходимость. При черепно-мозговых грыжах на фоне расщелин одновременное устранение грыжи с формированием средней зоны лицевого скелета при

непосредственном участии челюстно-лицевого хирурга, коррекция спинки носа при деформации, гипоплазии, аплазии носовых костей. Таким образом, оптимальное проведение комплексного лечения пациента позволяет минимизировать количество госпитализаций, пребывание в стационаре, решить эстетические вопросы в дошкольном периоде.

5.4 Резюме

Используемые нами методы хирургической коррекции у пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами являются оптимальными, что показали данные анализа краниометрических измерений. Оцениваемые расстояния, превышающие возрастную норму, после операции стали соответствовать нормальным значениям. В большинстве случаев достигнут хороший функциональный и косметический результат.

Заключение

Передние и базальные черепно-мозговые грыжи редко встречающаяся патология. В мировой литературе мало публикаций с анализом больших серий наблюдений [36, 37, 40, 41, 266]. Авторы анализируют в совокупности все симптомы, которые наблюдаются при черепно-мозговых грыжах, включая в эту группу задние энцефалоцеле, которые встречаются гораздо чаще. Поэтому, нередко, делаются необоснованные выводы, что гидроцефалия наиболее частый симптом заболевания, а неврологический дефицит часто сопутствует энцефалоцеле, что определяет неблагоприятный прогноз для таких пациентов, как в неврологическом отношении, так и в психическом развитии. Часть публикаций с относительно большими сериями наблюдений относятся к середине прошлого века, когда не представлялось возможным получить всесторонние данные о содержимом грыжевого выпячивания, локализации костного дефекта, сочетанных аномалий развития головного мозга.

Этиология энцефалоцеле до настоящего времени остаётся неизвестной, не исключена многофакторная природа этого порока развития [8]. Обращает на себя внимание повышенная частота встречаемости энцефалоцеле в регионах с низкими показателями социального развития [66, 273, 274].

В настоящее исследование были включены 67 детей, проходившие лечение и наблюдавшиеся в НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко за 30 лет (с 1989г по 2019г), что позволило проанализировать клинические проявления, результаты лечения в зависимости от метода оперативного вмешательства, этапности лечения.

Соотношение мальчиков и девочек было 1,09:1, что соответствует большим сериям наблюдений 1,17:1 [40] 1,13:1 [266]. Наиболее часто энцефалоцеле было диагностировано у пациентов младше 7 лет (79%) как и в других публикациях – 70% до года [36], 80% до 7 лет [266]. При сопоставлении различных вариантов энцефалоцеле наиболее часто наблюдались фронтоэтмоидальные грыжи (57%),

реже всего базальные трансфеноидальные (10%), по литературным данным отмечается преобладание фронтоэтноидальных энцефалоцеле 78% [36], 95% [266].

Наиболее выраженными клиническими проявлениями передних энцефалоцеле было выбухание в области переносья (39%), телеорбитизм (45%), при базальных энцефалоцеле чаще всего отмечалась ликворея (52%), затруднение носового дыхания (62%), деформация фронтоназоорбитальной области и гипертелоризм чаще встречалась при грыжах на фоне расщелин (50% и 63% соответственно).

Среди сопутствующих аномалий наиболее часто наблюдались аномалии зрительного пути 13(19%), арахноидальные кисты 6(9%), аплазии и гипоплазии мозолистого тела 7(10%), что соответствует данным литературы [36, 266].

При наличии клинических признаков, указывающих на энцефалоцеле необходимо проведение КТ, позволяющей выявить костный дефект, деформацию фронтоназоорбитальной области, МРТ, определяющую пролабирование мозгового вещества в дефект черепа, содержимое грыжевого мешка, наличие сопутствующих аномалий головного мозга. При подозрении на ликворею проводится КТ-ЦГ, МРТ-ЦГ. В случае трансфеноидальных черепно-мозговых грыж, высока вероятность дислокации сосудов головного мозга, что может быть выявлено на МРТ-АГ, КТ-АГ. При базальных черепно-мозговых грыжах диагностическую эндоскопия носовой полости позволяет выявить анатомические особенности черепно-мозговой грыжи, источник ликвореи.

Полученные при исследовании данные позволяют произвести моделирование оперативного вмешательства, определить оптимальную остеотомию, объём резекции, вариант ремоделирования костного блока, форму имплантата для замещения обширного врождённого костного дефекта, прогнозировать результат хирургического вмешательства [275, 276].

На основании результатов нейровизуализации, клинической картины, возраста пациента и сопутствующей патологии, в зависимости от варианта черепно-мозговой грыжи мы определяли метод хирургического вмешательства и сроки.

Если в 90-е годы предпочтение отдавалось выполнению устранения черепно-мозговой грыжи в несколько этапов: сначала устранялось энцефалоцеле, производилась пластика грыжевых ворот, следующим этапом, спустя несколько месяцев, устранялась деформация фронтально-назоорбитальной области, орбитального гипертелоризма, то в настоящее время производится одномоментное устранение энцефалоцеле и реконструкция фронтально-назоорбитальной области. Изменился подход к выбору пластического материала для закрытия костного дефекта и восстановления целостности ТМО. В настоящее время для этих целей используются аутокости – надкостница на питающей ножке и полнослойная или расщеплённая аутокость свода черепа.

В случае базальных черепно-мозговых грыж, при небольшом размере дефекта основания черепа и отсутствии деформации назоорбитальной области использовался эндоназальный эндоскопический хирургический доступ [218]. В случае получения информации о наличии среди содержимого грыжевого мешка жизненно-важных структур, таких как зрительные пути, магистральные сосуды, гипофиз, которые встречаются при базальных черепно-мозговых грыжах оптимальной является выжидательная тактика, при условии отсутствия ликвореи, умеренной обструкции носовой полости.

Фиксация костных фрагментов оптимальна с помощью резорбируемых пластин и пинов, и позволяет добиться надёжной конструкции даже при тонких костях. Оставшиеся костные дефекты от трепанационных отверстий заполняются костной стружкой в смеси с фибриновым клеем, закрываются резорбируемыми пластинами.

В случае базальной черепно-мозговой грыже и выраженной деформации назоорбитальной области производилась комбинация этих доступов, первым этапом транскраниально выделялся грыжевой мешок, мобилизовалась его интраназальная часть, затем реконструировалась назоорбитальная область, осуществлялась пластика основания черепа. Затем производилось эндоназальное удаление грыжевого мешка и эндоназальная пластика основания черепа. Данный

метод позволял радикально устранить базальную черепно-мозговую грыжу, реконструировать аномально развитую область.

Для профилактики ликвореи, при отсутствии противопоказаний, перед операцией устанавливался люмбальный дренаж, который удалялся, как правило, в течение 5 суток после операции.

В случае необходимости пластики спинки носа, после операции накладывалась моделирующая повязка, которая использовалась в течение 2-х – 3-х недель в послеоперационном периоде и позволяла сформировать правильную форму спинки носа.

Повторные операции потребовались пациентам, у которых не было учтено наличие сочетанной аномалии, что привело к рецидиву ликвореи; пациентам у которых не проводилось одномоментное устранение деформации кранио-назо-орбитальной области, использовались инородные материалы для пластики дефекта черепа, что потребовало повторных операций.

По данным литературы, для устранения черепно-мозговых грыж применяются различные варианты хирургических вмешательств, при этом сохраняется высокий уровень хирургических осложнений в виде раневой ликвореи до 24%, послеоперационных менингитов (3%), раневой инфекции (9%), остеомиелита (2%), развития гидроцефалии (2%), летальных исходов до 1% [36, 40, 266]. В нашей группе наблюдений остеомиелит наблюдался в одном случае, у пациента, которому проводилось двухэтапное устранение черепно-мозговой грыжи и реконструкция краниофациальной области через 6 месяцев, при этом при первой операции пластика основания черепа осуществлялась с помощью полимерного материала. В одном случае возникло субарахноидальное кровоизлияние при трансназальном эндоскопическом устранении энцефалоцеле и в одном рецидив ликвореи при аналогичном хирургическом вмешательстве.

Результаты хирургического лечения оценивались методом сравнения линейных расстояний до и после оперативного вмешательства в сопоставлении с возрастной нормой, при этом полученные данные показали нормальные значения межорбитальных расстояний после операции.

Был использован современный метод сопоставления изменений морфометрических точек в трехмерном пространстве с помощью метода геометрической морфометрии [268, 277]. Полученные данные были проанализированы методом главных компонент. Во всех случаях, по результатам анализа был достигнут, планируемый и прогнозируемый результат, вновь воссозданные анатомические параметры соответствовали нормальным значениям в соответствии с возрастом ребёнка.

При оценке результатов хирургического лечения по шкале Whitaker LA, в большинстве случаев (49%) достигнут отличный, в 31 % хороший результат. Удовлетворительный результат отмечался у 20 % пациентов.

Алгоритм диагностических мероприятий

Важным является своевременная диагностика черепно-мозговой грыжи. При передних черепно-мозговых грыжах, наличие объёмного образования в области переносья, деформации назоорбитальной области, возможной пульсации и напряжения образования при плаче, крике, необходимо проведение спиральной компьютерной томографии с трёхмерной реконструкцией с толщиной среза 1-3 мм. По результатам исследования определяется наличие костного дефекта, его локализация, размер, направление костного канала, наличие мягкотканого образования вне полости черепа, его связь с интракраниальным пространством. Следующим этапом, при подозрении на черепно-мозговую грыжу обязательно проведение МРТ. Полученные при нейровизуализационных методах данные в дальнейшем используются для планирования хирургического вмешательства (Рисунок 106).



Рисунок 106 - Алгоритм нейровизуализационной диагностики при передних черепно-мозговых грыжах

Базальные черепно-мозговые грыжи более трудные в диагностике и не всегда по внешним признакам можно заподозрить этот порок развития, поэтому необходимо провести анализ сочетания нескольких клинических признаков. Например, деформация назоорбитальной области возможна, но если она не грубая, то телеорбитизм редко принимается за патологию. В тоже время затруднение носового дыхания, назальная ликворея уже более определённо могут указывать на базальную черепно-мозговую грыжу. Первым диагностическим мероприятием при этом должен быть осмотр отоларинголога, при котором оцениваются причины затруднения дыхания, источник ликвореи, плотностные характеристики образования, напряжение грыжевого мешка при плаче, крике, его цвет, локализация. При возможности одновременно проводится эндоскопия носовой полости, для уточнения природы образования, источника ликвореи. При подозрении на базальную черепно-мозговую грыжу необходимо проведение МРТ, в случае невыраженной ликвореи возможно проведение одномоментно МРТ-ЦГ. МРТ-ангиография показана в том случае если по стандартным МРТ выявляется базальная черепно-мозговая грыжа (Рисунок 107).



