



005057385

На правах рукописи

АСАДОВ РУСЛАН НИЗАМИ-ОГЛЫ

**КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ
ПЕРЕДНИМИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ**

14.01.19 – Детская хирургия

14.01.14 – Стоматология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

18 АПР 2013

Москва – 2013

Работа выполнена в Государственном бюджетном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации и в Научно-практическом центре медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врождёнными заболеваниями нервной системы Департамента здравоохранения г. Москвы

Научные руководители:

доктор медицинских наук,
профессор

Притыко Андрей Георгиевич

доктор медицинских наук,
профессор

Бельченко Виктор Алексеевич

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук,
профессор

Разумовский Александр Юрьевич

Заведующий кафедрой детской хирургии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главный детский хирург Департамента здравоохранения г. Москвы.

доктор медицинских наук,
профессор

Сысолятин Святослав Павлович

Заведующий отделением стоматологии и челюстно-лицевой хирургии клиники «ОртоСпайн».

Ведущая организация:

ГБОУ ВПО МГМСУ Минздрава России.

Защита состоится «___» _____ 20__ года в 14.00 часов на заседании диссертационного совета Д 208.072.02 на базе ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России по адресу: 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1.

С диссертацией можно ознакомиться в Научной библиотеке ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России по адресу: 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1

Автореферат разослан «___» _____ 20__ года

Ученый секретарь диссертационного совета
доктор медицинских наук, профессор

Н.П. Котлукова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность исследования

Врождённые передние черепно-мозговые грыжи (энцефалоцеле, энцефаломенингоцеле) представляют собой сложную аномалию, сочетающую как порок развития центральной нервной системы, так и порок развития черепа. Выпячивание головного мозга и его оболочек происходит через врождённый дефект черепа, локализующийся от брегмы до задних границ передней черепной ямки. Врождённые передние черепно-мозговые грыжи – одни из самых редких пороков развития головного мозга и черепа. По данным разных авторов в целом частота встречаемости данного порока в мире составляет 1:35000 - 1:40000 живорождённых детей (М. Е. Boseley, 2004; А. Е. Donnenfeld, 1988; М. D. Schwartz, 2002; М. D. Yokota M. D., 1986).

Кроме имеющегося высокого риска развития ликвореи и менингита, врождённые передние черепно-мозговые грыжи приводят к функциональным нарушениям (неврологическим, офтальмологическим, реже дыхательным), вызывают эстетические нарушения в виде грыжевого выпячивания на лице и деформаций, как мягких тканей лица, так и лицевого скелета. Эстетические нарушения нередко усугубляются сопутствующими врождёнными пороками развития черепно-лицевой области.

Несмотря на исключительную редкость патологии, каждый пациент с врождённой передней черепно-мозговой грыжей индивидуален и требует комплексного подхода. Большинство таких пациентов имеют благоприятный прогноз, как для жизни, так и в отношении психомоторного развития. В тоже время уродующие деформации лица существенно снижают качество жизни, пациенты становятся социальными «отшельниками» (изолянтами). Вызывая грубый косметический дефект, при достаточно сохранном интеллектуальном развитии и отсутствии значительных неврологических нарушений данные врождённые пороки несут особую социальную значимость. Простое иссечение грыжевого образования и герметизация полости черепа предотвращает

развитие возможных инфекционных осложнений и устраняет некоторые функциональные нарушения, вызванные грыжевым образованием. В тоже время у пациентов сохраняются уродующие сопутствующие деформации лица, существенно снижающие качество жизни. В свете современного взгляда на проблему перед хирургами стоит важная и сложная задача – помочь ребёнку избавиться от черепно-мозговой грыжи и обеспечить приемлемый внешний вид. Соответственно для получения хороших результатов лечения пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами необходимо, как иссечение грыжевого выпячивания с устранением грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, так и устранение сопутствующих деформаций черепно-лицевой области.

При лечении пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами хирурги сталкиваются с рядом нерешённых задач:

- * определить оптимальный возраст для проведения хирургического вмешательства,
- * определить целесообразность одноэтапного или двухэтапного хирургического лечения,
- * выбрать оптимальный оперативный доступ, позволяющий выполнить все поставленные задачи,
- * выбрать оптимальный пластический материал для устранения грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки, свода или основания черепа и проведения реконструктивных вмешательств,
- * определить объём необходимых реконструктивных вмешательств,
- * определить способ устранения орбитального гипертелоризма, реконструкции глазниц и носа,
- * выбрать оптимальный способ пластики мягких тканей лица.

