

На правах рукописи

САХАРОВ Александр Владимирович

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

3.1.10. Нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва - 2023

Работа выполнена в федеральном государственном автономном учреждении «Национальный медицинский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства Здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель:

кандидат медицинских наук

Сатанин Леонид Александрович

Научный консультант:

доктор медицинских наук

Рогинский Виталий Владиславович

Официальные оппоненты:

Семенова Жанна Борисовна

доктор медицинских наук,

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии ДЗМ», отделение нейрохирургии и нейротравмы, руководитель отделения

Ким Александр Вонгиевич

доктор медицинских наук,

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, отделение нейрохирургии №7, заведующий отделением

Ведущая организация: Государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского департамента здравоохранения города Москвы»

Защита состоится «___» _____ 2023 г. в 13.00 час на заседании диссертационного совета 21.1.031.01, созданного на базе ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России (125047, Москва, 4-я Тверская-Ямская, д.16).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России и на сайте Центра <http://www.nsi.ru>

Автореферат разослан «___» _____ 2023 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.031.01

доктор медицинских наук

Яковлев Сергей Борисович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность исследования

Врожденные черепно-мозговые грыжи представляют собой порок развития свода и основания черепа, проявляющийся выпячиванием мозга или мозговых оболочек через этот дефект. Частота встречаемости передних и базальных черепно-мозговых грыж составляет 1:35000 – 1:700000 живорожденных.

Наличие объёмного 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 и закрытие костного дефекта, но и реконструкцию 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 краниофациальных 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 энцефалоцеле 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 (Зверев А.Ф., 1967; Крючков А.В., 1969; Мамедов В.И., 1974), в мировой литературе в большинстве публикаций встречаются описания единичных наблюдений пациентов с передними и базальными энцефалоцеле.

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 энцефалоцеле.

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 энцефалоцеле 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 объём операции, область остеотомий, схему перемещения костных лоскутов и вариант фиксации, что существенно сокращает сроки операции, объём 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 объём 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 аутоканями: 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 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 российской 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.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

В клиническое исследование включены 67 пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами, 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. Возраст детей был от 2 недель до 18 лет. Медиана 4,5 лет. Новорожденных (до 28 суток) было 3 пациента, грудного возраста (до 1 года) - 19, дошкольного (1- 3 лет) - 20, дошкольного (4-6 лет) - 10, младшего школьного (7-10 лет) - 6, старшего школьного (11-17 лет) - 9. Девочек было 32 (48%), мальчиков – 35 (52%). Среди 67 пациентов фронтоэптоидальные 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 1.

Таблица 1 - Распределение видов и вариантов черепно-мозговых грыж

Вид грыжи	Вариант грыжи	Количество наблюдений	Всего
Фронтотмоидальная	Фронтоназальная	15 (22%)	38 (57%)
	Назотмоидальная	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%)

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.

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.

Оценка краниофациальных деформаций до оперативного вмешательства и после хирургического лечения производилась с помощью метода геометрической морфометрии.

Для оценки результатов хирургического лечения нами была использована шкала исходов Whitaker L.A., широко применяемая при анализе хирургического лечения других краниофациальных аномалий.

Клинические проявления черепно-мозговых грыж

Во всех случаях передних черепно-мозговых грыж наблюдалось выбухание грыжевого мешка в виде опухолевидного образования в фронто-назо-орбитальной области (100%), покрытое измененными (12%) или неизменными кожными покровами (88%). Преимущественная локализация грыжевого мешка зависела от варианта передней черепно-мозговой грыжи. При фронто-назальных черепно-мозговых грыжах он располагался в области переносья, при назотмоидальном – под

носовыми костями, при назоорбитальной – в области орбиты. Характерной особенностью являлась пульсация и напряжение грыжевого мешка при плаче, крике ребёнка (97%). При базальных черепно-мозговых грыжах выпячивание наблюдалось в носовой полости и полости носоглотки (95,2%), ротовой полости (4,8%), отмечалось затруднение носового дыхания (62%), спонтанная назальная ликворея (5%). При передних и базальных черепно-мозговых грыжах выявлялись деформации краниофациальной области: телеорбитизм (при передних черепно-мозговых грыжах 45%, при базальных 24%), орбитальный гипертелоризм (24%) при наличии расщелины. У 46% пациентов с черепно-мозговыми грыжами наблюдались аномалии зрительного анализатора (19%), нейропсихологические нарушения и задержка психомоторного развития (15%), патология других органов (9%).

Диагностика черепно-мозговых грыж

При фронто-назальных черепно-мозговых грыжах отмечалась деформация верхней и средней зон лица. Костный дефект располагался в области переносья, выше носовых костей, при МРТ на сагиттальных срезах, определялось пролабирование мозгового вещества в костный дефект (Рисунок 1).

