

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ  
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

СОГЛАСОВАНО

Главный внештатный  
детский нейрохирург  
Департамента здравоохранения  
города Москвы  
д.м.н., профессор



Ж.Б. Семенова  
2019 г.

РЕКОМЕНДОВАНО

Экспертным советом по науке  
Департамента здравоохранения  
города Москвы № 3



«04» *сентября* 2019 г.

СОВРЕМЕННОЕ ЛЕЧЕНИЕ  
ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ ПЕРЕДНИМИ  
ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ

Методические рекомендации № 10

Москва, 2019 г.

**Учреждение – разработчик:**

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» (ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ»)

**Составители:**

к.м.н. Р.Н. Асадов, д.м.н., проф. А.Г. Притыко, к.м.н. В.Л. Петраки, П.С. Голованев, к.м.н. Р.Г. Фу.

**Предназначения:**

Методические рекомендации предназначены для челюстно-лицевых хирургов, нейрохирургов, детских хирургов, неврологов и педиатров.

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы и не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения.

## СОДЕРЖАНИЕ

|   |    |
|---|----|
| Общие вопросы учения о врожденных черепно-мозговых грыжах. Классификация черепно-мозговых грыж. Определение врожденных передних черепно-мозговых грыж ..... | 4  |
| Анатомия врожденных передних черепно-мозговых грыж .....  | 8  |
| Клиника и диагностика врожденных передних черепно-мозговых грыж..   | 18 |
| Лечение детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжам...   | 25 |
| Заключение .....  | 28 |

## Общие вопросы учения о врожденных черепно-мозговых грыжах.

### Классификация черепно-мозговых грыж.

#### Определение врожденных передних черепно-мозговых грыж

Врожденные черепно-мозговые грыжи являются пороком развития черепа и головного мозга, при котором происходит выпячивание головного мозга и его оболочек через врожденный дефект черепа. Существует некоторая путаница в отношении терминологии. В многочисленных работах, посвященных исследованию врожденных черепно-мозговых грыж, для обозначения одного и того же порока используют разные термины. В зарубежной литературе чаще встречаются термины «цефалоцеле», «энцефалоцеле», «менигоэнцефалоцеле», «энцефало-менигоцеле». Советские и российские авторы предпочитают использовать термин – черепно-мозговые грыжи, в некоторых источниках встречается термин – мозговые грыжи.

Любая черепно-мозговая грыжа имеет устье, шейку и грыжевой мешок. Через костный грыжевой канал (дефект черепа) шейка грыжевого мешка распространяется экстракраниально и переходит в грыжевой мешок. В зависимости от содержимого грыжевого мешка, выделяют:

**менигоцеле** – черепно-мозговая грыжа состоит из твердой и паутинной оболочек головного мозга, спинномозговой жидкости,

**энцефаломенигоцеле (энцефалоцеле, менигоэнцефалоцеле)** – кроме оболочек головного мозга, содержимым грыжевого выпячивания является мозговая ткань,

**гидроэнцефаломенигоцеле (гидроэнцефалоцеле, энцефалоцистоцеле)** – в грыжевой мешок вовлекается часть желудочковой системы головного мозга.

Кроме этого некоторыми авторами описаны случаи отшнуровавшихся передних черепно-мозговых грыж и abortивные формы, возникающие в результате спонтанного закрытия небольших костных дефектов.

Наибольшее признание среди хирургов получили классификации, основанные на расположении врожденных костных дефектов, через которые происходит грыжеобразование:

*Классификация энцефаломенигоцеле предложенная С. Suwanwela & N. Suwanwela в 1972 г.:*

*I. Затылочные энцефаломенигоцеле*

*II. Энцефаломенигоцеле свода черепа*

*A. Межлобные*

*B. Переднего родничка*

*C. Межтеменные*

*D. Заднего родничка*

*E. Височные*



III. Фронтально-этноидальные энцефаломенингоцеле

A. Назо-фронтальные

B. Назо-этноидальные

C. Назо-орбитальные

IV. Базальные энцефаломенингоцеле

A. Трансэтноидальные

B. Сфено-этноидальные

C. Транссфеноидальные

D. Фронтально-сфеноидальные или сфено-орбитальные

V. Краниошизис

A. Краниальный – верхняя черепно-лицевая расщелина

B. Базальный – верхняя черепно-лицевая расщелина

C. Затылочно-шейные расщелины

D. Акrania и анэнцефалия.

Классификация энцефалоцеле предложенная J. D. David et T. W. Proudman в 1989 г.:

ТАБЛИЦА 1.