Рисунок 107 - Алгоритм диагностики базальных черепно-мозговых грыж

Хирургические вмешательства являются важнейшей частью социальной реабилитацией ребёнка, поэтому выполнять их нужно до поступления ребёнка в школу. Учитывая высокую травматичность хирургического вмешательства, активно формирующийся в грудном возрасте лицевой скелет, при отсутствии абсолютных показаний, коими являются истончение кожи в области грыжевого мешка с угрозой её разрыва, ликворея, операции нужно проводить в возрасте 1 года. Хирургическое вмешательство направлено не только на решение косметической проблемы, но и на устранение функциональных нарушений.

Выводы

1. Характерными симптомами при передних черепно-мозговых грыжах является опухолевидное образование в фронто-назо-орбитальной области (100%), покрытое измененными (12%) или неизменными кожными покровами (88%), увеличивающееся при напряжении, плаче ребёнка (97 %). Для базальных черепно-мозговых грыж характерна локализация в полости носа (95,2%), в ротовой полости (4,8%); типичными клиническими проявлениями являются: нарушение носового дыхания (62%), спонтанная назальная ликворея (56%). При передних и базальных черепно-мозговых грыжах выявляются деформации краниофациальной области: телеорбитизм (при передних черепно-мозговых грыжах 45%, при базальных 24%), орбитальный гипертелоризм (24%) при наличии расщелины.

2. Алгоритм диагностики передних и базальных черепно-мозговых грыж включает: КТ, МРТ-исследование, МРТ-ангиографию и церебральную селективную ангиографию для выявления аномалий развития сосудов головного мозга, КТ-ЦГ при признаках ликвореи, эндоскопию полости носа при базальных черепно-мозговых грыжах.

3. Проведение цефалометрического исследования позволяет выявить наиболее типичные деформации лицевого скелета при передних и базальных черепно-мозговых грыжах: телеорбитизм, орбитальный гипертелоризм.

4. При транскраниальном устранении передних черепно-мозговых грыж оптимально использование низкого субфронтального доступа с одномоментной реконструкцией краниофациальной области. При базальных черепно-мозговых грыжах без деформации краниофациальной области показано использование трансназального эндоскопического устранения грыжи. При базальных черепно-мозговых грыжах с деформацией краниофациальной области показано использование одномоментного комбинированного устранения черепно-мозговой грыжи базальным транскраниальным и трансназальным эндоскопическим доступом. Для устранения дефекта черепа наиболее эффективна многослойная пластика с использованием аутокостей свода черепа, свободного и

васкуляризированного лоскутов надкостницы), которая препятствует рецидивированию черепно-мозговой грыжи, обеспечивает герметичность полости черепа, снижает риск ликвореи.

5. Одномоментное устранение черепно-мозговой грыжи и реконструкция фронто-назо-орбитальной области обеспечивает хороший эстетический результат и отсутствие функциональных нарушений в 53% случаях; удовлетворительный эстетический результат и лёгкие функциональные нарушения в 47% случаях. Морфометрические показатели (переднее межорбитальное расстояние, латеральное межорбитальное расстояние, межзрачковое расстояние и ширина глазниц) после оперативного вмешательства приходят в возрастную норму.

Практические рекомендации

1. Проведение спиральной КТ и МРТ при подозрении на черепно-мозговую грыжу, МРТ – АГ при подозрении на базальную черепно-мозговую грыжу.

2. При проведении спиральной компьютерной томографии необходимо трехмерное моделирование для верификации распространения костного дефекта, деформации фронто-назо-орбитальной области, соотношения краев костного дефекта и канала с окружающими тканями.

3. Использование эндоскопии носовой полости для диагностики природы объёмного образования, определения степени обструкции носовой полости, явления ликвореи.

4. При угрозе разрыва грыжевого мешка оперативное вмешательство производится по экстренным показаниям. При явлениях ликвореи, проведение оперативного вмешательства показано по срочным показаниям. При умеренно выраженных функциональных нарушениях, отсутствии явлений ликвореи и угрозы разрыва грыжевого мешка, проведение оперативного вмешательства должно быть отсрочено до годовалого возраста ребёнка.

5. При транскраниальном доступе к передним черепно-мозговым грыжам оптимально использование низкого субфронтального доступа и одномоментная реконструкция краниофациальной области.

6. При базальной черепно-мозговой грыже без деформации краниофациальной области показано использование трансназального эндоскопического доступа для устранения грыжи.

7. Для устранения дефектов черепа наиболее эффективна многослойная пластика основания черепа с использованием аутокостей свода черепа, свободного и васкуляризированного лоскутов надкостницы), которые препятствуют рецидивированию черепно-мозговой грыжи, обеспечивают герметичность полости черепа и снижают риск ликвореи.

8. При скелетировании кости целесообразно формирование большого лоскута надкостницы с минимальной его травматизацией для использования в закрытии дефекта основания черепа.

9. Использование базального субфронтального доступа с формированием распилов по супраорбитальному краю по типу костных замков оптимально для получения более эстетического результата.

10. Для предотвращения перестирования костных дефектов, целесообразно использование аутоканей - костной стружки.

11. С целью оптимизации косметического результата, для уменьшения реабилитационного периода, снижения послеоперационного отёка, целесообразно использование моделирующей повязки на фронто-назо-орбитальную область.

Список сокращений и условных обозначений

АГ – ангиография

КТ – компьютерная томография

КТ-АГ – компьютерная ангиография

КТ-ЦГ – компьютерная цистернография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МРТ-АГ - магнитно-резонансная ангиография

МРТ-ЦГ - магнитно-резонансная цистернография

ПЧЯ – передняя черепная ямка

Тл – Тесла

ТМО – твёрдая мозговая оболочка

Список литературы

1. David D. J., Sheffield L., Simpson D., White J. Fronto-ethmoidal meningoencephaloceles: morphology and treatment // *Br J Plast Surg.* – 1984. – Т. 37, № 3. – С. 271-84.
- Simpson D. A., David D. J., White J. Cephaloceles: treatment, outcome, and antenatal diagnosis // *Neurosurgery.* – 1984. – Т. 15, № 1. – С. 14-21.
3. Yokota A., Matsukado Y., Fuwa I., Moroki K., Nagahiro S. Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period // *Neurosurgery.* – 1986. – Т. 19, № 3. – С. 468-78.
4. Mahapatra A. K., Tandon P. N., Dhawan I. K., Khazanchi R. K. Anterior encephaloceles: a report of 30 cases // *Childs Nerv Syst.* – 1994. – Т. 10, № 8. – С. 501-4.
5. Maric A., Katalinic D., Cerina V., Pecina H. I., Vrkljan M. Sphenopharyngeal Encephalocele Presenting With Partial Hypopituitarism and Diabetes Insipidus // *The Endocrinologist.* – 2010. – Т. 20, № 3. – С. 109-111.
6. Lewin M. L. Sphenoethmoidal cephalocele with cleft palate: transpalatal versus transcranial repair. Report of two cases // *J Neurosurg.* – 1983. – Т. 58, № 6. – С. 924-31.
7. Ogiwara H., Morota N. Surgical treatment of transsphenoidal encephaloceles: transpalatal versus combined transpalatal and transcranial approach // *Journal of Neurosurgery. Pediatrics.* – 2013. – Т. 11, № 5. – С. 505-10.
8. Tirumandas M., Sharma A., Gbenimacho I., Shoja M. M., Tubbs R. S., Oakes W. J., Loukas M. Nasal encephaloceles: a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complications // *Childs Nerv Syst.* – 2013. – Т. 29, № 5. – С. 739-44.
9. Morota N., Ihara S., Ogiwara H., Usami K., Tamada I., Kaneko T. Basal encephalocele: surgical strategy and functional outcomes in the Tokyo experience // *J Neurosurg Pediatr.* – 2020. – Т. 27, № 1. – С. 69-78.
10. Зверев, А.Ф. Врожденные черепно-мозговые грыжи и их хирургическое

лечение: монография/А.Ф.Зверев.-, Москва: Медицина, 1967.-173 с.

11. Крючков, А.В. Хирургическое лечение врожденных передних черепно-мозговых грыж: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.28 /Крючков А.В.. М., 1968. - 235 с.
12. Мамедов, В.И., Хирургическое лечение врожденных черепно-мозговых грыж у детей грудного и раннего возраста: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.28 / Мамедов Владимир Ибрагим Оглы. - М., 1974 -17с.
13. Дмитриева, В.С. Врожденные передние и базальные черепно-мозговые грыжи: монография / В.С.Дмитриева, В.К.Орлов, - Москва: Издательство Университета дружбы народов, 1987. - 131с.
14. Ballantyne J. W. Manual of antenatal pathology and hygiene: The fetus // Journal of the American Medical Association. – 1902. – Т. XXXIX, № 13. – С. 783-783.
15. LeDran H. F. Observations in Surgery //. – 1740.
16. Encephaloceles, meningoceles, and dermal sinuses // Neurosurgery. Principles and Practice of Pediatric. / Barone D. F. J. a. C. M.; Под ред. A. L. Albright P. D. A., and I. F. Pollack,, Eds. – Thieme, 2008. Principles and Practice of Pediatric.
17. Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lesions voisines. Memoires de L'Academie Royale de Medecine de Belgique. / Spring A., 1854. Memoires de L'Academie Royale de Medecine de Belgique.
18. Laurence J. Z. On Encephalocele; being the History of a Case, with a Tabular Analysis of Seventy-five Cases // Med Chir Trans. – 1856. – Т. 39. – С. 307-25.
19. Muscatello G. Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule // Arch. klin. Chir. – 1894. – Т. 47.
20. Manual of antenatal pathology and hygiene. . The Embryo. / Ballantyne J. W. – Edinburgh: W. Green end Sons, 1904. The Embryo.
21. Emery J. L., Kalhan S. C. The pathology of exencephalus // Dev Med Child Neurol Suppl. – 1970. – Т. 22. – С. Suppl 22:51+.
22. Abdel-Aziz M., El-Bosraty H., Qotb M., El-Hamamsy M., El-Sonbaty M., Abdel-Badie H., Zynabdeen M. Nasal encephalocele: Endoscopic excision with anesthetic consideration // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2010. – Т. 74, № 8. – С. 869-873.
23. Considérations générales sur les monstres comprenant une théorie des phénomènes

de la monstruosité. / Saint-Hilaire É. G. – Paris, 1826.