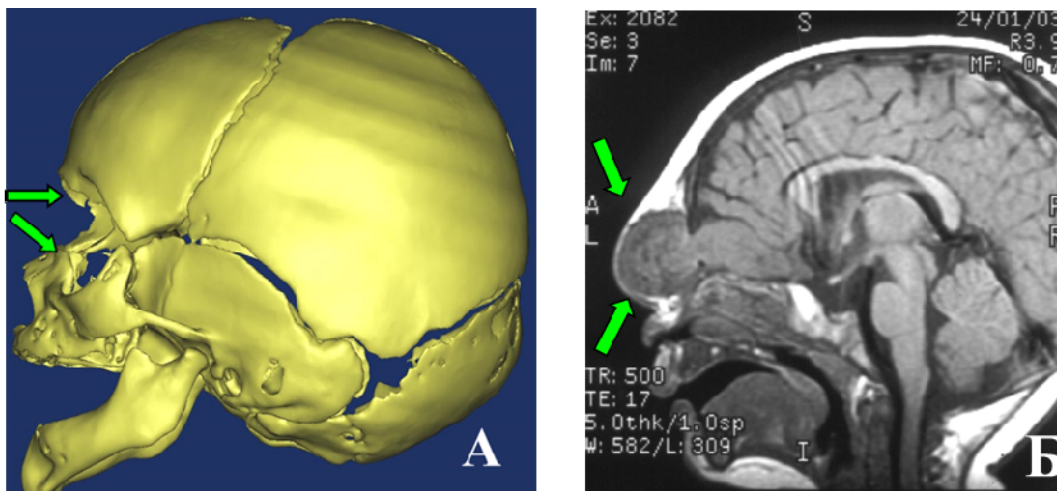


Рисунок 1 - КТ-3D-реконструкция черепа и МРТ пациента с фронтоназальной черепно-мозговой грыжей: А - боковая проекция, стрелками указан дефект в фронто-назальной области, деформация, гипоплазия носовых костей, Б - в режиме Т1 стрелками указана черепно-мозговая грыжа

При назоэтмоидальных черепно-мозговых грыжах костный дефект определялся между носовыми костями и решётчатой костью, отмечалась деформация назо-орбитальной области (Рисунок 2).

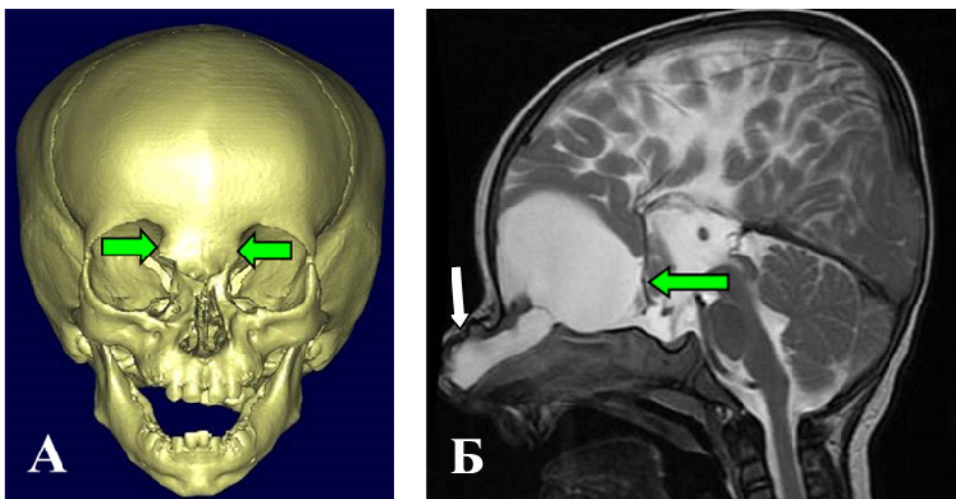


Рисунок 2 - 3D-КТ реконструкция черепа и МРТ головы пациента с назоэтмоидальной черепно-мозговой грыжей: А прямая проекция – стрелками указан дефект в назоэтмоидальной области, расширение переносья, деформация медиальных стенок орбит, гипоплазии носовых костей, Б – сагиттальный срез в Т2 режиме, белой стрелкой указано пролабирование мозгового вещества в дефект черепа, зелёной стрелкой указана арахноидальная киста передней черепной ямки

При назо-орбитальных черепно-мозговых грыжах костный дефект локализовался в глазнице, в области лобного отростка верхней челюсти и слёзной кости, глазница на стороне грыжи была деформирована, отмечалась деформация ячеек решётчатого лабиринта (Рисунок 3).

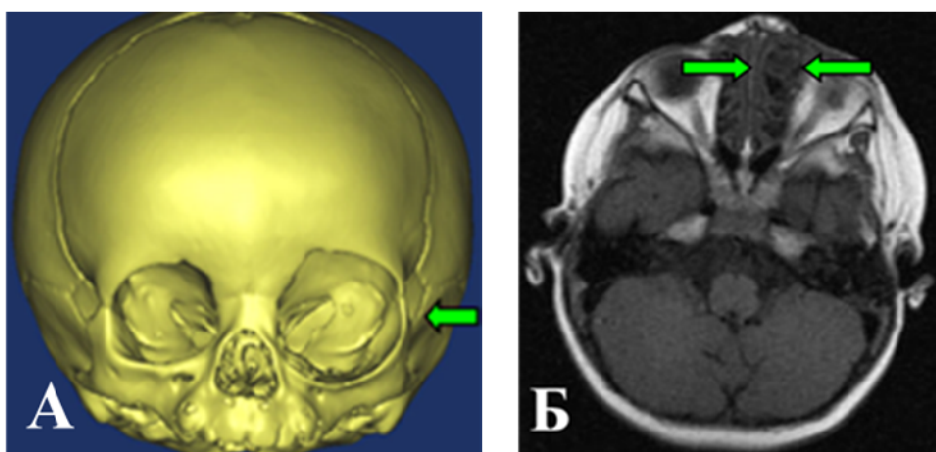


Рисунок 3 – А - Пациент Н-в, 1 г. 5 мес., КТ-3D-изображение черепа с назоорбитальной черепно-мозговой грыжей: в передней проекции стрелкой указана деформация левой глазницы, её увеличение, Б - Пациент Я-в, 2 года. МРТ-изображение головы пациента с назо-орбитальной черепно-мозговой грыжей: аксиальный срез в Т1 режиме, стрелками указана черепно-мозговая грыжа, отмечается деформация ячеек решётчатого лабиринта

При базальных черепно-мозговых грыжах дефект определялся в области горизонтальной пластинки решётчатой кости или тела клиновидной кости,

выявлялась деформация носовой перегородки, признаки частичной или полной обтурации носовой полости (Рисунок 4).