| Тип энцефалоцеле          | Локализация грыжевого дефекта черепа            |
|---------------------------|---|
| <b>Первичные</b>          |   |
| Затылочные                | Между лямбдой и большим затылочным отверстием   |
| Теменные                  | Между брегмой и лямбдой                         |
| Синципитальные            | В области соединения лобной и решетчатой костей |
| Назо-фронтальные          |   |
| Назо-этноидальные         |   |
| Назо-орбитальные          |   |
| Комбинированные           |   |
| <b>Базальные</b>          | В области клиновидной и решетчатой костей       |
| Трансэтноидальные         |   |
| Сфено-этноидальные        |   |
| Сфено-орбитальные         |   |
| Сфено-максиллярные        |   |
| Транссфеноидальные        |   |
| <b>Вторичные</b>          |   |
| Черепно-лицевые расщелины |   |
| Посттравматические        |   |
| Послеоперационные         |   |

Среди большого разнообразия форм врожденных черепно-мозговых грыж отдельно можно выделить передние энцефаломенингоцеле. От задних черепно-мозговых грыж они отличаются не только особенностями

сложного анатомического строения, эпидемиологией, но и различными функциональными нарушениями и более благоприятным прогнозом. Вызывая грубый косметический дефект, при относительном сохранном интеллектуальном развитии и отсутствии значительных неврологических нарушений они несут особую социальную значимость.

К передним врождённым черепно-мозговым грыжам можно отнести все случаи, когда дефект черепа, через который происходит грыжеобразование, располагается в области от брегмы до лобно-решетчатого шва (слепого отверстия) или в области дна передней черепной ямки. Сам грыжевой мешок при передних энцефалоцеле может находиться в области лба, носа, интраназально и даже в полости носоглотки. Исходя из этого, передние черепно-мозговые грыжи включают:

1. *интерфронтальные (межлобные) энцефалоцеле,*
2. *фронтально-этноидальные (синципитальные) энцефалоцеле,*
3. *базальные энцефалоцеле,*
4. *краниофациальные расщелины (точнее энцефалоцеле, формирование которых связано с черепно-лицевыми расщелинами).*

В 1855 г. Mesterton классифицировал 19 синципитальных грыжевых выпячивания на назо-фронтальный, назо-этноидальный и назо-орбитальные подгруппы, соответственно расположению наружного отверстия грыжевого канала, а 1903 г. Stadfeldt объединил все три формы синципитальных энцефаломенингоцеле под общим термином «фронтально-этноидальные», так как для всех этих групп характерно наличие интракраниального дефекта (внутреннее отверстие грыжевого канала) между лобной и решетчатой костями. Таким образом, в зависимости от локализации наружного дефекта грыжевого канала, фронтально-этноидальные энцефалоцеле можно разделить на назо-фронтальные (выпячивание наружу происходит между носовыми и лобной костью), назо-этноидальные (между костями и хрящами носа) и назо-орбитальные (наружный дефект локализуется в области медиальной стенки глазницы). Возможны комбинированные варианты фронтально-этноидальных энцефалоцеле.

Базальные черепно-мозговые грыжи выпячивают в полость носа и носоглотки через дефект основания черепа кзади от фронтально-этноидального соединения (слепого отверстия) и обычно диагностируются оториноларингологами. Дефекты основания черепа при базальных энцефалоцеле классифицируют на трансэтноидальные, сфено-этноидальные, сфено-максиллярные, сфено-орбитальные и транссфеноидальные. Базальные энцефалоцеле редкие заболевания, а интраназальные грыжеобразования через дефект решетчатой пластинки (трансэтноидальные энцефалоцеле) – самая распространенная их форма наиболее часто встречающаяся в практике черепно-лицевого хирурга.

Врожденные 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



живорожденных.

Существует определённое географическое распределение врождённых черепно-мозговых грыж. В странах Западной Европы, Северной Америки и Японии передние энцефалоцеле встречаются крайне редко. В вышеперечисленных странах чаще встречаются энцефалоцеле задней локализации, тогда как в странах востока наблюдается противоположная тенденция. Передние энцефаломениngoцеле наиболее распространены в определенных регионах Юго-Восточной Азии: Таиланде, Бирме, Камбоджи и Малайзии, а также в Пакистане и Индии. В этих географических регионах передние черепно-мозговые грыжи составляют 15% всех врожденных дефектов нервной трубки.

Несмотря на многочисленные исследования, причины развития врожденных черепно-мозговых грыж до сих пор остаются неизвестными. Тем не менее, некоторые авторы, которые занимаются исследованиями черепно-мозговых грыж, приводят ряд интересных данных. В. К. Орлов считает, что этиология и патогенез различных пороков развития в целом одинаковы для уродств различных органов тела. И приводит следующие этиологические факторы развития передних черепно-мозговых грыж.

#### I. Экзогенные причины

1. Физические факторы: а) механические, б) термические, в) радиационные.
2. Химические факторы: а) гипоксия, б) неполноценное питание, в) гормональные дискорреляции, г) тератогенные яды.
3. Биологические факторы: а) вирусы, б) бактерии и их токсины, в) простейшие.
4. Психические факторы.