24. Whatmore W. J. Sincipital encephalomeningoceles // Br J Surg. – 1973. – Т. 60, № 4. – С. 261-70.

25. Mulliken J. B. A large frontoethmoidal encephalomeningocele. Case report // Plast Reconstr Surg. – 1973. – Т. 51, № 5. – С. 592-5.

26. Tessier P. Experiences in the treatment of orbital hypertelorism // Plast Reconstr Surg. – 1974. – Т. 53, № 1. – С. 1-18.

27. Mahapatra A. K. Anterior encephaloceles // Indian J Pediatr. – 1997. – Т. 64, № 5. – С. 699-704.

28. Tandon P. N. Meningoencephalocoeles // Acta Neurol Scand. – 1970. – Т. 46, № 3. – С. 369-83.

29. Соколов, Н.И. / Н.И.Соколов // Вестник хирургии, -1939. 57(6): С. 593.

30. Hassanein A. G., Fadle K. N. Single-stage combined craniofacial repair for frontoethmoidal meningoencephalocele // Journal of Craniofacial Surgery. – 2017. – Т. 28, № 1. – С. e9-e12.

31. Лысенков, Н.К. Мозговые грыжи и их лечение: дисс. ...д-ра. мед.наук / Лысенков Николай Константинович, 1896.

32. Березнеговский, Н.И., /Н.И.Березнеговский // Хирургический архив Вельяминова. - 911. 1: - С. 75.

33. Ахутин, М.Н. / М.Н.Ахутин // Вестник хирургии и пограничных областей. - 1929. 48-49: - С. 482.

34. Петров, Н.Н. / Н.Н.Петров // Русский хирургический архив. - 1905. - 4-5.

35. Захаров, Н.В. /Н.В.Захаров // Труды Саратовского медицинского института, посвященные памяти С.Р.Миротворцева. - 1953.

36. Mahapatra A. K. Anterior encephalocele - AIIMS experience a series of 133 patients // J Pediatr Neurosci. – 2011. – Т. 6, № Suppl 1. – С. S27-30.

37. Morina A., Kelmendi F., Morina Q., Dragusha S., Ahmeti F., Morina D. Treatment of anterior encephalocoeles over 24 years in Kosova // Med Arh. – 2011. – Т. 65, № 2. – С. 122-4.

38. Andrews J. M., Gutstadt J. P., Itabashi H. H., Dowell S. J., Schuchardt M. S., Miller

- E. A. Central nervous system consequences of an unusual body disposal strategy: case report and brief experimental investigation // *J Forensic Sci.* – 2003. – T. 48, № 5. – C. 1153-7.
39. Petrova J. G., Vaktskjold A. The incidence of neural tube defects in Norway and the Arkhangelskaja Oblast in Russia and the association with maternal age // *Acta Obstet Gynecol Scand.* – 2009. – T. 88, № 6. – C. 667-72.
40. Oucheng N., Lauwers F., Gollogly J., Draper L., Joly B., Roux F. E. Frontoethmoidal meningoencephalocele: appraisal of 200 operated cases // *J Neurosurg Pediatr.* – 2010. – T. 6, № 6. – C. 541-9.
41. Boonvisut S., Ladpli S., Sujatanond M., Tandhavadhana C., Tisavipat N., Luxsuwong M., Nunta-aree S., Srimaharaja S., Panitphong T., Dulayajinda D., Areewattana S. Morphologic study of 120 skull base defects in frontoethmoidal encephalomeningoceles // *Plast Reconstr Surg.* – 1998. – T. 101, № 7. – C. 1784-95.
42. Monteith S. J., Heppner P. A., Law A. J. Encephalocele-- epidemiological variance in New Zealand // *J Clin Neurosci.* – 2005. – T. 12, № 5. – C. 557-8.
43. Rifi L., Barkat A., El Khamlichi A., Boulaadas M., El Ouahabi A. Neurosurgical management of anterior meningo-encephaloceles about 60 cases // *Pan Afr Med J.* – 2015. – T. 21. – C. 215.
44. Donnenfeld A. E., Hughes H., Weiner S. Prenatal diagnosis and perinatal management of frontoethmoidal meningoencephalocele // *Am J Perinatol.* – 1988. – T. 5, № 1. – C. 51-3.
45. Modesti L. M., Glasauer F. E., Terplan K. L. Sphenoethmoidal encephalocele: a case report with review of the literature // *Childs Brain.* – 1977. – T. 3, № 3. – C. 140-53.
46. Mealey J., Jr., Dzenitis A. J., Hockey A. A. The prognosis of encephaloceles // *J Neurosurg.* – 1970. – T. 32, № 2. – C. 209-18.
47. Smith D. E., Murphy M. J., Hitchon P. W., Babin R. W., Abu-Yousef M. M. Transsphenoidal encephaloceles // *Surg Neurol.* – 1983. – T. 20, № 6. – C. 471-80.
48. Gorenstein A., Kern E. B., Facer G. W., Laws E. R., Jr. Nasal gliomas // *Arch Otolaryngol.* – 1980. – T. 106, № 9. – C. 536-40.

49. Moore P. M. Intranasal encephalomeningocele report of a case // *Laryngoscope*. – 1952. – T. 62, № 7. – C. 659-77.
50. Hunt J. A., Hobar P. C. Common craniofacial anomalies: facial clefts and encephaloceles // *Plast Reconstr Surg*. – 2003. – T. 112, № 2. – C. 606-15; quiz 616,722.
51. Zachariae F. Sincipital encephalocele; report of a case // *Acta Obstet Gynecol Scand*. – 1953. – T. 32, № 1. – C. 133-42.
52. Holm C., Thu M., Hans A., Martina M., Silvia G. S., Moritz S., Wolfgang M. Extracranial correction of frontoethmoidal meningoencephaloceles: feasibility and outcome in 52 consecutive cases // *Plast Reconstr Surg*. – 2008. – T. 121, № 6. – C. 386e-395e.
53. Aung T., Hta K. Epidemiology of frontoethmoidal encephalomeningocele in Burma // *J Epidemiol Community Health*. – 1984. – T. 38, № 2. – C. 89-98.
54. Smit C. S., Zeeman B. J., Smith R. M., de V. C. P. F. Frontoethmoidal meningoencephaloceles: a review of 14 consecutive patients // *J Craniofac Surg*. – 1993. – T. 4, № 4. – C. 210-4.
55. Mills J. L. Malformations in infants of diabetic mothers. // *Teratology*. – 1982. – T. 25. – C. 385-394.
56. Moretti M. E., Bar-Oz B., Fried S., Koren G. Maternal hyperthermia and the risk for neural tube defects in offspring: systematic review and meta-analysis // *Epidemiology*. – 2005. – T. 16, № 2. – C. 216-9.
57. Suphapeetiporn K., Mahatumarat C., Rojvachiranonda N., Taecholarn C., Siriwan P., Srivuthana S., Shotelersuk V. Risk factors associated with the occurrence of frontoethmoidal encephalomeningocele // *European Journal of Paediatric Neurology*. – 2008. – T. 12, № 2. – C. 102-107.
58. Bassuk A. G., Kibar Z. Genetic basis of neural tube defects // *Semin Pediatr Neurol*. – 2009. – T. 16, № 3. – C. 101-10.
59. Green R. F., Devine O., Crider K. S., Olney R. S., Archer N., Olshan A. F., Shapira S. K. Association of paternal age and risk for major congenital anomalies from the National Birth Defects Prevention Study, 1997 to 2004 // *Ann Epidemiol*. – 2010. – T.

20, № 3. – C. 241-9.

60. Brender J. D., Felkner M., Suarez L., Canfield M. A., Henry J. P. Maternal pesticide exposure and neural tube defects in Mexican Americans // *Ann Epidemiol.* – 2010. – T. 20, № 1. – C. 16-22.

61. Au K. S., Ashley-Koch A., Northrup H. Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects // *Dev Disabil Res Rev.* – 2010. – T. 16, № 1. – C. 6-15.

62. Amarin Z. O., Obeidat A. Z. Effect of folic acid fortification on the incidence of neural tube defects // *Paediatr Perinat Epidemiol.* – 2010. – T. 24, № 4. – C. 349-51.

63. Suphapeetiporn K., Mahatumarat C., Rojvachiranonda N., Taecholarn C., Siriwan P., Srivuthana S., Shotelersuk V. Risk factors associated with the occurrence of frontoethmoidal encephalomeningocele // *Eur J Paediatr Neurol.* – 2008. – T. 12, № 2. – C. 102-7.

64. Northrup H., Volcik K. A. Spina bifida and other neural tube defects // *Curr Probl Pediatr.* – 2000. – T. 30, № 10. – C. 313-32.

65. Blom H. J., Smulders Y. Overview of homocysteine and folate metabolism. With special references to cardiovascular disease and neural tube defects // *J Inherit Metab Dis.* – 2011. – T. 34, № 1. – C. 75-81.

66. Irvine B., Luo W., Leon J. A. Congenital anomalies in Canada 2013: a perinatal health surveillance report by the Public Health Agency of Canada's Canadian Perinatal Surveillance System // *Health Promot Chronic Dis Prev Can.* – 2015. – T. 35, № 1. – C. 21-2.

67. Shaw G. M., Todoroff K., Velie E. M., Lammer E. J. Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural tube defects // *Teratology.* – 1998. – T. 57, № 1. – C. 1-7.

68. Jones K. L., Lacro R. V., Johnson K. A., Adams J. Pattern of malformations in the children of women treated with carbamazepine during pregnancy // *N Engl J Med.* – 1989. – T. 320, № 25. – C. 1661-6.

69. Yerby M. S. Clinical care of pregnant women with epilepsy: neural tube defects and folic acid supplementation // *Epilepsia.* – 2003. – T. 44 Suppl 3. – C. 33-40.