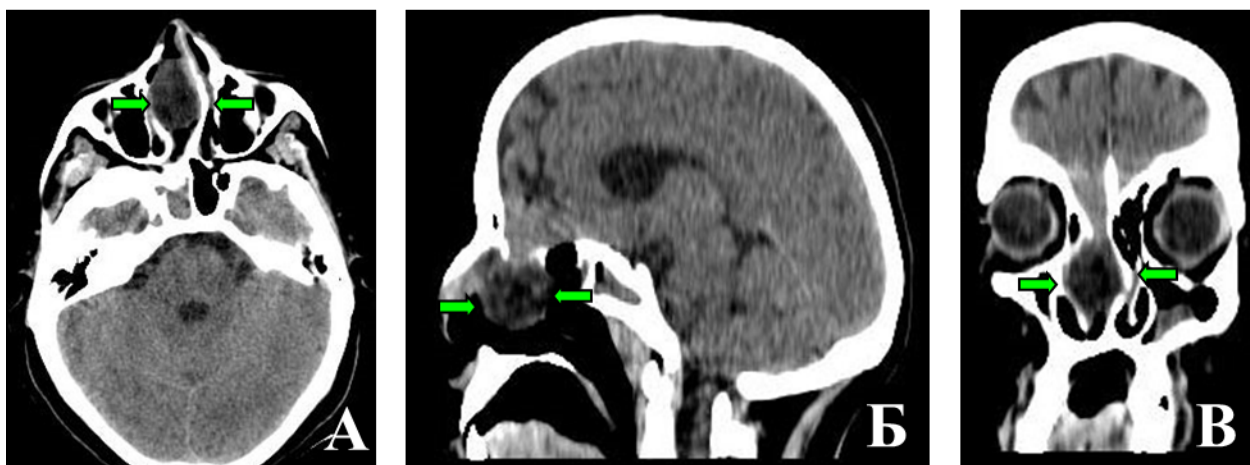


Рисунок 4 - КТ-изображение черепа пациента с базальной черепно-мозговой грыжей:

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 решётчатой кости, пролабирование мозгового вещества с кистозным компонентом в носовую полость, её обтурация, деформация носовой перегородки

На МРТ базальные черепно-мозговые грыжи определялись во всех плоскостях (Рисунок 5).

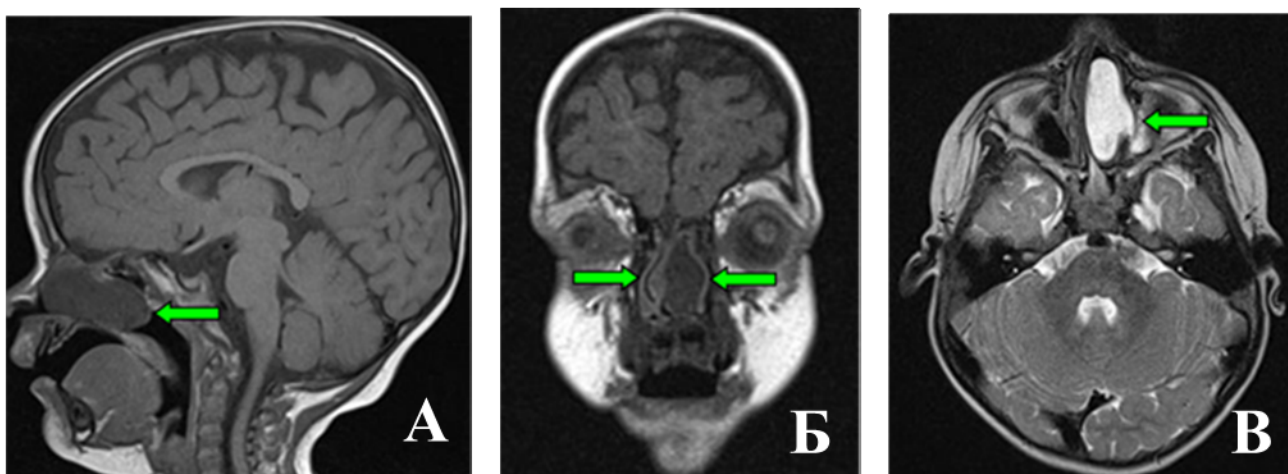


Рисунок 5 - Пациентка Б-ва, 1 год 9 мес. МРТ-изображение головного мозга пациента с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей: А - сагиттальный срез в T1 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, выполняющая носовую полость, Б - фронтальный срез в T1 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, смещение носовой перегородки вправо, В - аксиальный срез в T2 режиме, стрелкой указана черепно-мозговая грыжа, гиперинтенсивная в этом режиме

При МРТ-исследовании характерным являлась схожесть магнитных характеристик содержимого грыжевого мешка с мозговой тканью. Возможно

повышение сигнала грыжевого содержимого в режиме FLAIR из-за глиозных изменений мозговой ткани. При больших черепно-мозговых грыжах чётко дифференцировались структуры грыжевого содержимого: ольфакторные тракты, зрительные нервы, хиазма, гипоталамическая область, гипофиз.

При МРТ выявлялись другие аномалии развития головного мозга: аномалии мозолистого тела наблюдались у 7 (10%) пациентов, пять из которых были обнаружены у детей с фронто-этмоидальными черепно-мозговыми грыжами. У 6 (9%) пациентов наблюдались арахноидальные кисты, 5 из них встретились у пациентов с фронто-этмоидальными черепно-мозговыми грыжами. Среди пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами только у одного отмечалась сопутствующая аномалия - дисгенезия мозолистого тела. При грыжах на фоне расщелин у одного была обнаружена аномалия мозолистого тела и у одного арахноидальная киста.