#### II. Эндогенные причины

1. Наследственность.
2. Биологическая неполноценность половых клеток.
3. Влияние возраста и пола.

Большинство случаев энцефалоцеле носит спорадический характер. Высказывалось мнение, что фронто-эптоидальные энцефалоцеле возникают вследствие ранее неизвестных доминантных генетических мутаций под воздействием факторов внешней среды или особенностей питания.

Удивительное распространение синципитальных черепно-мозговых грыж среди тайцев и малайцев наводит на мысль о вероятности этнического фактора в генезе заболевания.

Не существует, каких либо убедительных доказательств наследственного характера энцефалоцеле.

## Анатомия врожденных передних черепно-мозговых грыж

### 1. Интерфронтальные (межлобные) энцефалоцеле (рис. 1 а, б).

Межлобные черепно-мозговые грыжи располагаются в области метопического шва, так что две половины лобной кости смещаются латерально от средней линии, формируя боковые края дефекта. Область глабеллы образует нижне-средний край, а две теменные кости в области стреловидного шва задний край. Обычно в грыжевой мешок выпячивают лобные доли и часть теменных долей.



Рис. 1. Пациент С., 3 мес. с врожденной межлобной черепно-мозговой грыжей до (а) и после (б) операции.

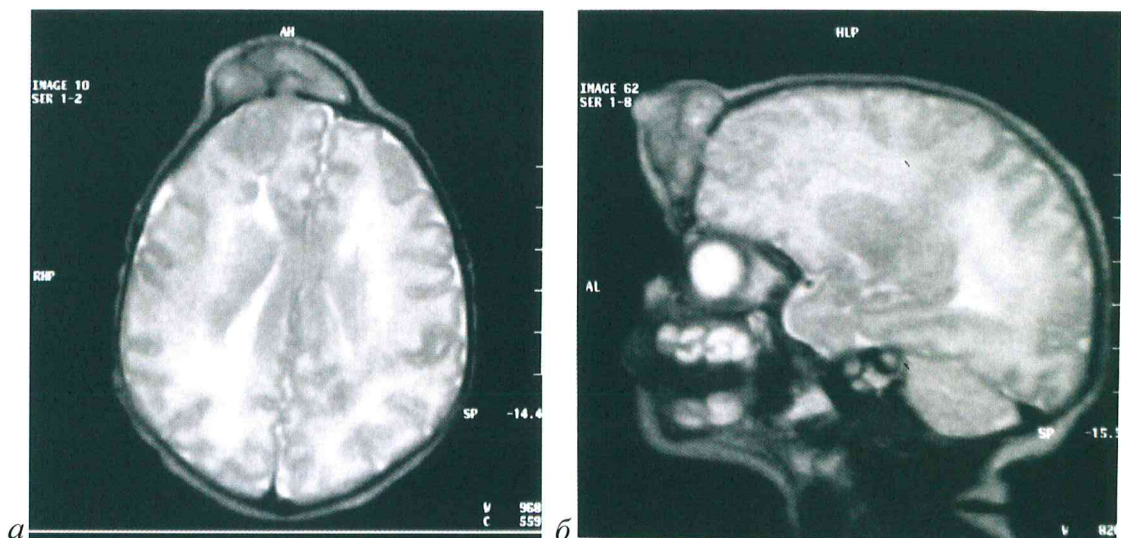


Рис. 2. МР-томограммы пациента 3 мес. с межлобной черепно-мозговой грыжей в аксиальной (а) и сагиттальной проекциях (б).

### 2. Фронтально-этмоидальные (синцититальные) энцефалоцеле.

Для данной группы черепно-мозговых грыж общим является наличие интракраниального дефекта (внутреннее отверстие грыжевого канала) между лобной и решетчатой костями т. е. в области слепого отверстия



(рис. 3). В большинстве случаев имеется 1 внутреннее грыжевое отверстие, которое может варьировать по размерам и форме. Задний край дефекта образован петушиным гребнем, который часто деформирован вместе с решетчатой пластинкой, которая в свою очередь обычно была наклонена вниз, до  $45^\circ$  и более. Иногда встречаются 2 отверстия в области передней части решетчатой пластинки, по одному с каждой стороны. В таких случаях петушинный гребень находится в задней части костного мостика между двумя отверстиями. В зависимости от локализации наружного дефекта грыжевого канала, фронто-этмоидальные энцефалоцеле можно разделить на назо-фронтальные, назо-этмоидальные и назо-орбитальные. Возможны комбинированные варианты фронто-этмоидальных энцефалоцеле. Наружные костные дефекты могут быть различными по форме и величине, единичными или множественными. В состав синципитальных черепно-мозговых грыж в основном входят полюсы лобных долей, обонятельный аппарат, реже передние рога боковых желудочков и серп большого мозга.