70. Kultima K., Nystrom A. M., Scholz B., Gustafson A. L., Dencker L., Stigson M. Valproic acid teratogenicity: a toxicogenomics approach // *Environ Health Perspect.* – 2004. – T. 112, № 12. – C. 1225-35.
71. McGaughran J., Stevens R., Blond A., Perry C. Nasal encephalocele in a child with mosaic trisomy 14 // *Clin Dysmorphol.* – 2009. – T. 18, № 3. – C. 164-165.
72. Tonni G., Azzoni D., Panteghini M., Ventura A., Cavalli P. First trimester diagnosis of iniencephaly associated with fetal malformations and trisomy 18: report of a new case and gene analysis on folate metabolism in parents // *Congenit Anom (Kyoto).* – 2007. – T. 47, № 3. – C. 101-4.
73. Chen C. P., Chen Y. J., Chern S. R., Tsai F. J., Lin H. H., Lee C. C., Wang W. Prenatal diagnosis of mosaic 1q31.3q32.1 trisomy associated with occipital encephalocele // *Prenat Diagn.* – 2008. – T. 28, № 9. – C. 865-7.
74. Daniilidis A., Balaouras D., Chitzios D., Balaouras G., Capilna M., Asimakopoulos E. Variation of ultrasound findings in the first trimester examination of recurrent cases with trisomy 21 // *J Clin Med Res.* – 2015. – T. 7, № 6. – C. 495-8.
75. Leoni C., Stevenson D. A., Geiersbach K. B., Paxton C. N., Krock B. L., Mao R., Rope A. F. Neural tube defects and atypical deletion on 22q11.2 // *Am J Med Genet A.* – 2014. – T. 164A, № 11. – C. 2701-6.
76. Nickel R. E., Magenis R. E. Neural tube defects and deletions of 22q11 // *Am J Med Genet.* – 1996. – T. 66, № 1. – C. 25-7.
77. Suwanwela C., Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles // *J Neurosurg.* – 1972. – T. 36, № 2. – C. 201-11.
78. Chowchuen B., Thanapaisal C., Chowchuen P., Duangthongpon P. Frontoethmoidal meningoencephalocele: challenges and the Tawanchai center's long-term integrated management // *J Med Assoc Thai.* – 2011. – T. 94 Suppl 6. – C. S129-40.
79. Mahatumarat C., Rojvachiranonda N., Taecholarn C. Frontoethmoidal encephalomeningocele: surgical correction by the Chula technique // *Plast Reconstr Surg.* – 2003. – T. 111, № 2. – C. 556-65; discussion 566-7.
80. Strandberg B. Cephalocele of posterior part of orbit; general survey, with report of a case // *Arch Ophthal.* – 1949. – T. 42, № 3. – C. 254-65.

81. Gerhardt H. J., Muhler G., Szdzuy D., Biedermann F. [Therapy problems in sphenothmoidal meningoceles] // Zentralbl Neurochir. – 1979. – T. 40, № 1. – C. 85-94.
82. David D. J. Cephaloceles: classification, pathology, and management--a review // J Craniofac Surg. – 1993. – T. 4, № 4. – C. 192-202.
83. David D. J., Proudman T. W. Cephaloceles: classification, pathology, and management // World J Surg. – 1989. – T. 13, № 4. – C. 349-57.
84. David D. J., Moore M. H., Cooter R. D. Tessier clefts revisited with a third dimension // Cleft Palate J. – 1989. – T. 26, № 3. – C. 163-84; discussion 184-5.
85. Mahatumarat C., Taecholarn C., Charoonsmith T. One-stage extracranial repair and reconstruction for frontoethmoidal encephalomeningocele: a new simple technique // J Craniofac Surg. – 1991. – T. 2, № 3. – C. 127-33; discussion 134.
86. Mahapatra A. K., Agrawal D. Anterior encephaloceles: a series of 103 cases over 32 years // J Clin Neurosci. – 2006. – T. 13, № 5. – C. 536-9.
87. Woodworth B. A., Prince A., Chiu A. G., Cohen N. A., Schlosser R. J., Bolger W. E., Kennedy D. W., Palmer J. N. Spontaneous CSF leaks: a paradigm for definitive repair and management of intracranial hypertension // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2008. – T. 138, № 6. – C. 715-20.
88. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts // J Maxillofac Surg. – 1976. – T. 4, № 2. – C. 69-92.
89. Rojvachiranonda N., David D. J., Moore M. H., Cole J. Frontoethmoidal encephalomeningocele: new morphological findings and a new classification // J Craniofac Surg. – 2003. – T. 14, № 6. – C. 847-58.
90. Jackson I. T., Tanner N. S., Hide T. A. Frontonasal encephalocele--"long nose hypertelorism" // Ann Plast Surg. – 1983. – T. 11, № 6. – C. 490-500.
91. Secci F., Consales A., Meriadri P., Ravegnani G. M., Piatelli G., Pavanello M., Cama A. Naso-ethmoidal encephalocele with bilateral orbital extension: report of a case in a western country // Childs Nerv Syst. – 2013. – T. 29, № 10. – C. 1947-52.
92. Gallo A. E., Jr. Repair of giant occipital encephaloceles with microcephaly secondary to massive brain herniation // Childs Nerv Syst. – 1992. – T. 8, № 4. – C.

229-30.

93. Richards C. G. Frontoethmoidal meningoencephalocele: a common and severe congenital abnormality in South East Asia // *Arch Dis Child*. – 1992. – Т. 67, № 6. – С. 717-9.

94. Habu M., Niiro M., Toyoshima M., Kawano Y., Matsune S., Arita K. Transethmoidal meningoencephalocele involving the olfactory bulb with enlarged foramina of the lamina cribrosa--case report // *Neurol Med Chir (Tokyo)*. – 2009. – Т. 49, № 6. – С. 269-72.

95. Bhattacharjee A., Chakraborty A., Purkaystha P. Frontoethmoidal encephalomeningocele with colpocephaly: case report and clinical review // *J Laryngol Otol*. – 2008. – Т. 122, № 3. – С. 321-3.

96. Hasegawa S., Hayashi N., Kubo M., Hamada H., Kuwayama N., Shojaku H., Akai T., Endo S. Basal encephalocele associated with hypoplasia of the internal carotid artery // *Neurol Med Chir (Tokyo)*. – 2007. – Т. 47, № 12. – С. 572-5.

97. Kam L., Dao F., Diallo O., Yonaba C., Ayereoue J., Bouda C., Zoungrana C., Ouedraogo F., Zombre V. Agénésie du corps calleux révélée par une encéphalocèle // *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. – 2007. – Т. 20, № 2. – С. 74-77.

98. Rojas L., Melvin J. J., Faerber E. N., Valencia I. Anterior encephalocele associated with subependymal nodular heterotopia, cortical dysplasia and epilepsy: case report and review of the literature // *Eur J Paediatr Neurol*. – 2006. – Т. 10, № 5-6. – С. 227-9.

99. Diebler C., Dulac O. Cephaloceles: clinical and neuroradiological appearance. Associated cerebral malformations // *Neuroradiology*. – 1983. – Т. 25, № 4. – С. 199-216.

100. Moore M. H., Lodge M. L., David D. J. Basal encephalocele: imaging and exposing the hernia // *Br J Plast Surg*. – 1993. – Т. 46, № 6. – С. 497-502.

101. Bell W. E., Van Allen M. W. Agenesis of the corpus callosum with associated facial anomalies // *Neurology*. – 1959. – Т. 9. – С. 694-8.

102. Ростокская, В.И. К вопросу о сроках хирургического лечения детей с врожденными черепно-мозговыми грыжами / В.И. Ростокская, В.И. Мамедов // *Азерб. мед.журнал*. - 1979. - № 6. - С. 60-62

103. Agthong S., Wiwanitkit V. Encephalomeningocele cases over 10 years in Thailand: a case series // *BMC Neurol.* – 2002. – T. 2. – C. 3.
104. Goldhammer Y., Smith J. L. Optic nerve anomalies in basal encephalocele // *Arch Ophthalmol.* – 1975. – T. 93, № 2. – C. 115-8.
105. Peter J. C., Fieggen G. Congenital malformations of the brain--a neurosurgical perspective at the close of the twentieth century // *Childs Nerv Syst.* – 1999. – T. 15, № 11-12. – C. 635-45.
106. Pollock J. A., Newton T. H., Hoyt W. F. Transsphenoidal and transthemoidal encephaloceles. A review of clinical and roentgen features in 8 cases // *Radiology.* – 1968. – T. 90, № 3. – C. 442-53.
107. Suwanwela C., Sukabote C., Suwanwela N. Frontoethmoidal encephalomeningocele // *Surgery.* – 1971. – T. 69, № 4. – C. 617-25.
108. Zee C. S., McComb J. G., Segall H. D., Tsai F. Y., Stanley P. Lipomas of the corpus callosum associated with frontal dysraphism // *J Comput Assist Tomogr.* – 1981. – T. 5, № 2. – C. 201-5.
109. Kawakami S., Tsukada S., Taniguchi W., Katou M., Iizuka H. Craniofacial cleft with naso-ethmoidal encephalocele--case report // *J Craniomaxillofac Surg.* – 1994. – T. 22, № 3. – C. 144-6.
110. Wexler M. R., Benmeir P., Umansky F., Weinberg A., Neuman R. Midline cleft syndrome with sphenoethmoidal encephalocele: a case report // *J Craniofac Surg.* – 1991. – T. 2, № 1. – C. 38-41.
111. Konig M., Due-Tonnessen B., Osnes T., Haugstvedt J. R., Meling T. R. Median facial cleft with a frontoethmoidal encephalocele treated with craniofacial bipartition and free radial forearm flap: a case report // *Skull Base.* – 2010. – T. 20, № 2. – C. 119-23.
112. David D. J., Simpson D. A. Frontoethmoidal meningoencephaloceles // *Clin Plast Surg.* – 1987. – T. 14, № 1. – C. 83-9.
113. Waterson J. R., DiPietro M. A., Barr M. Apert syndrome with frontonasal encephalocele // *Am J Med Genet.* – 1985. – T. 21, № 4. – C. 777-83.
114. Cohen M. M., Jr. Craniofrontonasal dysplasia // *Birth Defects Orig Artic Ser.* –

1979. – Т. 15, № 5B. – С. 85-9.