Учитывая противоречивые данные в литературе по поводу телеорбитизма и гипертелоризма, по КТ с помощью геометрической морфометрии были сопоставлены деформации пациентов с черепно-мозговыми грыжами с деформациями пациентов, у которых был истинный гипертелоризм. Полученные, в результате статистической обработки данные, достоверно ($p < 0,05$) отражают существенную разницу в деформациях при черепно-мозговых грыжах в отличие от пациентов с истинным гипертелоризмом (Рисунок 6).

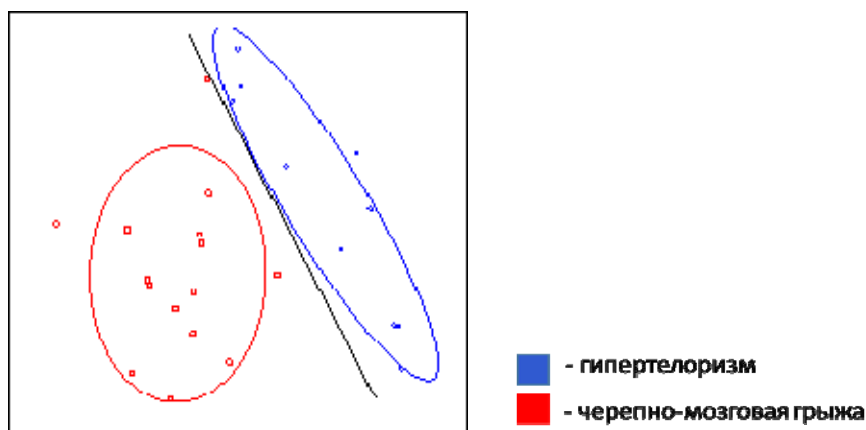


Рисунок 6 – Различие деформаций фронто-назо-орбитальной области у пациентов с черепно-мозговыми грыжами в отличие от истинного гипертелоризма

Компьютерное планирование хирургического вмешательства

Полученные при нейровизуализационных методах исследования данные

использовались для планирования хирургического вмешательства у 17 (30%) пациентов. При сложных вариантах черепно-мозговых грыж изготавливалась стереолитографическая модель черепа пациента, рассчитывался необходимого размера и кривизны донорский костный лоскут, необходимый размер остеотомируемого носорешётчатого блока, расстояние перемещения скуловой кости, для устранения деформации назо-орбитальной области, определялись точки фиксации костных блоков в новом положении.

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

Для точного и своевременного установления диагноза передней черепно-мозговой грыжи был разработан алгоритм нейровизуализационной диагностики (Рисунок 7).



Рисунок 7 - Алгоритм диагностики при передних черепно-мозговых грыжах

Базальные черепно-мозговые грыжи более трудны в диагностике и нередко принимались за полип носовой полости, иссечение которого приводило к ятрогенной ликвореи. При деформации назоорбитальной области, затруднении носового дыхания, назальной ликвореи проводился осмотр отоларинголога. При подозрении на базальную черепно-мозговую грыжу проводилось МРТ, в случае невыраженной ликвореи возможно проведение одновременно МРТ-ЦГ и МРТ-Ангиографии при подозрении на пролабирование в грыжевой мешок сосудов головного мозга.

Диагностическая эндоскопия носовой полости

При базальных черепно-мозговых грыжах проводилась диагностическая эндоскопия носовой полости, которая позволяла выявить смещение перегородки носа, обструкцию носовой полости, ликворею, выявить грыжевое образование в носовой полости (Рисунок 8).

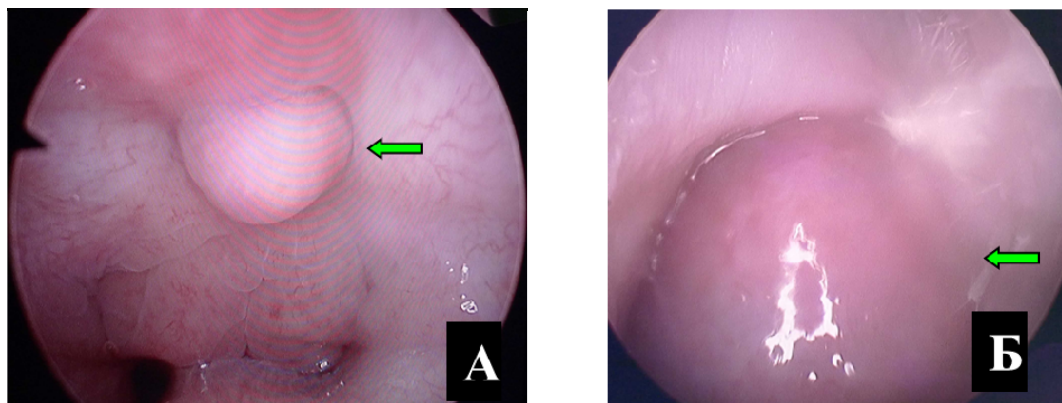


Рисунок 8 – А - изображение трансфеноидальной черепно-мозговой грыжи при эндоскопии носовой полости, указано стрелкой, Б - изображение трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжи при эндоскопии носовой полости, указано стрелкой

Существенным ограничением диагностической эндоскопии являлся малый возраст детей, и как следствие анатомически узкие носовые ходы.

Для своевременной диагностики базальных черепно-мозговых грыж нами был разработан алгоритм (Рисунок 9).



Рисунок 9 - Алгоритм диагностики базальных черепно-мозговых грыж

Хирургическое лечение

Среди 67 анализируемых пациентов, прооперированы были 58 (87%), из них 33 (49%) - с фронтоэтмоидальными черепно-мозговыми грыжами, 18 (27%) - с базальными черепно-мозговыми грыжами, 7 (11%) - с расщелинами. 9 (13%) пациентов обращались за консультацией, но не были прооперированы по причине минимально выраженной клинической симптоматики, либо при отказе от оперативного вмешательства (Рисунок 10).