Существующие методики хирургического лечения пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами не всегда позволяют достичь хороших функциональных и косметических результатов, вследствие че-

го остаётся открытым вопрос о разработке новых, наиболее оптимальных оперативных методик, учитывающих сложность и многообразие, как самого порока, так и встречающихся при нём деформаций.

Цель исследования

Улучшение функциональных и косметических результатов лечения, обеспечение ранней реабилитации и социальной адаптации детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.

Задачи исследования

1. Изучить основные деформации мягких и костных тканей лица, встречающиеся у детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.

2. Выбрать оптимальный возраст для проведения хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.

3. Обосновать необходимость использования принципа комплексного хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами, заключающегося в одноэтапном устранении грыжевых дефектов черепа, твёрдой мозговой оболочки, резекции грыжевого мешка и устранении сопутствующих черепно-лицевых деформаций.

4. Предложить оптимальный способ хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами в зависимости от их вида, размеров грыжевого мешка и выраженности сопутствующих деформаций черепно-лицевой области.

Научная новизна

Детально описаны костные и мягкотканые деформации лица, встречающиеся при врождённых передних черепно-мозговых грыжах.

Разработаны оптимальные методики хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами в зависимости от их вида, размера грыжевого мешка и выраженности сопутствующих деформаций черепно-лицевой области.

Впервые предложен принцип комплексного хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами, который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.

Практическая значимость

Работа имеет реальный выход в практику лечебных учреждений. Практическая ценность проведённых исследований состоит в разработке новых и усовершенствовании известных методов лечения пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами, улучшении функциональных и косметических результатов хирургического лечения, снижении частоты послеоперационных осложнений, достижении пациентами медицинской, психологической и социальной реабилитации.

Положения, выносимые на защиту

Оптимальным возрастом для иссечения врождённых передних черепно-мозговых грыж с проведением черепно-лицевой реконструкции является грудной возраст (период с 2 до 6 мес.).

При лечении детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами должен применяться принцип комплексного хирургического лечения, который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.

В подавляющем большинстве случаев только комбинированный транскраниально-трансфациальный (экстра-интракраниальный) доступ позволяет выполнить в один этап полноценную герметизацию дурального мешка и полости черепа, иссечь грыжевое образование и устранить сопутствующие деформации лицевого скелета и мягких тканей лица.

Внедрение результатов исследования

Внедрение результатов настоящего исследования в практику осуществлено в Научно-практическом центре медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы Департамента здравоохранения г. Москвы (директор – доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН А. Г. Притыко), а также в нейрохирургическом отделении ГБУЗ Тушинской детской городской больницы Департамента здравоохранения г. Москвы (главный врач - доктор медицинских наук, профессор И. М. Османов) и в нейрохирургическом отделении ГБУЗ Морозовской детской городской клинической больницы Департамента здравоохранения г. Москвы (главный врач - доктор медицинских наук, профессор И. Е. Колтунов).

Материал исследования используется при проведении семинарских занятий и лекционного курса по детской черепно-челюстно-лицевой хирургии при обучении студентов старших курсов ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ординаторов и аспирантов кафедры стоматологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (заведующий кафедрой – доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН А.Г. Притыко), а также врачей на рабочем месте.

Апробация работы

Основные материалы диссертации доложены:

- 1) на 5 - м международном симпозиуме «Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и нейропатологии» (Москва, 19-21 октября 2005г.)
- 2) на 6 - м международном симпозиуме «Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и нейропатологии» (Москва, 23 – 25 сентября 2008г.)
- 3) на 3 – й всероссийской конференции по детской нейрохирургии (Казань, 8-10 июня 2011г.).

Публикации

По теме исследования опубликовано 14 научных работ, из них 2 – в журналах, рекомендованных ВАК.

Объём и структура работы

Работа изложена на 173 страницах машинописного текста. Состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы, содержащего 31 работу отечественных и 111 работ зарубежных авторов.