115. DeMyer W. The median cleft face syndrome. Differential diagnosis of cranium bifidum occultum, hypertelorism, and median cleft nose, lip, and palate // *Neurology*. – 1967. – Т. 17, № 10. – С. 961-71.

116. Асадов, Р.Н. Комплексное лечение детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами: дис. ...канд. мед. наук: 14.01.19 / Асадов Руслан Низами-оглы. М., 2013. - 173 с.

117. Itakura T., Miyamoto K., Uematsu Y., Hayashi S., Komai N. Bilateral morning glory syndrome associated with sphenoid encephalocele. Case report // *J Neurosurg*. – 1992. – Т. 77, № 6. – С. 949-51.

118. Macfarlane R., Rutka J. T., Armstrong D., Phillips J., Posnick J., Forte V., Humphreys R. P., Drake J., Hoffman H. J. Encephaloceles of the anterior cranial fossa // *Pediatr Neurosurg*. – 1995. – Т. 23, № 3. – С. 148-58.

119. Vannouhuys J. M., Bruyn G. W. Nasopharyngeal Transsphenoidal Encephalocele, Craterlike Hole in the Optic Disc and Agenesis of the Corpus Callosum. Pneumoencephalographic Visualisation in a Case // *Psychiatr Neurol Neurochir*. – 1964. – Т. 67. – С. 243-58.

120. Meling T. R., Due-Tonnessen B. J., Helseth E., Skjelbred P., Arctander K. [Frontoethmoidal meningoencephaloceles] // *Tidsskr Nor Laegeforen*. – 2000. – Т. 120, № 19. – С. 2250-2.

121. Lello G. E., Sparrow O. C., Gopal R. The surgical correction of fronto-ethmoidal meningo-encephaloceles // *J Craniomaxillofac Surg*. – 1989. – Т. 17, № 7. – С. 293-8.

122. Turgut M., Ozcan O. E., Benli K., Ozgen T., Gurcay O., Saglam S., Bertan V., Erbenli A. Congenital nasal encephalocele: a review of 35 cases // *J Craniomaxillofac Surg*. – 1995. – Т. 23, № 1. – С. 1-5.

123. Kohan E., Lazareff J., Kawamoto H., Bradley J. P. Successful staged correction of transphenoidal encephaloceles // *Plast Reconstr Surg*. – 2010.10.1097/PRS.0b013e3181dbbf6c. – С. 1.

124. Faggin R., Pentimalli L., Grazzini M., Saetti R., Drigo P., d'Avella D. Combined endoscopic-microsurgical approach for transsphenoidal (sphenopalatine) encephalocele

with an intrasellar pituitary gland // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. – 2009. – T. 4, № 3. – C. 262-265.

125. Spacca B., Amasio M. E., Giordano F., Mussa F., Busca G., Donati P., Genitori L. Surgical Management of Congenital Median Perisellar Transsphenoidal Encephaloceles with an Extracranial Approach // *Neurosurgery*. – 2009. – T. 65, № 6. – C. 1140-1146.

126. Rahman N. U. Nasal encephalocele. Treatment by trans-cranial operation // *J Neurol Sci*. – 1979. – T. 42, № 1. – C. 73-85.

127. Pinzer T., Gollogly J., Krishnan K. G., Schackert G., Lauer G. Telecanthus and hypertelorism in frontoethmoidal meningoencephaloceles and the surgical correction of these conditions: Part II. A novel surgical approach in the treatment of telecanthus // *J Craniofac Surg*. – 2008. – T. 19, № 1. – C. 148-55.

128. Hoving E. W. Nasal encephaloceles // *Childs Nerv Syst*. – 2000. – T. 16, № 10-11. – C. 702-6.

129. Harley E. H. Pediatric congenital nasal masses // *Ear Nose Throat J*. – 1991. – T. 70, № 1. – C. 28-32.

130. Tan S. H., Mun K. S., Chandran P. A., Manuel A. M., Prepageran N., Waran V., Ganesan D. Combined transnasal and transoral endoscopic approach to a transsphenoidal encephalocele in an infant // *Childs Nerv Syst*. – 2015.10.1007/s00381-015-2667-9.

131. Abiko S., Aoki H., Fudaba H. Intrasphenoidal encephalocele: report of a case // *Neurosurgery*. – 1988. – T. 22, № 5. – C. 933-6.

132. Byrd S. E., Harwood-Nash D. C., Fitz C. R., Rogovitz D. M. Computed tomography in the evaluation of encephaloceles in infants and children // *J Comput Assist Tomogr*. – 1978. – T. 2, № 1. – C. 81-7.

133. Hayashi T., Utsunomiya H., Hashimoto T. Transethmoidal encephalomeningocele // *Surg Neurol*. – 1985. – T. 24, № 6. – C. 651-5.

134. Acherman D. S., Bosman D. K., van der Horst C. M. Sphenoethmoidal encephalocele: a case report // *Cleft Palate Craniofac J*. – 2003. – T. 40, № 3. – C. 329-33.

135. Hayashi T., Hashimoto T., Anegawa S., Utsunomiya H. [Transethmoidal

encephalomeningocele in neonate--report of two cases and review of literatures] // No Shinkei. – 1990. – T. 42, № 2. – C. 175-82.

136. Amagasa M., Yoshimoto T., Suzuki J., Kusakari J., Kanbayashi J. [A case of basal encephalomeningocele (a transethmoidal type) containing the olfactory nerve] // No Shinkei Geka. – 1985. – T. 13, № 3. – C. 313-9.

137. Goldhammer Y., Smith J. L. Cryptophthalmos syndrome with basal encephaloceles // Am J Ophthalmol. – 1975. – T. 80, № 1. – C. 146-9.

138. Schick B., Brors D., Prescher A. Sternberg's canal--cause of congenital sphenoidal meningocele // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2000. – T. 257, № 8. – C. 430-2.

139. Ellyin F., Khatir A. H., Singh S. P. Hypothalamic-pituitary functions in patients with transsphenoidal encephalocele and midfacial anomalies // J Clin Endocrinol Metab. – 1980. – T. 51, № 4. – C. 854-6.

140. Chen G., Zhang Q., Ling F. An endoscopic endonasal approach for the surgical repair of transsphenoidal cephalocele in children // J Clin Neurosci. – 2011. – T. 18, № 5. – C. 723-4.

141. Mahatumarat C., Taecholarn C., Rojvachiranonda N. Spontaneous closure of bony defect in a frontoethmoidal encephalomeningocele patient // J Craniofac Surg. – 1999. – T. 10, № 2. – C. 149-54.

142. Nunez S., Mantilla M. T., Bermudez S. Midline congenital malformations of the brain and skull // Neuroimaging Clin N Am. – 2011. – T. 21, № 3. – C. 429-82, vii.

143. Bullard D. E., Crockard H. A., McDonald W. I. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea associated with dysplastic optic discs and a basal encephalocele: case report // J Neurosurg. – 1981. – T. 54, № 6. – C. 807-10.

144. Kobayashi S., Miyazaki M., Miyagi O., Yodonawa M., Shimizu S. [A case of transsphenoidal meningoencephalocele] // No Shinkei Geka. – 1990. – T. 18, № 11. – C. 1065-70.

145. Bakri S. J., Siker D., Masaryk T., Luciano M. G., Traboulsi E. I. Ocular malformations, moyamoya disease, and midline cranial defects: a distinct syndrome // Am J Ophthalmol. – 1999. – T. 127, № 3. – C. 356-7.

146. Teng E., Heller J., Lazareff J., Kawamoto H., Wasson K., Garri J. I., Bradley J. P.

Caution in treating transsphenoidal encephalocele with concomitant moyamoya disease // *J Craniofac Surg.* – 2006. – T. 17, № 5. – C. 1004-9.

147. Grubben C., Fryns J. P., De Zegher F., Van Den Berghe H. Anterior basal encephalocele in the median cleft face syndrome. Comments on nosology and treatment // *Genet Couns.* – 1990. – T. 1, № 2. – C. 103-9.

148. Sargent L. A., Seyfer A. E., Gunby E. N. Nasal encephaloceles: definitive one-stage reconstruction // *J Neurosurg.* – 1988. – T. 68, № 4. – C. 571-5.

149. Dhawan I. K., Tandon P. N. Excision, repair and corrective surgery for frontoethmoidal meningocele // *Childs Brain.* – 1982. – T. 9, № 2. – C. 126-36.

150. Whitaker L. A., Broennle A. M., Kerr L. P., Herlich A. Improvements in craniofacial reconstruction: methods evolved in 235 consecutive patients // *Plast Reconstr Surg.* – 1980. – T. 65, № 5. – C. 561-70.

151. Lopez Arbolay O., Rojas Manresa J., Gonzalez Gonzalez J., Breton Rosario J. L. Gigant transethmoidal meningoencephalocele operated by full endonasal endoscopic approach: case report // *Case Rep Med.* – 2012. – T. 2012. – C. 763259.

152. Warf B. C., Stagno V., Mugamba J. Encephalocele in Uganda: ethnic distinctions in lesion location, endoscopic management of hydrocephalus, and survival in 110 consecutive children // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* – 2011. – T. 7, № 1. – C. 88-93.

153. Aisen J., Pereira W. C., Andrade A. F., Psilakis J. M. Anterior floor meningoencephaloceles surgical treatment. Experience based on eleven cases // *Arq Neuropsiquiatr.* – 1976. – T. 34, № 2. – C. 109-15.

154. Shilpakar S. K., Sharma M. R. Surgical management of encephaloceles // *J Neuroscience.* – 2004. – T. 1. – C. 45-48.

155. Mahajan C., Rath G. P., Dash H. H., Bithal P. K. Perioperative management of children with encephalocele: an institutional experience // *J Neurosurg Anesthesiol.* – 2011. – T. 23, № 4. – C. 352-6.

156. Mahapatra A. K., Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases // *Pediatr Neurosurg.* – 2002. – T. 36, № 3. – C. 113-8.