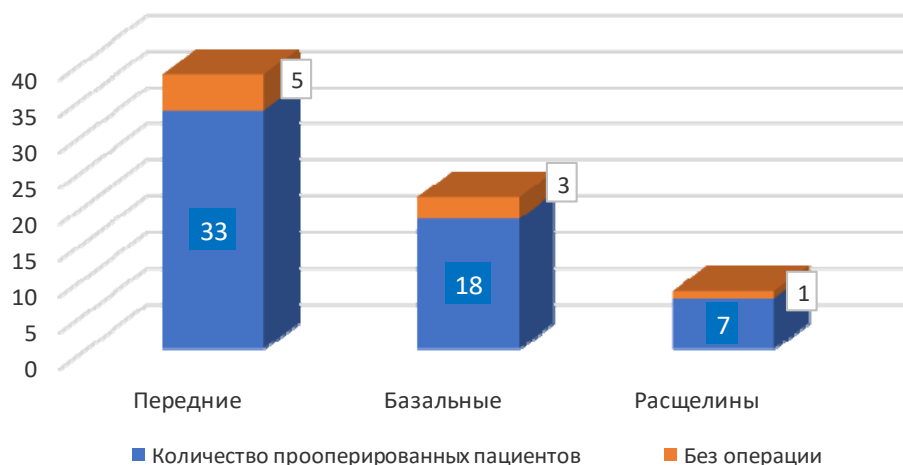


Рисунок 10 – Количество прооперированных пациентов с черепно-мозговой грыжей

Устранение черепно-мозговых грыж проводилось транскраниальным доступом у 39 пациентов (67%), трансназальным эндоскопическим доступом – у 12 (21%), комбинированным транскраниальным и трансназальным эндоскопическим - у 5 (9%). 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.

Сроки хирургического вмешательства

Учитывая риск развития менингита при мацерации кожных покровов, прогрессирующего увеличения грыжевого мешка, угрозы его разрыва при передних черепно-мозговых грыжах, назальной ликвореи при базальных черепно-мозговых грыжах, операция проводилась в экстренном порядке по абсолютным показаниям вне зависимости от возраста ребёнка. В большинстве случаев фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж (33 пациента, 87%) кожа в области грыжевого мешка была не изменена, что позволило 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. При базальных черепно-мозговых грыжах, в случае отсутствия ликвореи, явного затруднения носового дыхания, выявления при МРТ-исследовании в грыжевом мешке жизненно-важных образований оправдана выжидательная тактика с периодическими ЛОР-осмотрами, МРТ-исследованиями в динамике.

Выбор метода хирургического вмешательства

Выбор метода хирургического вмешательства зависел от варианта грыжи, обширности костного дефекта, объёма грыжевого мешка, наличия деформации фронто-назо-орбитальной области. При фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыжах использовался транскраниальный хирургический доступ (94%). При выраженном объёме грыжевого мешка, дополнительно трансфациальным доступом производилось его иссечение (62,5%). Базальные черепно-мозговые грыжи устранялись преимущественно трансназальным эндоскопическим доступом (63%). При сочетании базальной черепно-мозговой грыжи с деформацией фронто-назо-орбитальной области и/или большим костным дефектом основания черепа, использовался комбинированный доступ (21%): 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 эндоназальным эндоскопическим доступом 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.

Хирургия фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж

Фронтотетмоидальные черепно-мозговые грыжи устранялись в большинстве случаев транскраниальным базальным доступом.

После бикоронарного разреза кожи проводилась субапневротическая препаровка кожного лоскута. Лоскут надкостницы мобилизовался в виде фартука на широком основании, для последующего пластического закрытия дефекта черепа.

Горизонтальный пропил планировался в зависимости от наличия крупных

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 11).

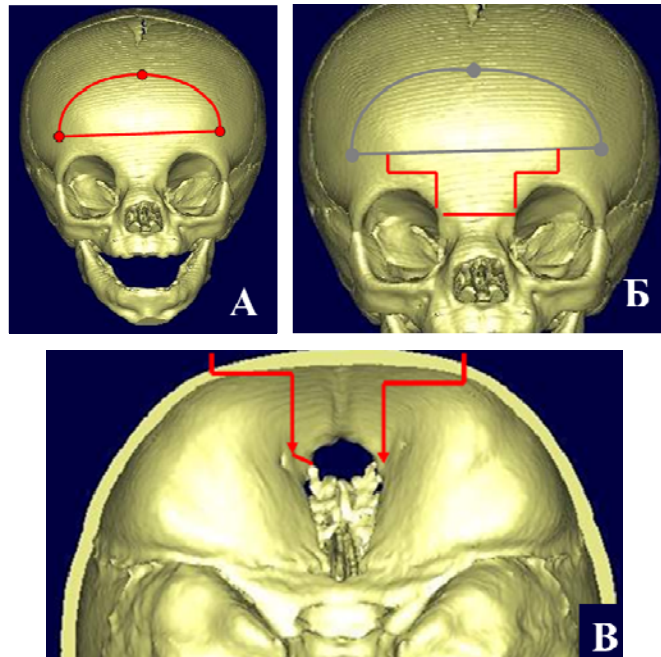


Рисунок 11 - Схема этапов транскраниального доступа на КТ-3D-реконструкции. А – схематическое изображение бифронтальной краниотомии, Б - Вариант базальной краниотомии до уровня костного дефекта. Распилы надглазничной области по типу «замков», В - вариант базальной краниотомии до уровня костного дефекта

Распилы в надглазничной области проводились по типу «костных замков», что позволяло реконструировать лобно-назальную область, уменьшить межорбитальное расстояние, минимизировать костный дефект, либо его полностью устранить медиальным перемещением внутренних стенок глазниц

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

Пластика дефекта черепа производилась аутоотканями. Применялось послойное устранение дефекта. Первым слоем на дефект основания черепа укладывался 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. Дополнительно укладывался ещё один лоскут

надкостницы на питающей ножке с таким расчётом, чтобы полностью прикрыть уложенную на место дефекта аутокость. Для более надёжной герметизации использовался фибриноген-тромбиновый гемостатический материал и фибриновый клей (Рисунок 12).