Диссертация иллюстрирована 6 таблицами и 60 рисунками.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Работа основана на результатах обследования и лечения 28 пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами, наблюдавшихся в отделении нейрохирургии НПЦ медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врождёнными заболеваниями нервной системы с 1997 по 2012 гг. Из них было 19 девочек (67,9%) в возрасте от 2 месяцев до 16 лет (средний возраст – 4 г. 3 мес.) и 9 мальчиков (32,1%) в возрасте от 1 месяца до 11 лет (средний возраст – 2 г. 5 мес.). Наследственных и семейных случаев передних врождённых энцефалоцеле не зарегистрировано, что соответствует литературным данным о маловероятном наследственном характере данного порока. Распределение пациентов по типам и видам черепно-мозговых грыж представлено в таб. 1. В нашей серии пациентов большинство врождённых передних черепно-мозговых грыж были в составе синдромов фронто-назальной дисплазии – 8 пациентов, черепно-фронто-назальной дисплазии – 3 пациента, а в 3 случаях расценивались как сопутствующая патология – по 1 наблюдению у пациентов с тригоноцефалией, синдромами Аперта и Опица. Черепно-мозговые грыжи, как самостоятельные заболевания, наблюдались у 12 пациентов с фронто-эптоидальными и у 2 детей с интерфронтальными типами энцефалоцеле. Из них отшнуровавшаяся черепно-мозговая грыжа

выявлена в 1 случае у пациента с назо-фронтальным типом фронто-этроидального энцефалоцеле. В связи со специализацией нашей клиники базальные энцефалоцеле мы наблюдали только как сопутствующую патологию у пациентов с врождёнными деформациями черепно-лицевой области.

Наибольшее количество пациентов было с фронто-этроидальными черепно-мозговыми грыжами – 14 случаев. Из базальных энцефалоцеле нам встретились только трансэтроидальные – 9 пациентов. У 13 детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами грыжевой мешок локализовался интраназально: 1 назо-этроидальный тип фронто-этроидального энцефалоцеле, 9 базальных (трансэтроидальных) энцефалоцеле и 3 черепно-мозговых грыж, сопутствующих краниофациальным расщелинам.

ТАБЛИЦА 1. *Распределение пациентов по видам и типам врождённых передних черепно-мозговых грыж.*

Виды и типы врождённых передних энцефалоцеле	Количество пациентов
<i>Интерфронтальные</i>	2
<i>Фронтно-этроидальные:</i>	
Назо-фронтальные	6
Назо-этроидальные	6
Назо-орбитальные	1
Комбинированные	1
<i>Трансэтроидальные</i>	9
<i>Черепно-мозговые грыжи, ассоциированные с краниофациальными расщелинами</i>	3
Всего	28

Кроме грыжевого выпячивания, значительно уродующего лицо ребенка, в большинстве случаев мы наблюдали сопутствующие деформации черепно-лицевой области, такие как: орбитальный гипертелоризм, односторонняя или двусторонняя вертикальная, горизонтальная и сагиттальная дистопия глазниц, деформации глазниц, сопутствующие дефекты черепа, деформации носа различной степени, деформация «long face», дистопия внутрен-

них углов глазной щели, наличие эпикантусов, гипоплазия средней зоны лица, брахицефалия, акроцефалия, плагиоцефалия и тригоноцефалия (таб. 2). Данные деформации были максимально выражены у пациентов с синдромальной патологией (фронтально-назальная и черепно-фронтально-назальная дисплазия), орбитальный гипертелоризм у этих пациентов достигал II-III степени. Сопутствующие краниосиностыозы встретились нам у 6 пациентов. Брахицефалия – в 2 случаях: по 1 пациенту с синдромами черепно-фронтально-назальной дисплазией и синдромом Аперта. Акроцефалия и лобная синостыозная плагиоцефалия – также по 1 пациенту с синдромом черепно-фронтально-назальной дисплазии. Тригоноцефалия наблюдалась в 2 случаях: у 1 пациента как самостоятельное заболевание и у 1 пациентки с синдромом Опица. В случаях интерфронтального энцефалоцеле (2 пациента) сопутствующие деформации черепно-лицевой области отсутствовали.

ТАБЛИЦА 2. Сопутствующие деформации черепно-лицевой области у пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.