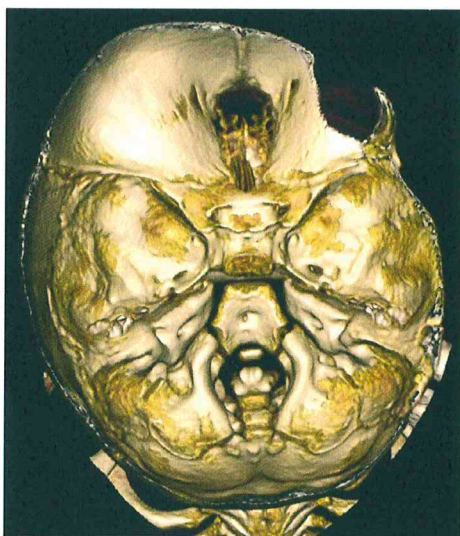


Рис. 3. КТ 3Д изображение основания черепа пациента с фронто-этмоидальной черепно-мозговой грыжей

*Назо-фронтальные энцефалоцеле* (рис. 4 а, б). У всех пациентов данной подгруппы грыжевое выпячивание проходит в полости черепа через дефект между лобной и решетчатой костями, затем выходит экстракраниально между лобной и носовыми костями с формированием грыжевого мешка в области глабеллы и/или в области корня носа. Носовые кости деформированы и смещены вниз, а медиальные стенки глазниц на уровне слезных костей, смещены латерально. Решетчатая кость смещена назад и вниз, носовая перегородка, хрящи и кости носа имеют нормальные взаимоотношения друг с другом и лобными отростками верхней челюсти. Шейка грыжевого мешка короткая.

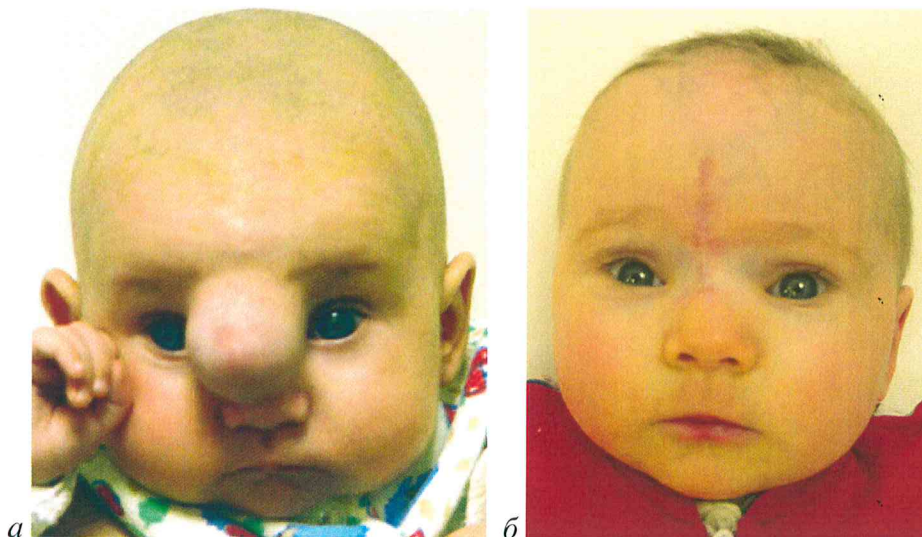


Рис. 4. Пациентка О., 3 мес. с назо-фронтальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле до (а) и через 2 мес. после (б) операции.

*Назо-этмоидальные энцефалоцеле (5 а, б).* Являются самыми частыми представителями группы фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж. Покинув полость черепа через внутреннее грыжевое отверстие в области фронто-этмоидального соединения, грыжеобразование проходит вперед и вниз в канале, ограниченным спереди и сверху носовыми костями и верхней частью лобных отростков верхней челюсти, а снизу и сзади – хрящами и перегородкой носа, верхняя часть которой прикрепляется к перпендикулярной пластинке решетчатой кости. Данный грыжевой канал во внутриутробном периоде соответствует преназальному пространству. Латеральная стенка канала сформирована медиальной стенкой глазницы, которая иногда может быть мембранозной. Далее через наружное грыжевое отверстие ограниченное сверху носовыми костями, а снизу хрящами носа грыжеобразование выпячивает наружу. Кости носа смещены вверх, обычно деформированы и расширены, формируют нависающий выступ. Фронтально-назальный угол сглажен или отсутствует. Хрящи носа смещены вниз. Хрящ перегородки носа и перпендикулярная пластинка решетчатой кости смещены вниз и назад. Если наружный дефект маленький, овальный и находится в пределах костной пирамидки носа, то медиальные стенки глазниц не вовлечены. При больших размерах назо-этмоидального костного дефекта, он может включать передние края медиальных стенок глазниц с деструкцией их передних краёв в форме полумесяца. Назо-этмоидальные энцефаломенингоцеле имеют длинную шейку грыжевого мешка, которая тянется от фронто-этмоидального дефекта к наружному грыжевому дефекту черепа. Сам грыжевой мешок находится в области корня носа, распространяясь на внутренние углы глазных щелей или на боковой поверхности носа.