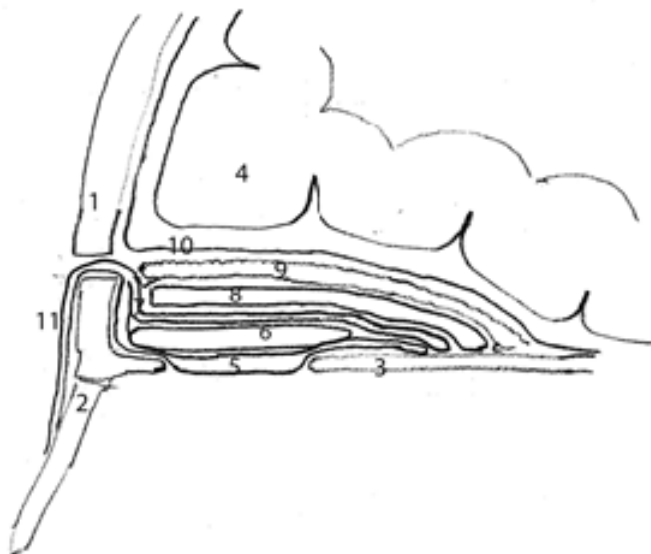


Рисунок 12 - Схема послойной пластики основания черепа. 1 - лобная кость, 2 - носовая кость, 3 - горизонтальная пластинка решётчатой кости, 4 – мозг, 5 – лоскут надкостницы на питающей ножке, прикрывающий костный дефект основания черепа, 6 - аутокость, размеры которой больше дефекта кости, 7 – второй лоскут надкостницы на питающей ножке, 8 – пластина тахокомба, 9 – фибриновый клей, 10 – твердая мозговая оболочка, 11 – надкостница

Для фиксации костей в области супраорбитальных «замков» применялись резорбируемые материалы. Для фиксации бифронтального костного лоскута применялся нерассасывающийся шовный материал. Заключительным этапом производилось послойное ушивание мягких тканей.

Хирургия базальных черепно-мозговых грыж

При базальной черепно-мозговой грыже без выраженной деформации назоорбитальной области и небольшим костным дефектом основания черепа по данным КТ, проводилось трансназальное эндоскопическое удаление грыжевого мешка. С помощью 4 мм эндоскопа с 0° и 30° углом обзора рассекалась слизистая оболочка, покрывающая черепно-мозговую грыжу, лоскуты которой отводились в стороны. черепно-мозговая грыжа удалялась путём уменьшения его объёма с помощью щипцов Блексли и микродебридера (Рисунок 13).

После полного удаления содержимого грыжи становились хорошо видны края

костного дефекта, производилась герметизация дефекта основания черепа с применением фрагмента широкой фасции бедра, жировой ткани или комбинация этих материалов.

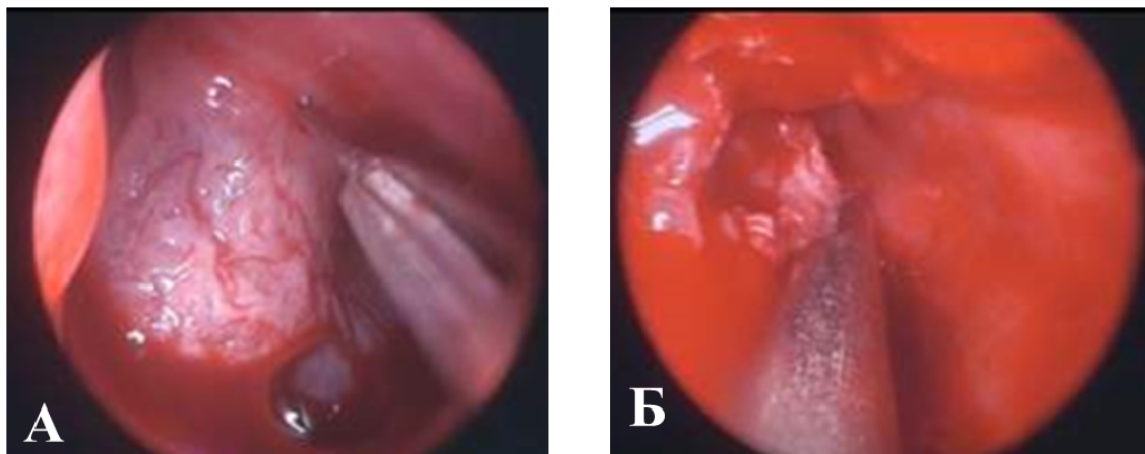


Рисунок 13 - Интраоперационная фотография пациента с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей. Трансназальный этап. А - мобилизация и иссечение стенки грыжевого мешка, Б - удаление грыжевого мешка дебридером

Комбинированное транскраниальное и трансназальное эндоскопическое устранение черепно-мозговых грыж

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

Операция начиналась с бифронтального разреза кожи, низкой субфронтальной 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 2-х случаях 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 визуализировался закрытый при транскраниальном этапе дефект основания черепа. Дополнительно проводилась герметизация основания черепа со стороны полости носа широкой фасцией бедра, жировой тканью, тахакомбом, фибриновым клеем.

Осложнения хирургического лечения

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

В отдаленном периоде можно выделить назальную ликворею через 3 месяца после оперативного вмешательства у 1-го пациента, нарастание и развитие гидроцефалии в более чем через 6 месяцев у 4-х пациентов. Резорбция кости возникла у 1 оперированного пациента спустя более 6 месяцев после операции.