Сопутствующая деформация черепно-лицевой области.	Количество наблюдений.
<i>Орбитальный гипертелоризм</i>	23
<i>Дистопия глазниц</i>	5
<i>Деформация глазниц</i>	4
<i>Черепно-лицевая расщелина</i>	3
<i>Сопутствующий дефект черепа</i>	3
<i>Аплазия костей носа</i>	1
<i>Гипоплазия и/или деформация костей носа</i>	20
<i>Деформация хрящей носа</i>	3
<i>Деформация «long nose» («длинный нос»)</i>	2
<i>Деформация «long face» («длинное лицо»)</i>	1
<i>Гипоплазия средней зоны лица, микроретрогнатия</i>	5
<i>Эпикантусы</i>	4
<i>Брахицефалия</i>	2
<i>Акроцефалия</i>	1
<i>Правосторонняя синостыозная лобная плагиоцефалия</i>	1
<i>Тригоноцефалия</i>	2
<i>Расщелина крыла носа</i>	1

Пациентам с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами проводилось мультидисциплинарное обследование: неврологическое, офтальмологическое, оториноларингологическое и рентгенологическое обследования, осмотр черепно-лицевого хирурга, нейрохирурга, педиатра, а также генетика. Ведущую роль в диагностике врождённых передних черепно-мозговых грыж играли лучевые методы диагностики, такие как КТ и МРТ головы. При проведении КТ исследований головы, кроме стандартных аксиальных томограмм, выполняли коронарную и сагиттальную реконструкцию изображений, которые оценивали как в «костном», так и в «мозговом» режимах, проводили трёхмерную пространственную реконструкцию черепа (КТЗД).

В 14 случаях суммарно выявлено 17 сопутствующих пороков развития центральной нервной системы (таб. 3). Из них 10 пациентов были с синдромальной патологией (синдромы черепно-фронтально-назальной дисплазии, фронтально-назальной дисплазии, Аперта и Опица). Прогрессирующая гидроцефалия наблюдалась только у 1 ребенка с назо-фронтальным типом фронтально-эпидурального энцефалоцеле. Вентрикуломегалия во всех 3 случаях у пациентов с синдромальной патологией была умеренно выраженной.

Грубого неврологического дефицита, как правило, не наблюдалось. Психомоторное развитие детей соответствовало возрасту, или наблюдалась лёгкая задержка речевого развития. Только у 1 пациента с синдромом Опица имелась выраженная задержка развития.

Нами проведено хирургическое лечение 27 детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами в серии из 28 пациентов. Родители 1 ребёнка от предложенного хирургического лечения отказались. При лечении детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами нами применялся комплексный принцип, который заключается в устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутст-

вующих деформациях черепно-лицевой области. По возможности все эти хирургические пособия выполнялись в один этап в грудном возрасте.

ТАБЛИЦА 3. *Сопутствующие пороки развития центральной нервной системы у пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.*

Врождённый порок развития центральной нервной системы.	Количество наблюдений.
<i>Агенезия мозолистого тела</i>	<i>5</i>
<i>Вентрикуломегалия</i>	<i>3</i>
<i>Арахноидальная киста височной области</i>	<i>2</i>
<i>Прогрессирующая гидроцефалия</i>	<i>1</i>
<i>Аномалия Киари</i>	<i>1</i>
<i>Агенезия прозрачной перегородки</i>	<i>1</i>
<i>Липома мозолистого тела</i>	<i>1</i>
<i>Узелковая нейрональная гетеротопия</i>	<i>1</i>
<i>Полость Верге</i>	<i>1</i>
<i>Липоменингоцеле пояснично-крестцовой области</i>	<i>1</i>
Всего	17

Мы использовали *трансфациальный, транскраниальный и транскраниально-трансфациальный* способы хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами (таб. 4). Трансфациальный доступ, как менее травматичный, использовался нами только в 2 случаях: у 1 пациентки с отшнуровавшимся назо-фронтальным типом фронтотомоидального энцефалоцеле без значимой сопутствующей деформации черепно-лицевой области и у 1 пациентки с интерфронтальным энцефалоцеле. Транскраниальный способ применён у 5 пациентов, когда не требовалось иссечь излишек мягких тканей лица. В данных случаях грыжевой мешок локализовался большей частью в глазнице или интраназально, орбитальный гипертелоризм отсутствовал, или был не более I–II степени. В остальных случаях всегда использовался транскраниальный доступ в комбинации с трансфациальным. Когда шейка энцефалоцеле была небольшого диаметра, она пе-