157. Wang I. J., Lin S. L., Tsou K. I., Hsu M. C., Chiu W. T., Tsai S. H., Lee L. M., Lin

- T. J. Congenital midline nasal mass: cases series and review of the literature // *Turk J Pediatr.* – 2010. – T. 52, № 5. – C. 520-4.
158. Krishnan P., Chattopadhyay A., Saha M. Periventricular nodular heterotopia, frontonasal encephalocele, corpus callosal dysgenesis and arachnoid cyst: A constellation of abnormalities in a child with epilepsy // *J Pediatr Neurosci.* – 2014. – T. 9, № 3. – C. 273-5.
159. Balaji R., Mangaleswaran B., John R. Frontoethmoidal encephalocele with subependymal nodular heterotopia: an unusual association. A case report // *Neuroradiol J.* – 2010. – T. 23, № 3. – C. 317-20.
160. Goldstein R. B., LaPidus A. S., Filly R. A. Fetal cephaloceles: diagnosis with US // *Radiology.* – 1991. – T. 180, № 3. – C. 803-8.
161. Tsai P. Y., Chang C. H., Chang F. M. Prenatal diagnosis of the fetal frontal encephalocele by three-dimensional ultrasound // *Prenat Diagn.* – 2006. – T. 26, № 4. – C. 378-80.
162. Sherer D. M., Hearn-Stebbins B., Harvey W., Metlay L. A., Abramowicz J. S. Endovaginal sonographic diagnosis of iniencephaly apertus and craniorachischisis at 13 weeks, menstrual age // *J Clin Ultrasound.* – 1993. – T. 21, № 2. – C. 124-7.
163. Abrams S. L., Callen P. W., Anderson R. L., Stephens J. D. Anencephaly with encephalocele in craniopagus twins: prenatal diagnosis by ultrasonography and computed tomography // *J Ultrasound Med.* – 1985. – T. 4, № 9. – C. 485-8.
164. Araujo Junior E., Rolo L. C., Tonni G., Haeri S., Ruano R. Assessment of fetal malformations in the first trimester of pregnancy by three-dimensional ultrasonography in the rendering mode. Pictorial essay // *Med Ultrason.* – 2015. – T. 17, № 1. – C. 109-14.
165. Ahmed A., Noureldin R., Gendy M., Sakr S., Abdel Naby M. Antenatal sonographic appearance of a large orbital encephalocele: a case report and differential diagnosis of orbital cystic mass // *J Clin Ultrasound.* – 2013. – T. 41, № 5. – C. 327-31.
166. Shields J. A., Shields C. L. Orbital cysts of childhood--classification, clinical features, and management // *Surv Ophthalmol.* – 2004. – T. 49, № 3. – C. 281-99.
167. Guthoff R., Klein R., Lieb W. E. Congenital cystic eye // *Graefes Arch Clin Exp*

Ophthalmol. – 2004. – T. 242, № 3. – C. 268-71.

168. Breyssem L., Bosmans H., Dymarkowski S., Schoubroeck D. V., Witters I., Deprest J., Demaerel P., Vanbeckevoort D., Vanhole C., Casaer P., Smet M. The value of fast MR imaging as an adjunct to ultrasound in prenatal diagnosis // Eur Radiol. – 2003. – T. 13, № 7. – C. 1538-48.

169. Borowski D., Wegrzyn P., Bartkowiak R., Wyrwas D., Wielgos M. [First trimester diagnosis of encephalocele--report of two cases and review of the literature] // Ginekol Pol. – 2011. – T. 82, № 9. – C. 700-4.

170. Kehila M., Ghades S., Abouda H. S., Masmoudi A., Chanoufi M. B. Antenatal Diagnosis of a Rare Neural Tube Defect: Sincipital Encephalocele // Case Rep Obstet Gynecol. – 2015. – T. 2015. – C. 613985.

171. Hemmy D. C., David D. J. Skeletal morphology of anterior encephaloceles defined through the use of three-dimensional reconstruction of computed tomography // Pediatr Neurosci. – 1985. – T. 12, № 1. – C. 18-22.

172. Naidich T. P., Altman N. R., Braffman B. H., McLone D. G., Zimmerman R. A. Cephaloceles and related malformations // AJNR Am J Neuroradiol. – 1992. – T. 13, № 2. – C. 655-90.

173. Papadias A., Miller C., Martin W. L., Kilby M. D., Sgouros S. Comparison of prenatal and postnatal MRI findings in the evaluation of intrauterine CNS anomalies requiring postnatal neurosurgical treatment // Childs Nerv Syst. – 2008. – T. 24, № 2. – C. 185-92.

174. Morioka T., Hashiguchi K., Samura K., Yoshida F., Miyagi Y., Yoshiura T., Suzuki S. O., Sasaki T. Detailed anatomy of intracranial venous anomalies associated with atretic parietal cephaloceles revealed by high-resolution 3D-CISS and high-field T2-weighted reversed MR images // Childs Nerv Syst. – 2009. – T. 25, № 3. – C. 309-15.

175. Mangels K. J., Tulipan N., Tsao L. Y., Alarcon J., Bruner J. P. Fetal MRI in the evaluation of intrauterine myelomeningocele // Pediatr Neurosurg. – 2000. – T. 32, № 3. – C. 124-31.

176. Denoyelle F., Ducroz V., Roger G., Garabedian E. N. Nasal dermoid sinus cysts in

children // *Laryngoscope*. – 1997. – T. 107, № 6. – C. 795-800.

177. Mazzola R. F. Congenital malformations in the frontonasal area: their pathogenesis and classification // *Clin Plast Surg*. – 1976. – T. 3, № 4. – C. 573-609.

178. Adil E., Huntley C., Choudhary A., Carr M. Congenital nasal obstruction: clinical and radiologic review // *Eur J Pediatr*. – 2012. – T. 171, № 4. – C. 641-50.

179. Rahbar R., Resto V. A., Robson C. D., Perez-Atayde A. R., Goumnerova L. C., McGill T. J., Healy G. B. Nasal glioma and encephalocele: diagnosis and management // *Laryngoscope*. – 2003. – T. 113, № 12. – C. 2069-77.

180. Alexander A. A., Saettele M. R., L'Heureux D., Shah P. A., Fickenscher K. A. Rare combination of frontonasal and bilateral naso-orbital encephaloceles // *J Radiol Case Rep*. – 2011. – T. 5, № 11. – C. 1-7.

181. Kennedy E. M., Gruber D. P., Billmire D. A., Crone K. R. Transpalatal approach for the extracranial surgical repair of transsphenoidal cephaloceles in children // *J Neurosurg*. – 1997. – T. 87, № 5. – C. 677-81.

182. Raman Sharma R., Mahapatra A. K., Pawar S. J., Thomas C., Al-Ismaily M. Trans-sellar trans-sphenoidal encephaloceles: report of two cases // *J Clin Neurosci*. – 2002. – T. 9, № 1. – C. 89-92.

183. Kumar K. K., Ganapathy K., Sumathi V., Rangachari V., Sundararajan I., Govindaraj R. Adult intranasal meningoencephalocele presenting as a nasal polyp // *J Clin Neurosci*. – 2005. – T. 12, № 5. – C. 594-6.

184. Love G. L., Riehl P. A. Intranasal encephalocele masking as a nasal polyp in an adult patient // *Arch Otolaryngol*. – 1983. – T. 109, № 6. – C. 420-1.

185. von Essen C., Holmgren E., Nordborg C., Svendsen P. A large convexity meningioma followed by liquorrhoea from a nasal encephalocele. A case report // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1981. – T. 59, № 1-2. – C. 143-50.

186. Castelnuovo P., Bignami M., Pistochini A., Battaglia P., Locatelli D., Dallan I. Endoscopic endonasal management of encephaloceles in children: An eight-year experience // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2009. – T. 73, № 8. – C. 1132-1136.

187. Pereyra-Rodriguez J. J., Bernabeu-Wittel J., Fajardo M., Torre C., Sanchez-Gallego F. Nasal glial heterotopia (nasal glioma) // *J Pediatr*. – 2010. – T. 156, № 4. –

C. 688-688 e1.

188. Patterson K., Kapur S., Chandra R. S. "Nasal gliomas" and related brain heterotopias: a pathologist's perspective // *Pediatr Pathol.* – 1986. – T. 5, № 3-4. – C. 353-62.

189. Hedlund G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging // *Pediatr Radiol.* – 2006. – T. 36, № 7. – C. 647-62; quiz 726-7.

190. Ma K. H., Cheung K. L. Nasal glioma // *Hong Kong Med J.* – 2006. – T. 12, № 6. – C. 477-9.

191. Huth M. E., Heimgartner S., Schnyder I., Caversaccio M. D. Teratoma of the nasal septum in a neonate: an endoscopic approach // *J Pediatr Surg.* – 2008. – T. 43, № 11. – C. 2102-5.

192. Shetty S. C., Gupta S., Cherian M., Chary G., Shariff S. Mature teratoma of the nasal vestibule: a case report // *Ear Nose Throat J.* – 2000. – T. 79, № 8. – C. 620-3.

193. Coppit G. L., 3rd, Perkins J. A., Manning S. C. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2000. – T. 52, № 3. – C. 219-27.

194. Hoving E. W., Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis // *Pediatr Neurosurg.* – 1997. – T. 27, № 5. – C. 246-56.

195. Rapport R. L., 2nd, Dunn R. C., Jr., Alhady F. Anterior encephalocele // *J Neurosurg.* – 1981. – T. 54, № 2. – C. 213-9.

196. Hockley A. D., Goldin J. H., Wake M. J. Management of anterior encephalocele // *Childs Nerv Syst.* – 1990. – T. 6, № 8. – C. 444-6.

197. Holmes A. D., Meara J. G., Kolker A. R., Rosenfeld J. V., Klug G. L. Frontoethmoidal encephaloceles: reconstruction and refinements // *J Craniofac Surg.* – 2001. – T. 12, № 1. – C. 6-18.

198. McLone D. G. Congenital malformations of the central nervous system // *Clin Neurosurg.* – 2000. – T. 47. – C. 346-77.

199. Nogueira J. F., Jr., Stamm A. C., Vellutini E., Santos F. P. Endoscopic management of congenital meningo-encephalocele with nasal flaps // *Int J Pediatr*

Otorhinolaryngol. – 2009. – T. 73, № 1. – C. 133-7.

200. Boonvisut S., Ladpli S., Sujatanond M., Tisavipat N., Luxsuwong M., Nunta-aree S., Boonampol D., Srimaharaja S., Panitphong T., Dulayajinda D., Areewattana S. A new technique for the repair and reconstruction of frontoethmoidal encephalomeningoceles by medial orbital composite-unit translocation // *Br J Plast Surg.* – 2001. – T. 54, № 2. – C. 93-101.