Результаты хирургического лечения

Прослежены все 58 прооперированные в НМИЦ нейрохирургии пациенты с врожденными черепно-мозговыми грыжами. Катамнез составил от 6 месяцев до 19 лет, медиана 4,5 года.

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.

Хороший результат удалось достичь в 53% случаев; удовлетворительный - в 47%, неудовлетворительного результата в нашей серии не было (Таблица 2).

Таблица 2 – Результаты хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж

Вариант грыжи	Хороший	Удовлетворительный	Неудовлетворительный
Передние	12	21	0
Базальные	14	4	0
Расщелины	5	2	0
Всего	31 (53%)	27 (47%)	0

Методом геометрической морфометрии были оценены изменения, произошедшие после оперативного вмешательства по трехмерной конфигурации 27 морфометрических меток у 31 пациента, компьютерные томограммы которых были хорошего качества. По полученным данным был достигнут хороший результат.

Динамика краниометрических данных

Для комплексной оценки краниометрических параметров использовались линейные расстояния, которые включали: переднее и латеральное межорбитальное расстояние, ширину орбит до и после хирургического лечения. Для этого по аксиальным срезам компьютерных томограмм до и после оперативного вмешательства проводились измерения по аналогичным анатомическим ориентирам (Рисунок 14).

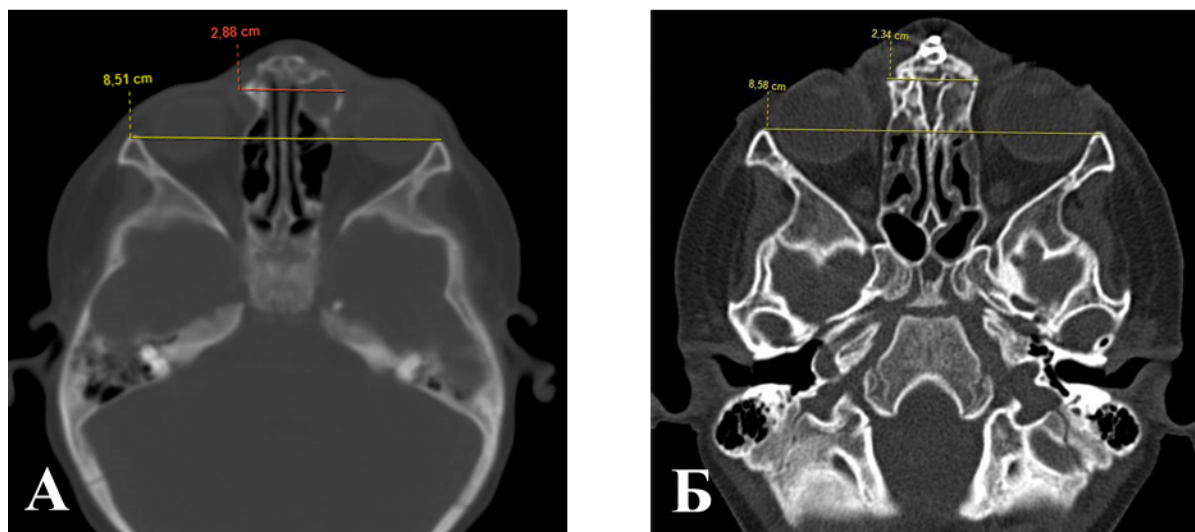


Рисунок 14 – Изображение КТ черепа пациента с фронто-орбитальной черепно-мозговой грыжей. А – на аксиальном срезе КТ до операции обозначены: переднее межорбитальное и латеральное межорбитальное расстояния; Б – тот же пациент через 1 год после оперативного вмешательства, линиями обозначены размеры по тем же анатомическим ориентирам

Полученные результаты сопоставлялись с возрастными центильными шкалами. Учитывался возраст пациента на момент проведения КТ до операции, и при контрольных КТ-исследованиях спустя несколько месяцев или лет после оперативного вмешательства.

При статистическом анализе, с высокой достоверностью ($p < 0,05$) рассматриваемые параметры стали соответствовать возрастной норме.

Оценка результатов хирургического лечения по Whitaker L.A.

В анализируемую группу были включены 45 прооперированных пациентов с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами, имеющими деформацию краниоорбитальной области. В результате проведенного оперативного вмешательства в 49% был достигнут отличный, в 31% хороший и в 9% удовлетворительный

результат (Таблица 3).

Таблица 3 – Распределение пациентов по типу черепно-мозговой грыжи и результату хирургического лечения

Вариант грыжи	Отличный	Хороший	Удовлетворительный	Неудовлетворительный
Передние	12 (27%)	12 (27%)	9 (20%)	-
Базальные	5 (11%)	-	-	-
Расщелины	5 (11%)	2 (4%)	-	-
Всего (N=45)	22 (49%)	14 (31%)	9 (20%)	-

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 аутоканей (аутокости 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 аутоканей (аутокости свода черепа, свободного и васкуляризованного 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 перестиривания 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 научных работ, опубликованных по теме диссертации

1. Эндоскопическая эндоназальная диагностика и лечение менингоэнцефалоцеле основания черепа / Капитанов Д.Н., Шелеско Е.В., Потапов А.А., Кравчук А.Д., Зинкевич Д.Н., Нерсесян М.В., Сатанин Л.А., Сахаров А.В., Данилов Г.В. // **Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.** - 2017. Т. 81, № 2. С. 38-47.

2. Современные методы диагностики и лечения детей с врожденными и базальными черепно-мозговыми грыжами / Сахаров А.В., Рогинский В.В., Капитанов Д.Н., Иванов А.Л., Шелеско Е.В., Горельшев С.К., Евтеев А.А., Леменева Н.В., Зинкевич Д.Н., Кочкин Ю.А., Озерова В.И., Сатанин Л.А. // **Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.** - 2017. Т. 81, № 3. С. 30-38.