Рис. 5. Пациент А. 3 мес. с назо-этмоидальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле до (а) и через 2 нед. после (б) операции.

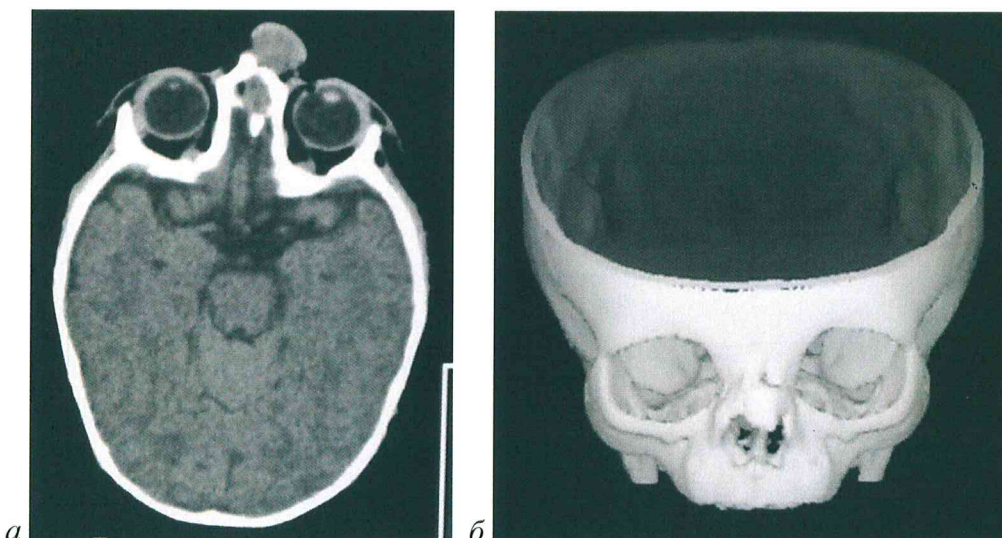


Рис. 6. Компьютерные томограммы пациента А. с назо-этмоидальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле: а – аксиальная проекция, б – 3D реконструкция черепа.

*Назо-орбитальные энцефалоцеле* (рис. 7 а, б). Наименее частые представители группы фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж. Так же как и у остальных представителей фронто-этмоидальных энцефалоцеле интракраниальный костный дефект расположен между лобной и решетчатой костями. Грыжевой канал проходит вниз за костями носа и, отклонившись латерально, выходит наружу через медиальную стенку глазницы на уровне средней трети лобного отростка нижней челюсти. Назо-орбитальный костный дефект расположен в медиальной стенке глазницы между лобным отростком верхней челюсти и слезной костью. Кроме слезной кости, задний край наружного грыжевого отверстия может образовывать и орбитальная пластинка решетчатой кости. При назо-орбитальном энцефалоцеле соотношение срединных фронтальных и назальных структур нормальное. Лобная, носовые кости и хрящи носа не изменены. Грыжевой канал достаточно длинный. При двусторонних грыжах в фор-

ме перевернутой буквы «У», может быть асимметричным. Грыжевой мешок может находиться на боковой поверхности носа, в проекции медиальной части глазницы, между носом и нижним веком.



а б  
Рис. 7. Пациент К., 8-ми мес. с назо-орбитальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле до (а) и через 2 нед. после (б) операции.

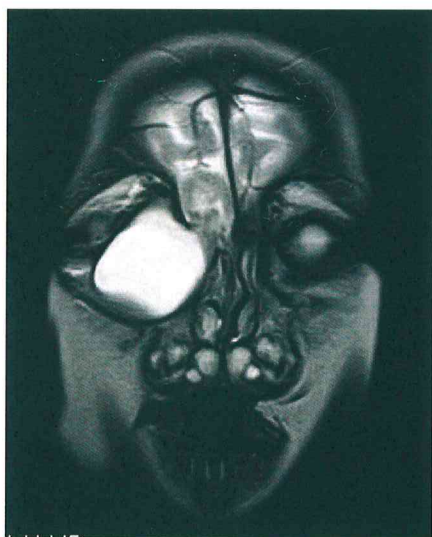


Рис. 8. МРТ пациента К. с назо-орбитальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле. Содержимое передней черепной ямки через костный грыжевой канал распространяется в полость правой глазницы.