201. Rojvachiranonda N., Mahatumarat C., Taecholarn C. Correction of the frontoethmoidal encephalomeningocele with minimal facial incision: modified Chula technique // *J Craniofac Surg.* – 2006. – T. 17, № 2. – C. 353-7.

202. Kumar A., Helling E., Guenther D., Crabtree T., Wexler A. W., Bradley J. P. Correction of Frontoethmoidal Encephalocele: The HULA Procedure // *Plast Reconstr Surg.* – 2009. – T. 123, № 2. – C. 661-669.

203. Pinzer T., Lauer G., Gollogly J., Schackert G. A complex therapy for treatment of frontoethmoidal meningoencephalocele in a developing third world country: neurosurgical aspects // *J Neurosurg.* – 2006. – T. 104, № 5 Suppl. – C. 326-31.

204. Converse J. M., Ransohoff J., Mathews E. S., Smith B., Molenaar A. Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism. Advances in surgical treatment // *Plast Reconstr Surg.* – 1970. – T. 45, № 1. – C. 1-13.

205. Forcada M., Montandon D., Rilliet B. Frontoethmoidal cephaloceles: transcranial and transfacial surgical treatment // *J Craniofac Surg.* – 1993. – T. 4, № 4. – C. 203-9.

206. Mulliken J. B., Kaban L. B., Evans C. A., Strand R. D., Murray J. E. Facial skeletal changes following hypertelorbitism correction // *Plast Reconstr Surg.* – 1986. – T. 77, № 1. – C. 7-16.

207. Fuente del Campo A., Escanero Salazar A., Baldizon Recio N., Dimopulos A. Transfacial surgical treatment and anthropometric considerations of frontoethmoidal meningoencephaloces // *Ann Plast Surg.* – 1989. – T. 23, № 5. – C. 377-89.

208. Lund V. J. Endoscopic management of cerebrospinal fluid leaks // *Am J Rhinol.* – 2002. – T. 16, № 1. – C. 17-23.

209. Senior B. A., Jafri K., Benninger M. Safety and efficacy of endoscopic repair of CSF leaks and encephaloces: a survey of the members of the American Rhinologic

Society // Am J Rhinol. – 2001. – Т. 15, № 1. – С. 21-5.

210. Di Rocco F., Couloigner V., Dastoli P., Sainte-Rose C., Zerah M., Roger G. Treatment of anterior skull base defects by a transnasal endoscopic approach in children // J Neurosurg Pediatr. – 2010. – Т. 6, № 5. – С. 459-63.

211. Woodworth B., Schlosser R. J. Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2005. – Т. 69, № 7. – С. 1007-9.

212. Castelnuovo P., Dallan I., Bignami M., Pistochini A., Battaglia P., Tschabitscher M. Endoscopic endonasal management of petroclival cerebrospinal fluid leaks: anatomical study and preliminary clinical experience // Minim Invasive Neurosurg. – 2008. – Т. 51, № 6. – С. 336-9.

213. Kanowitz S. J., Bernstein J. M. Pediatric meningoencephaloceles and nasal obstruction: a case for endoscopic repair // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2006. – Т. 70, № 12. – С. 2087-92.

214. Kassam A., Thomas A. J., Snyderman C., Carrau R., Gardner P., Mintz A., Kanaan H., Horowitz M., Pollack I. F. Fully endoscopic expanded endonasal approach treating skull base lesions in pediatric patients // J Neurosurg. – 2007. – Т. 106, № 2 Suppl. – С. 75-86.

215. Locatelli D., Rampa F., Acchiardi I., Bignami M., De Bernardi F., Castelnuovo P. Endoscopic endonasal approaches for repair of cerebrospinal fluid leaks: nine-year experience // Neurosurgery. – 2006. – Т. 58, № 4 Suppl 2. – С. ONS-246-56; discussion ONS-256-7.

216. Van Den Abbeele T., Elmaleh M., Herman P., Francois M., Narcy P. Transnasal endoscopic repair of congenital defects of the skull base in children // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1999. – Т. 125, № 5. – С. 580-4.

217. Andrews B. T., Meara J. G. Reconstruction of frontoethmoidal encephalocele defects // Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am. – 2010. – Т. 18, № 2. – С. 129-38.

218. Капитанов, Д.Н. Эндоскопическая диагностика и лечение назальной ликвореи: монография / Д.Н Капитанов, А.С. Лопати., А.А. Потапов. М.: Практическая медицина, 2015 - 216 с.

219. Капитанов, Д.Н. Эндоскопическая эндоназальная диагностика и лечение базальной ликвореи и энцефалоцеле передних отделов основания черепа: сборник: клиническое руководство по черепно-мозговой травме. Том III / Д.Н.Капитанов, А.А.Потапов, Е.В.Шелеско. М.:, Антидор, 2002 - С. 251 - 256.
220. Albernaz M. S., Horton W. D., Adkins W. Y., Garen P. D. Intrasphenoidal encephalocele // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 1991. – Т. 104, № 2. – С. 279-81.
221. Choudhury A. R., Taylor J. C. Primary intranasal encephalocele. Report of four cases // *J Neurosurg.* – 1982. – Т. 57, № 4. – С. 552-5.
222. Dodge H. W., Jr., Love J. G., Kernohan J. W. Intranasal encephalomeningoceles associated with cranium bifidum // *AMA Arch Surg.* – 1959. – Т. 79, № 1. – С. 75-84.
223. Luyendijk W., Schmidt P. H. Primary intranasal encephalocele // *J Neurosurg.* – 1983. – Т. 59, № 6. – С. 1110-1.
224. Schmidt P. H., Leyendijk W. Intranasal meningoencephalocele // *Arch Otolaryngol.* – 1974. – Т. 99, № 6. – С. 402-5.
225. Steven R. A., Rothera M. P., Tang V., Bruce I. A. An unusual cause of nasal airway obstruction in a neonate: trans-sellar, trans-sphenoidal cephalocoele // *J Laryngol Otol.* – 2011. – Т. 125, № 10. – С. 1075-8.
226. Dhirawani R. B., Gupta R., Pathak S., Lalwani G. Frontoethmoidal encephalocele: Case report and review on management // *Ann Maxillofac Surg.* – 2014. – Т. 4, № 2. – С. 195-7.
227. Gok A., Erkutlu I., Alptekin M., Kanlikama M. Three-layer reconstruction with fascia lata and vascularized pericranium for anterior skull base defects // *Acta Neurochir (Wien).* – 2004. – Т. 146, № 1. – С. 53-6; discussion 56-7.
228. Herman P., Sauvaget E., Guichard J. P., Tran Ba Huy P. Intrasphenoidal transsellar encephalocele repaired by endoscopic approach // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 2003. – Т. 112, № 10. – С. 890-3.
229. Капитанов, Д.Н. Эндоскопическая эндоназальная диагностика и лечение базальной ликвореи и энцефалоцеле передних отделов основания черепа / Д.Н.Капитанов, А.С.Лопатин // *Журнал вопросы нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко.* - 2002.-№1. С. 26-30.

230. Pasquini E., Sciarretta V., Farneti G., Mazzatenta D., Modugno G. C., Frank G. Endoscopic treatment of encephaloceles of the lateral wall of the sphenoid sinus // *Minim Invasive Neurosurg.* – 2004. – T. 47, № 4. – C. 209-13.
231. Puterman M., Leiberman A., Shelef I. [Management of nasal meningoencephaloceles and cerebrospinal rhinorrhea] // *Harefuah.* – 2001. – T. 140, № 4. – C. 294-7, 367.
232. Raftopoulos C., Baleriaux D., Hancq S., Closset J., David P., Brotchi J. Evaluation of endoscopy in the treatment of rare meningoceles: preliminary results // *Surg Neurol.* – 1995. – T. 44, № 4. – C. 308-17; discussion 317-8.
233. Woodworth B. A., Schlosser R. J., Faust R. A., Bolger W. E. Evolutions in the management of congenital intranasal skull base defects // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2004. – T. 130, № 11. – C. 1283-8.
234. Gupta A. K., Gupta A. K., Verma M. Cranionasal fistula in pediatric population: is endonasal endoscopic approach effective? // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2007. – T. 71, № 10. – C. 1537-41.
235. Fraioli M. F., Umana G. E., Fiorucci G., Fraioli C. Ethmoidal Encephalocele Associated With Cerebrospinal Fluid Fistula: Indications and Results of Mini-invasive Transnasal Approach // *J Craniofac Surg.* – 2014.10.1097/01.scs.0000436738.44795.8f.
236. de Divitiis E., Cappabianca P., Gangemi M., Cavallo L. M. The role of the endoscopic transsphenoidal approach in pediatric neurosurgery // *Childs Nerv Syst.* – 2000. – T. 16, № 10-11. – C. 692-6.
237. Bothwell M. R., Piccirillo J. F., Lusk R. P., Ridenour B. D. Long-term outcome of facial growth after functional endoscopic sinus surgery // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2002. – T. 126, № 6. – C. 628-34.
238. El-Banhawy O. A., Halaka A. N. Endoscopic endonasal excision of congenital midline meningoencephalocele in a 5-month infant // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra.* – 2009. – T. 4, № 2. – C. 66-71.
239. Hamlin K., Kubba H. Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra.* – 2007. – T. 2, № 2. – C. 92-94.