ревязывалась и пересекалась. В остальных случаях после пересечения шейки, образовывались грыжевые дефекты твёрдой мозговой оболочки, которые, как правило, устраняли надкостничными лоскутами (у 1 пациента лоскутом височной фасции) или герметично ушивали. Грыжевые дефекты основания черепа (внутренние костные грыжевые дефекты) устраняли костными ауто-трансплантатами со свода черепа, либо за счёт сближения верхних стенок глазниц при устранении орбитального гипертелоризма. Костные трансплантаты фиксировали преимущественно фибрин-тромбиновым клеем, реже титановыми минивинтами. Наружные грыжевые дефекты черепа также устраняли костными ауто-трансплантатами (у 1 пациента дополнительно использован формализированный костный аллотрансплантат), либо за счёт сближения остеотомированных орбитальных блоков при устранении орбитального гипертелоризма. Костные трансплантаты фиксировались к краям наружного костного грыжевого дефекта титановыми минипластинами и минивинтами и/или стальной проволокой. При сопутствующих деформациях черепно-лицевой области применяли следующие хирургические пособия: устранение орбитального гипертелоризма и дистопии глазниц, реконструкцию глазниц и носа, устранение сопутствующих дефектов черепа, реконструкцию лобно-орбитального отдела черепа и двухстороннюю медиальную трансназальную кантопексию (таб. 5). Способ устранения орбитального гипертелоризма у пациентов с передними энцефалоцеле зависел от степени его выраженности. При орбитальном гипертелоризме I степени выполняли стачивание костной ткани (остеозктомия) в области медиальных стенок глазниц и компрессию передних клеток решётчатого лабиринта, или верхнюю U-образную остеотомию глазниц со сближением остеотомированных фрагментов глазниц; II степени – верхнюю U-образную остеотомию глазниц, или круговую остеотомию глазниц; при III степени выполняли только круговую остеотомию глазниц. Для контурной пластики спинки носа, реконструкции глазниц, устранения сопутствующих дефектов черепа также использовали костные ауто-транс-

плантаты из костей свода черепа. Все остеотомированные костные фрагменты и трансплантаты фиксировались жёстко титановыми минипластинами и минивинтами и/или стальной проволокой. Металлические конструкции в зависимости от возраста пациента удалялись через 1 – 6 мес.

ТАБЛИЦА 4. *Способы и количество хирургических вмешательств, проведённых пациентам с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.*

Способ хирургического вмешательства.	Количество операций.
<i>Трансфациальный</i>	2
<i>Транскраниальный</i>	5
<i>Комбинированный трансфациально-транскраниальный</i>	20
Всего	27

С целью облегчения диссекции твёрдой мозговой оболочки от костей передней черепной ямки, уменьшения интраоперационной травмы вещества головного мозга и предупреждения развития послеоперационной базальной ликвореи непосредственно перед операцией пункционно устанавливали наружный люмбальный дренаж. Наружное люмбальное дренирование ликвора проводили во время операции и в течение 1 – 5 суток после операции.

ТАБЛИЦА 5. *Вид и количество выполненных хирургических пособий при устранении сопутствующих черепно-лицевых деформаций у детей с врождёнными черепно-мозговыми грыжами.*

Вид выполненных хирургических пособий.	Количество.
<i>Устранение орбитального гипертелоризма и дистопии глазниц</i>	22
<i>Реконструкция глазниц</i>	5
<i>Устранение сопутствующих дефектов черепа</i>	2
<i>Реконструкция носа</i>	19
<i>Реконструкция лобно-орбитального отдела черепа</i>	6
<i>Двухсторонняя медиальная трансназальная кантопексия</i>	21
<i>Медиальная кантопексия слева</i>	1