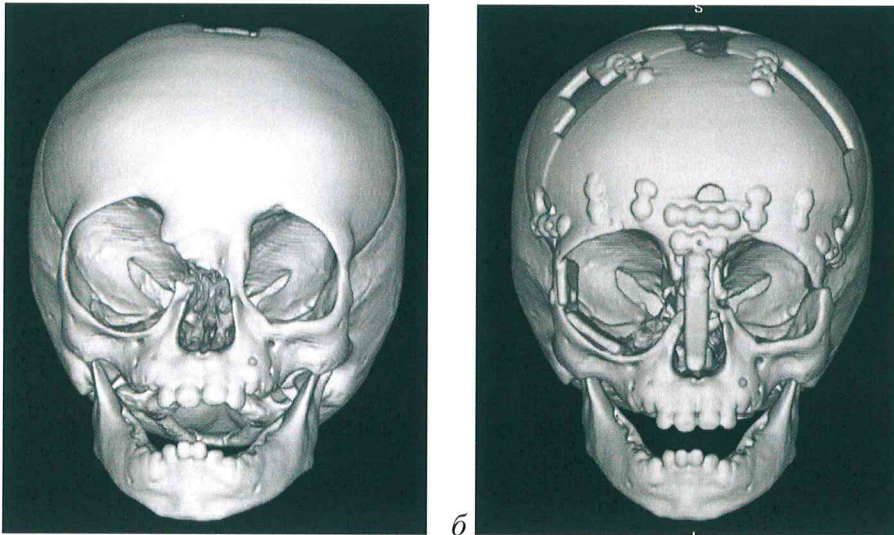


Рис. 9. Компьютерные томограммы с 3D реконструкцией пациента К. с назо-орбитальным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле: *а* – до операции; *б* – после операции.

*Комбинированные энцефалоцеле (10 а, б) объединяют признаки 2-х и более вышеописанных подгрупп черепно-мозговых грыж.*



Рис. 10. Пациент З., 1,5 мес., с комбинированным типом фронто-этмоидального энцефалоцеле до (*а*) и через 3 мес. после (*б*) операции.

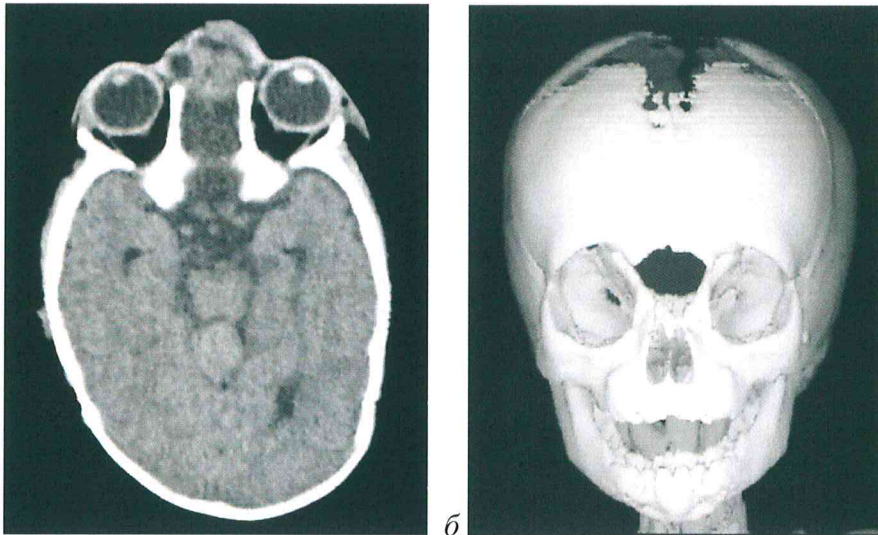


Рис. 11. Компьютерные томограммы пациента 3. с комбинированным типом фронто-этноидального энцефалоцеле: *а* – аксиальная проекция, *б* – 3D реконструкция черепа.

### 3. *Базальные энцефалоцеле.*

Базальные черепно-мозговые грыжи выпячивают в полость носа и носоглотки через дефект основания черепа кзади от фронто-этноидального соединения (слепого отверстия). Дефекты основания черепа при базальных энцефалоцеле классифицируют на трансэтноидальные, сфено-этноидальные, сфено-максиллярные, сфено-орбитальные и транссфеноидальные. Кроме оболочек головного мозга и мозгового вещества базальных отделов полушарий в состав грыжевого мешка могут быть включены хиазма, гипоталамус и третий желудочек. Базальные энцефалоцеле достаточно редкие заболевания, а черепно-лицевые хирурги преимущественно сталкиваются с интраназальными грыжеобразованиями через дефект решетчатой пластинки (трансэтноидальные энцефалоцеле). Одновременно трансэтноидальные энцефалоцеле (рис. 12 *а, б*) являются самой распространённой формой базальных энцефалоцеле. Выпячивание оболочек и вещества головного мозга происходит через дефект основания черепа в области решетчатой пластинки. Грыжевые образования могут обнаруживаться в передне-верхних отделах полости носа, в решетчатых ячейках или распространяться через верхний носовой ход – в носоглотку, где их можно принять за полип носа или аденоиды.