3. Особенности применения васкуляризованных лоскутов для пластики

дефектов основания черепа после устранения менингоэнцефалоцеле у детей / Шелеско Е.В., Сатанин Л.А., Черникова Н.А., Струнина Ю.В., Сахаров А.В., Никонова С.Д., Кутин М.А. // **Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии**, 2022. № 2, с. 90-103

4. Особенности гистологического строения врожденных и приобретенных черепно-мозговых грыж основания черепа / Черникова Н.А., Рыжова М.В., Сатанин Л.А., Снигирева Г.П., Шелеско Е.В., Сахаров А.В. / **Современная наука: актуальные проблемы теории и практики. Серия «Естественные и технические науки»**, 2022. № 8, с. 241-249. DOI: 10.37882/2223-2966.2022.08.39

5. Эндоскопический эндоназальный метод в лечении детей с врожденными и приобретенными базальными менингоэнцефалоцеле / Черникова Н.А., Шелеско Е.В., Сатанин Л.А., Струнина Ю.В., Сахаров А.В. // **Фармакология & Фармакотерапия**, 2022 № S1, с. 64-69

6. Оптимальные методы диагностики и хирургического лечения детей с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами / Сахаров А.В., Сатанин Л.А., Рогинский В.В., Капитанов Д.Н., Иванов А.Л., Горельшев С.К., Евтеев А.А., Леменева Н.В., Кочкин Ю.А. // Сб.: Актуальные вопросы травм и заболеваний нервной системы. Сочетанная травма. Межрегиональная с международным участием научно-практическая конференция, посвященная 30-летию нейрохирургического отделения ОБУЗ «Кинешемская ЦРБ». Департамент здравоохранения Ивановской области ОБУЗ «Кинешемская ЦРБ»; ФГБОУ ВО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России. 2018. С. 178

7. Тактика хирургического лечения передних и базальных черепно-мозговых грыж у детей / Рогинский В.В., Сатанин Л.А., Горельшев С.К., Капитанов Д.Н., Иванов А.Л., Сахаров А.В., Леменева Н.В., Сорокин В.С. // Сб.: Национальный конгресс "Пластическая хирургия", Москва, 2011, - с. 158-158

8. Современная реконструктивная хирургия в лечении детей с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами/ Рогинский В.В., Сатанин Л.А., Горельшев С.К., Капитанов Д.Н., Иванов А.Л., Сахаров А.В., Леменева Н.В., Сорокин В.С.//Сборник III Всероссийской конференции по детской нейрохирургии. – Казань, 8-10 июня 2011 г, с. 39-40

9. Craniofacial growth trends in the first year of life based on CT data/Evteev A., Anikin A., Satanin L., Sakharov A. // **Вестник Московского университета. Серия 23: Антропология.** - 2014. № 3. С. 50.

10. The basal neurosurgery approach and combined transcranial and transnasal endoscopic approaches in surgical treatment of anterior and basal encephalocele in children/ Satanin L., Kapitanov D., Roginsky V., Sakharov A., Ivanov A., Lemeneva N.//XXI Congress EACMFS Abstracts. – 11-15 September, 2012, Dubrovnik, с. 319

11. Simultaneous correction of huge basal encephalocele with hypertelorism and median cleft of

nose, upper lip and maxilla. Case report/ Ivanov A., Satanin L., Sakharov A., Lemeneva N., Popugaev K., Kulikov A.// XXI Congress EACMFS Abstracts. – 11-15 September, 2012, Dubrovnik, с. 318

12. Combined transcranial and transnasal endoscopically assisted approaches for anterior and basal encephalocele surgical treatment in children/ Roginsky V.V., Kapitanov D.N., Satanin L.A., Sakharov A.V., Ivanov A.L.// XXII Congress of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery | Book of Abstracts, Prague, 2014, с. 84-84

13. Современные методы диагностики и хирургического лечения детей с передними и базальными черепно-мозговыми грыжами/ Сатанин Л.А., Рогинский В.В., Капитанов Д.Н., Иванов А.Л., Горельшев С.К., Сахаров А.В., Евтеев А.А., Леменёва Н.В., Кочкин Ю.А. // Сборнике IV Всероссийской конференция по детской нейрохирургии – 18-20 ноября 2015 – Санкт-Петербург, Россия, с. 62

14. Geometric morphometry for evaluation of the results of patients with anterior and basal encephalocele/ Sakharov A., Satanin L., Kapitanov D., Roginsky V., Ivanov A., Evteev A., Lemeneva N.//The 16th Congress of International Society of Craniofacial Surgery. Abstracts, Tokyo, Japan, 2015, с. 341

15. "Эндоскопическая диагностика и лечение назальной ликвореи" / Глава 11 Хирургическое лечение ликворных фистул основания черепа и менингоэнцефалоцеле в детском возрасте / Капитанов Д.Н., Лопатин А.С., Потапов А.А., Сатанин Л.А., Рогинский В.В., Шелеско Е.В., Горельшев С.К., Иванов А.Л., Сахаров А.В., Озерова В.И., Леменёва Н.В., Сорокин В.С // Издательство «Практическая медицина», Москва. 2015, с. 142-156.

16. "Современные технологии и клинические исследования в нейрохирургии", посвященном 80-летию Института нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. Под ред. А.Н. Коновалова / том III. Краниофациальная хирургия детского возраста / Сатанин Л.А., Рогинский В.В., Иванов А.Л., Горельшев С.К., Сахаров А.В., Шахнович А.Р., Солониченко В.Г., Капитанов Д.Н., Абузайд С.М., Леменёва Н.В., Сорокин В.С., Озерова В.И., М 2012, с. 17-40.

Список сокращений

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