Период катамнестического наблюдения у наших пациентов составил от 3 мес. до 12 лет, в среднем 4,7 года. Рецидивов энцефалоцеле не наблюдалось. Косметические результаты остаются хорошими и удовлетворительными. У пациентов с энцефалоцеле, сочетающимися с черепно-лицевыми расщелинами, косметические результаты лечения значительно хуже. Часто встречающиеся у пациентов данной категории чудовищные деформации носа полностью устранить практически невозможно. Психомоторное развитие у подавляющего большинства детей соответствует возрасту, или наблюдается лёгкая задержка речевого развития. Улучшение внешнего вида после операции благоприятно отразилось на положительном восприятии ребёнка окружающими, создало благоприятные условия для общения со сверстниками, у большинства пациентов обеспечило возможность учиться в обычной школе. При контрольных КТ исследованиях в различные сроки (от 1 мес. до 5 лет), а также при повторных операциях во всех случаях наблюдалась хорошая консолидация костных аутотрансплантатов без каких-либо признаков резорбции костной ткани как в реципиентной, так и в донорской зонах. После взятия полнослойных костных аутотрансплантатов со свода черепа донорские участки закрываются самостоятельно вновь образованной костной тканью.

Выводы

1. Основными сопутствующими деформациями мягких и костных тканей лица у детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами являются: орбитальный гипертелоризм, односторонняя или двухсторонняя вертикальная, горизонтальная и сагиттальная дистопия глазниц, деформации глазниц, сопутствующие дефекты черепа, деформации носа различной степени, деформация "long face", дистопия внутренних углов глазной щели и наличие эпикантусов. Данные деформации максимально выражены у детей с синдромальной патологией (фронтно-назальная и черепно-фронтно-назальная дисплазия). Орбитальный гипертелоризм у пациентов данной категории достигает II - III степени, в то время как у большинства детей с фронтно-

этмоидальными черепно-мозговыми грыжами в тех случаях, когда они являются самостоятельным заболеванием, орбитальный гипертелоризм не превышает I - II степени.

2. Чем раньше устраняется деформирующее влияние черепно-мозговой грыжи, тем менее выражены костные и мягкотканые деформации лица, возникающие в процессе дальнейшего роста ребёнка, а соответственно лучше результаты лечения. Немаловажным аспектом является улучшение внешнего вида пациента в первые месяцы жизни, что помогает положительному восприятию ребенка окружающими, улучшает психологический комфорт в семье и обеспечивает раннюю социальную адаптацию ребенка. Оптимальным возрастом для иссечения энцефалоцеле с проведением черепно-лицевой реконструкции является период с 2 до 6 мес.

3. При лечении детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами должен применяться принцип комплексного хирургического лечения, который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.

4. Трансфациальный способ удаления передних черепно-мозговых грыж оправдан у детей с межлобными черепно-мозговыми грыжами и с отшнуровавшимися фронто-этмоидальными энцефалоцеле без грубой деформации черепно-лицевой области. Транскраниальный способ операции оптимально применять при всех типах фронто-этмоидального энцефалоцеле с небольшими размерами грыжевого мешка, при назо-орбитальном типе фронто-этмоидального энцефалоцеле с преимущественной локализацией грыжевого мешка в глазнице, при трансэтмоидальных энцефалоцеле. При этом обязательным условием является отсутствие орбитального гипертелоризма или его выраженность не более I - II степени. Во всех остальных случаях целесообразно использовать комбинированный транскраниально-трансфациальный

способ хирургического лечения, который сочетает возможности трансфациального и транскраниального способов операций. Наиболее соответствует принципу комплексного хирургического лечения детей с врожденными передними энцефалоцеле и позволяет в один этап выполнить устранение грыжевых дефектов черепа, твердой мозговой оболочки, резекцию грыжевого мешка и устранить сопутствующие черепно-лицевые деформации.

5. Важным этапом хирургического лечения детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами является устранение сопутствующих мягкотканых и костных деформаций лица. С этой целью проводятся следующие хирургические пособия: устранение сопутствующих дефектов черепа, устранение орбитального гипертелоризма и дистопии глазниц, реконструкция глазниц и носа, двухсторонняя медиальная трансназальная кантопексия.