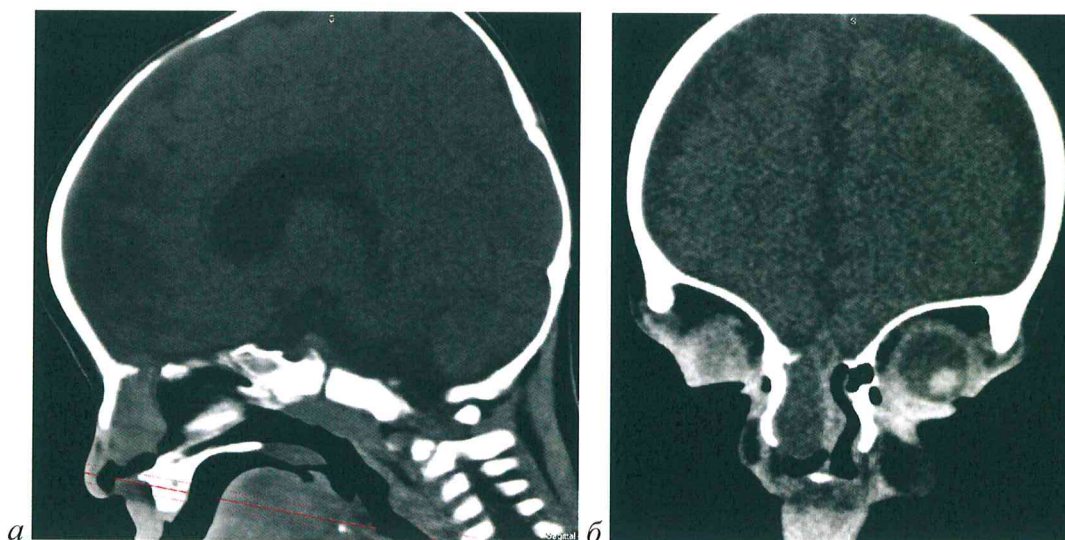


Рис. 12. Компьютерные томограммы головы пациента Н. с трансэтмоидальной черепно-мозговой грыжей: *а* – сагиттальная реконструкция, *б* – коронарная реконструкция.

4. *Энцефалоцеле, сочетающиеся с черепно-лицевыми расщелинами* (рис. 13 *а, б*).

При данных пороках первичной патологией являются черепно-лицевые расщелины, а формирование черепно-мозговых грыж носит вторичный характер. Среди большого разнообразия черепно-лицевых расщелин (рис. 15 *а, б*) энцефалоцеле, как правило, сочетаются со срединными расщелинами, хотя в литературе описаны случаи грыжеобразования через расщелины № 10 и 9. Грыжевой мешок выходит через дефект лобной кости (при срединных черепно-лицевых расщелинах) или через костный дефект в области лобной кости и крыши глазницы (при расщелинах № 10). Также встречаются черепно-мозговые грыжи базальной локализации, например сфено-этмоидальные энцефалоцеле.

В качестве примера срединных расщелин лица, можно привести расщелины № 0 и 14 (№ 14 является краниальным отделом расщелины № 0) – расщелина проходит через лобную кость с удвоением *crista galli*, через нос по средней линии с удвоением перегородки носа, через колу-меллу, верхнюю челюсть и верхнюю губу. Описаны пациенты с более распространенными грыжеобразованиями через расщелину, включающую передние 2/3 свода черепа и верхней части лица.



Рис. 13. Пациентка Б., 2 г. с фронто-назальной дисплазией, орбитальным гипертелоризмом III степени, срединной черепно-лицевой расщелиной и передней черепно-мозговой грыжей. *a* – до операции; *б* – через 6 мес. после операции.