240. Mohindra S., Mohindra S., Patro S. K. Successful endoscopic endonasal repair of nasal meningoencephalocele in a 21-day-old neonate // *Allergy Rhinol (Providence)*. – 2015. – Т. 6, № 2. – С. 125-8.
241. Nyquist G. G., Anand V. K., Mehra S., Kacker A., Schwartz T. H. Endoscopic endonasal repair of anterior skull base non-traumatic cerebrospinal fluid leaks, meningoceles, and encephaloceles // *J Neurosurg*. – 2010. – Т. 113, № 5. – С. 961-966.
242. Tabaee A., Placantonakis D. G., Schwartz T. H., Anand V. K. Intrathecal fluorescein in endoscopic skull base surgery // *Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2007. – Т. 137, № 2. – С. 316-20.
243. Gurkanlar D., Akyuz M., Acikbas C., Ermol C., Tuncer R. Difficulties in treatment of CSF leakage associated with a temporal meningocele // *Acta Neurochir (Wien)*. – 2007. – Т. 149, № 12. – С. 1239-42.
244. Rivierez M., Valsaint P. [Spontaneous temporo-sphenoidal encephalocele. A case report] // *Neurochirurgie*. – 2000. – Т. 46, № 4. – С. 383-6.
245. Tosun F., Gonul E., Yetiser S., Gerek M. Analysis of different surgical approaches for the treatment of cerebrospinal fluid rhinorrhea // *Minim Invasive Neurosurg*. – 2005. – Т. 48, № 6. – С. 355-60.
246. Garg P., Rathi V., Bhargava S. K., Aggarwal A. CSF Rhinorrhea and recurrent meningitis caused by transthemoidal meningoencephaloceles // *Indian Pediatr*. – 2005. – Т. 42, № 10. – С. 1033-6.
247. Gulsen S., Yilmaz C., Aydin E., Kocbiyik A., Altinors N. Meningoencephalocele formation after nasal septoplasty and management of this complication // *Turk Neurosurg*. – 2008. – Т. 18, № 3. – С. 281-5.
248. Сахаров, А.В. Современные методы диагностики и лечения детей с врожденными базальными черепно-мозговыми грыжами / А.В.Сахаров, В. В. Рогинский, Д.Н.Капитанов, А.Л.Иванов, Е.В.Шелеско, С.К. Горельшев, А.А.Евтеев, Н.В.Леменева, Д.Н.Зинкевич, Ю.А.Кочкин, В.И.Озерова, Л.А. Сатанин // *Журнал вопросы нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко*. - 2017. 81(3). С. 30-38.
249. Keskil S., Gozil R., Calguner E. Common surgical pitfalls in the skull // *Surg*

- Neurol. – 2003. – T. 59, № 3. – C. 228-31; discussion 231.
250. Castelnovo P., Dallan I., Pistochini A., Battaglia P., Locatelli D., Bignami M. Endonasal endoscopic repair of Sternberg's canal cerebrospinal fluid leaks // *Laryngoscope*. – 2007. – T. 117, № 2. – C. 345-9.
251. Vescan A. D., Snyderman C. H., Carrau R. L., Mintz A., Gardner P., Branstetter B. t., Kassam A. B. Vidian canal: analysis and relationship to the internal carotid artery // *Laryngoscope*. – 2007. – T. 117, № 8. – C. 1338-42.
252. Eloy J. A., Choudhry O. J., Shukla P. A., Kuperan A. B., Friedel M. E., Liu J. K. Nasoseptal flap repair after endoscopic transsellar versus expanded endonasal approaches: is there an increased risk of postoperative cerebrospinal fluid leak? // *Laryngoscope*. – 2012. – T. 122, № 6. – C. 1219-25.
253. Malik M. U., Aberle J. C., Flitsch J. CSF fistulas after transsphenoidal pituitary surgery--a solved problem? // *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*. – 2012. – T. 73, № 5. – C. 275-80.
254. Ziu M., Jimenez D. F. The history of autologous fat graft use for prevention of cerebrospinal fluid rhinorrhea after transsphenoidal approaches // *World Neurosurg*. – 2013. – T. 80, № 5. – C. 554-62.
255. Aarabi B., Leibrock L. G. Neurosurgical approaches to cerebrospinal fluid rhinorrhea // *Ear Nose Throat J*. – 1992. – T. 71, № 7. – C. 300-5.
256. Tabaei A., Anand V. K., Brown S. M., Lin J. W., Schwartz T. H. Algorithm for reconstruction after endoscopic pituitary and skull base surgery // *Laryngoscope*. – 2007. – T. 117, № 7. – C. 1133-7.
257. Shetty P. G., Shroff M. M., Fatterpekar G. M., Sahani D. V., Kirtane M. V. A retrospective analysis of spontaneous sphenoid sinus fistula: MR and CT findings // *AJNR Am J Neuroradiol*. – 2000. – T. 21, № 2. – C. 337-42.
258. Settecase F., Harnsberger H. R., Michel M. A., Chapman P., Glastonbury C. M. Spontaneous lateral sphenoid cephaloceles: anatomic factors contributing to pathogenesis and proposed classification // *AJNR Am J Neuroradiol*. – 2014. – T. 35, № 4. – C. 784-9.
259. McCormack B., Cooper P. R., Persky M., Rothstein S. Extracranial repair of

- cerebrospinal fluid fistulas: technique and results in 37 patients // *Neurosurgery*. – 1990. – Т. 27, № 3. – С. 412-7.
260. Soni R. S., Choudhry O. J., Liu J. K., Eloy J. A. Postoperative cerebrospinal fluid leak after septoplasty: A potential complication of occult anterior skull base encephalocele // *Allergy Rhinol (Providence)*. – 2013. – Т. 4, № 1. – С. e41-4.
261. Komotar R. J., Starke R. M., Raper D. M., Anand V. K., Schwartz T. H. Endoscopic endonasal versus open repair of anterior skull base CSF leak, meningocele, and encephalocele: a systematic review of outcomes // *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*. – 2013. – Т. 74, № 4. – С. 239-50.
262. Bui C. J., Tubbs R. S., Shannon C. N., Acakpo-Satchivi L., Wellons J. C., 3rd, Blount J. P., Oakes W. J. Institutional experience with cranial vault encephaloceles // *J Neurosurg*. – 2007. – Т. 107, № 1 Suppl. – С. 22-5.
263. Jacob O. J., Rosenfeld J. V., Watters D. A. The repair of frontal encephaloceles in Papua New Guinea // *Aust N Z J Surg*. – 1994. – Т. 64, № 12. – С. 856-60.
264. Date I., Yagyu Y., Asari S., Ohmoto T. Long-term outcome in surgically treated encephalocele // *Surg Neurol*. – 1993. – Т. 40, № 2. – С. 125-30.
265. Martinez-Lage J. F., Poza M., Sola J., Soler C. L., Montalvo C. G., Domingo R., Puche A., Ramon F. H., Azorin P., Lasso R. The child with a cephalocele: etiology, neuroimaging, and outcome // *Childs Nerv Syst*. – 1996. – Т. 12, № 9. – С. 540-50.
266. Arifin M., Suryaningtyas W., Bajamal A. H. Frontoethmoidal encephalocele: clinical presentation, diagnosis, treatment, and complications in 400 cases // *Childs Nerv Syst*. – 2018.10.1007/s00381-017-3716-3.
267. Waitzman A. A., Posnick J. C., Armstrong D. C., Pron G. E. Craniofacial skeletal measurements based on computed tomography: Part II. Normal values and growth trends // *Cleft Palate Craniofac J*. – 1992. – Т. 29, № 2. – С. 118-28.
268. Павлинов, И.Я. Принципы и методы геометрической морфометрии / И.Я.павлинов, Н.Г.Микешина // *Журнал общей биологии*, 2002. 63(6): с. 473-493.
269. Zelditch M., Swiderski D., Sheets H., Fink W. Geometric morphometrics for biologists // *Book Geometric morphometrics for biologists / EditorSan Diego, USA, London, UK.: Elsevier Academic Press, 2004.*

270. O'HIGGINS P., Jones N. Morphologica Software // University College London (program). – 1998.
271. Wes A. M., Naran S., Sun J., Mazzaferro D., Xu W., Nguyen P., Whitaker L. A., Bartlett S. P., Taylor J. A. The Whitaker Classification of Craniosynostosis Outcomes: An Assessment of Interrater Reliability // *Plast Reconstr Surg.* – 2017. – Т. 140, № 4. – С. 579e-586e.
272. Isaac K. V., Meara J. G., Proctor M. R. Analysis of clinical outcomes for treatment of sagittal craniosynostosis: a comparison of endoscopic suturectomy and cranial vault remodeling // *J Neurosurg Pediatr.* – 2018.10.3171/2018.5.PEDS1846. – С. 1-8.
273. Liu J., Zhang L., Li Z., Jin L., Zhang Y., Ye R., Liu J., Ren A. Prevalence and trend of neural tube defects in five counties in Shanxi province of Northern China, 2000 to 2014 // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2016.10.1002/bdra.23486.
274. Kabre A., Zabsonre D. S., Sanou A., Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases // *Neurochirurgie.* – 2015. – Т. 61, № 4. – С. 250-4.
275. Иванов, А.Л. Компьютерное планирование и биомоделирование в лечении пациента со сложным посттравматическим дефектом и деформацией краниофациальной области (клиническое наблюдение) / А.Л.Иванов, Л.А.Сатанин, П.И.Агапов, В.В.Рогинский, А.В.Сахаров // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*, - 2012 том 2, № (32-33), с. 144-151
276. Рогинский, В.В, Современный метод лечения детей с врожденными и приобретенными дефектами и деформациями костей лицевого скелета /В.В.Рогинский, Д.Ю.Комелягин, С.А.Дубин, А.Г.Надточий, Л.А.Сатанин, О.И.Арсенина, Н.В.Старикова // *Вопросы практической педиатрии.* - 2007. 2(4): с. 55-60.
277. Evteev Andrej Craniofacial growth trends in the first year of life based on CT data / Anikin Anatoliy, Satanin Leonid, Sakharov Alexandr // *Вестник Московского университета. Серия XXIII. Антропология*, 2014; 3/2014; с. 50-50.

Летальность и виды осложнений по данным литературы

Автор, год	Количество наблюдений	Летальность %	Раневая инфекция	Псевдо-менингоцеле	Остеомиелит	Менингит	Пневмония	Косметический дефект	Затруднение дыхания	Ликворея	Гидроцефалия	Катамнез (мес)
Лысенков Н.К., 1896 [28]	35	48,5										
Петров Н.Н., 1905 [31]	60	45										
Соколов Н.И., 1939 [26]	107	33,6										
Зверев А.Ф., 1967 [6]	87	20,7				47	1					
David J., 1989 [80]	112				1					6	3	
Jacob O.J., 1994 [261]	12									1		
Mehmet Turgut, 1995 [120]	35	19				3	1				3	54
Mosaad Abdel-Aziz, 2010 [18]	9								7	3	2	21
Ngiep Oucheng, 2010 [37]	200	1,5	18		2	6		8		24	4	29
Arsim Morina, 2011 [34]	36			-				2			12	
Mahapatra A.K., 2011 [33]	133	3	7			5	3			24		120
Muhammad 2018 [262]	400			9				22		7	8	6