Практические рекомендации

1. Пациентам с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами с целью предоперационного обследования оптимально проводить как КТ, так и МРТ головы. МРТ даёт возможность детально определить состав грыжевого образования, вовлеченность в него важных структур головного мозга, лучше визуализировать сопутствующие пороки развития головного мозга и определить сообщаемость энцефалоцеле с интракраниальным пространством. Неоценимую роль играет спиральная КТ головы с 3Д реконструкцией черепа. Объемное изображение черепа в различных проекциях помогает наглядно детально визуализировать внутренний и наружный грыжевые дефекты основания черепа, траекторию грыжевого канала, сопутствующие деформации черепа такие как краниосиностозы, орбитальный гипертелоризм, дистопии и деформации глазниц, другие сопутствующие дефекты черепа, черепно-лицевые расщелины, деформации костей носа, гипоплазия средней зоны лица и т.д., детально спланировать объем и этапы хирургического вмешательства.

2. В подавляющем большинстве случаев только комбинированный транскраниально-трансфациальный (экстра-интракраниальный) доступ позволяет выполнить в один этап полноценную герметизацию дурального мешка и полости черепа, иссечь грыжевое образование и устранить сопутствующие деформации лицевого скелета и мягких тканей лица.

3. Во время хирургических вмешательств у детей с врождёнными передними энцефалоцеле предпочтительно использовать аутооттрансплантаты. Для устранения грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки - аутооттрансплантаты из надкостницы покрывающей лобную кость, для устранения наружных и внутренних костных грыжевых дефектов, реконструкции носа и глазниц - аутооттрансплантаты из костей свода черепа.

4. Способ устранения орбитального гипертелоризма у детей с передними энцефалоцеле зависит от степени его выраженности. При орбитальном гипертелоризме I степени выполняется стачивание костной ткани (остеозомия) в области медиальных стенок глазниц и компрессия передних клеток решётчатого лабиринта, или верхняя U-образная остеотомия глазниц со сближением остеотомированных фрагментов глазниц; II степени - верхняя U-образная остеотомия глазниц, или круговая остеотомия глазниц; при III степени проводится только круговая остеотомия глазниц.

5. Важным этапом операции является двухсторонняя медиальная трансназальная кантопексия. Уменьшение межорбитального расстояния за счёт сближения остеотомированных фрагментов глазниц не даёт необходимого уменьшения расстояния между медиальными углами глазных щелей. Для получения желаемого эффекта следует добиться правильного положения медиальных кантальных связок по вертикали и глубине, обеспечить нормальное медиальное межкантальное расстояние. Двухсторонняя медиальная трансназальная кантопексия перемещает медиальные кантальные связки медиально, вверх и кзади, тем самым уменьшая медиальное межкантальное

расстояние, восстанавливая естественные вогнутую форму носо-глазничной ямки, направление складок век и выпуклую форму век.

6. Необходимо помнить, что простое иссечение грыжевого мешка недостаточно для обеспечения гармоничного внешнего вида ребенка. Резекция кожных покровов грыжевого мешка и формирование кожных лоскутов проводятся с таким расчётом, чтобы восстановить нормальные пропорции анатомических ориентиров лица, а послеоперационные рубцы располагались в косметически выгодных зонах. Для точного планирования разрезов при иссечении грыжевого мешка и последующей пластики мягких тканей лица у каждого конкретного больного предпочтительно пользоваться схемой пропорций "Т - зоны" (центральной зоны) лица. При больших грыжевых образованиях с выраженной деформацией лица линейные или эллипсовидные разрезы не позволяют в достаточной мере восстановить гармоничное соотношение структур лица. Хорошие косметические результаты достигаются при использовании пластики мягких тканей лица, разработанной А. Fuente Del Campo.

7. При необходимости проведения остеотомии глазниц для устранения орбитального гипертелоризма с целью хотя бы частичного сохранения обоняния, твёрдую мозговую оболочку желательнее отслаивать от ситовидной пластинки решётчатой кости на протяжении половины или не более $\frac{2}{3}$ её длины.

8. С целью облегчения диссекции твёрдой мозговой оболочки от костей передней черепной ямки, уменьшения интраоперационной травмы вещества головного мозга и предупреждения развития послеоперационной базальной ликвореи непосредственно перед операцией пункционно устанавливается наружный люмбальный дренаж. Наружное люмбальное дренирование ликвора проводится во время операции и в течение 1 - 5 суток после операции.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Р. Н. Асадов. Лечение детей с передними черепно-мозговыми грыжами с одномоментным устранением деформаций лица / В. А. Бельченко, А. Г. Притыко, Р. Н. Асадов и др. // Актуальные вопросы черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: Материалы 5 – го международного симпозиума 19 – 21 сентября. – М., 2005. – С. 16.

2. Р. Н. Асадов. Одноэтапное хирургическое лечение детей с врожденными передними и базальными черепно-мозговыми грыжами / Р. Н. Асадов, А. Г. Притыко, В. А. Бельченко и др. // Материалы 4 – го съезда нейрохирургов России 18 – 22 июня. – М., 2006. – С. 385.

3. Р. Н. Асадов. Одноэтапное хирургическое лечение детей с фронтально-эпидуральными черепно-мозговыми грыжами с устранением сопутствующих деформаций черепно-лицевой области / А. Г. Притыко, В. А. Бельченко, Р. Н. Асадов и др. // Поленовские чтения: Материалы юбилейной всероссийской научно-практической конференции 11 – 14 апреля. – С. П., 2006. – С. 263.

4. Р. Н. Асадов. Опыт хирургического лечения ребенка грудного возраста с врожденной межлобной черепно-мозговой грыжей / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2006. – № 3 – 4. – С. 42 – 45.

5. Р. Н. Асадов. Врожденные передние черепно-мозговые грыжи: одноэтапное комплексное устранение порока / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Журнал вопросы нейрохирургии им. акад. Бурденко. – 2007. – № 3. – С. 22 – 25.

6. Р. Н. Асадов. Устранение костных грыжевых дефектов ауто-трансплантатом со свода черепа у детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. //

Новые технологии в стоматологии: Материалы 12 – ой международной конференции челюстно-лицевых хирургов и стоматологов 22 – 24 мая. – С. П., 2007. – С. 30.

7. Р. Н. Асадов. Опорно-контурная пластика носа аутотрансплантатами со свода черепа у детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами / В. А. Бельченко, А. Г. Притыко, Р. Н. Асадов и др. // Новые технологии в стоматологии: Материалы 12 – ой международной конференции челюстно-лицевых хирургов и стоматологов 22 – 24 мая. – С. П., 2007. – С. 42.

8. Р. Н. Асадов. Одноэтапное комплексное лечение детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами/ Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Детская нейрохирургия: Материалы 2 – ой все-российской конференции 27 – 29 июня. – Екатеринбург, 2007. – С. 123.

9. Р. Н. Асадов. Одноэтапное комплексное лечение детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Актуальные вопросы черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: Материалы 6 – го международного симпозиума 23 – 25 сентября. – М., 2008. – С. 28.

10. Р. Н. Асадов. Костные аутотрансплантаты со свода черепа в хирургии врождённых и приобретенных деформаций черепно-лицевой области / В. А. Бельченко, А. Г. Притыко, Р. Н. Асадов и др. // Актуальные вопросы черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: Материалы 6 – го международного симпозиума 23 – 25 сентября. – М., 2008. – С. 46.

11. Р. Н. Асадов. Костные аутотрансплантаты со свода черепа в хирургии врождённых и приобретённых деформаций черепно-лицевой области / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Материалы 5 – го съезда нейрохирургов России 22 – 25 июня. – Уфа, 2009. – С. 381.

12. Р. Н. Асадов. Лечение детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами / В. А. Бельченко, Р. Н. Асадов, А. Г. Притыко и др. //

Юбилейный сборник статей, посвящённый 15-летию основания НПЦ медицинской помощи детям. 13 – 14 июля. – М., 2010. – С. 18 – 28.

13. Р. Н. Асадов. Опыт хирургического лечения гигантских энцефалоцеле / Р. Н. Асадов, В. А. Бельченко, А. Г. Притыко и др. // Сборник статей 3 – й всероссийской конференции по детской нейрохирургии. – Казань, 8-10 июня 2011. – С. 40.

14. Р. Н. Асадов. Одноэтапное комплексное лечение детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами / В. А. Бельченко, Р. Н. Асадов // Сборник статей 3 – й всероссийской конференции по детской нейрохирургии. – Казань, 8-10 июня 2011. – С. 40.

Подписано в печать 19.03.13. Формат 60×84/16.

Бумага офисная «SvetoCору». Тираж 100 экз. Заказ № 187.

Отпечатано на участке множительной техники
ФГБУ «РОИЦ им. Н.Н.Блохина» РАМН
115478, г. Москва, Каширское шоссе, 24