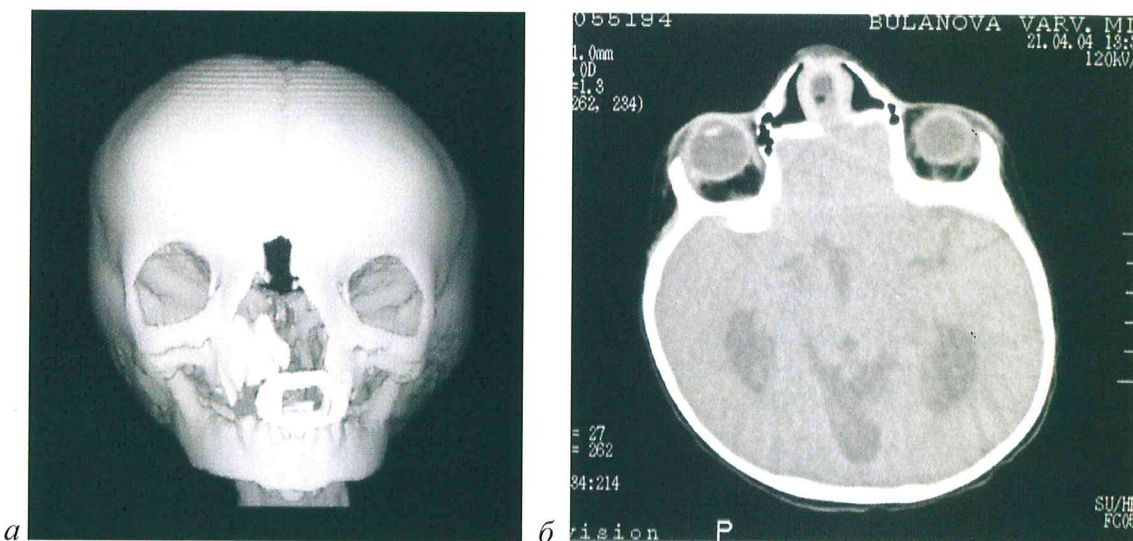


Рис. 14. Компьютерные томограммы пациентки Б. с фронто-назальной дисплазией, орбитальным гипертелоризмом III степени, срединной черепно-лицевой расщелиной и передней черепно-мозговой грыжей: *a* – КТ3D изображение черепа; *б* – аксиальная проекция.



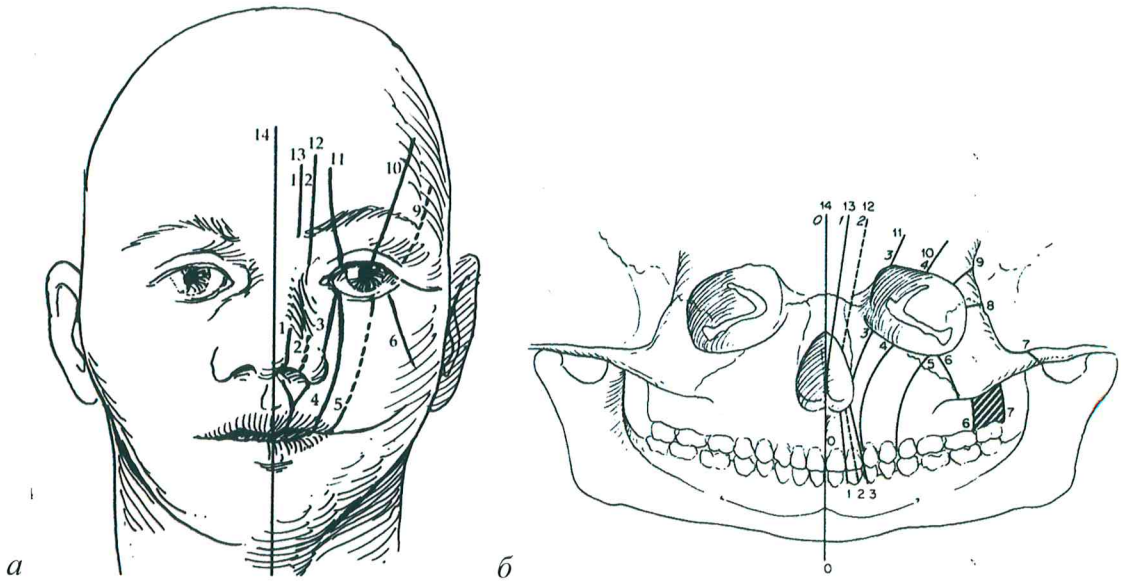


Рис. 15 а, б. Анатомическая классификация черепно-лицевых расщелин по Tessier.

## Клиника и диагностика врожденных передних черепно-мозговых грыж

*Клинические проявления врождённых передних черепно-мозговых грыж.*

Клиническая картина врождённых передних черепно-мозговых грыж, главным образом, зависит от их вида, локализации и размеров грыжевого мешка, выраженности сопутствующей деформации черепно-лицевой области.

При экстраназальной локализации грыжевого мешка (интерфронтальные и большинство фронтально-этмоидальных энцефалоцеле) передние черепно-мозговые грыжи, как правило, проявляются с рождения наличием округлого объёмного образования в лобно-носовой области по средней линии, либо в проекции медиальных отделов глазниц. Размеры образований могут значительно варьировать и в большинстве случаев по мере роста ребёнка энцефалоцеле также увеличиваются. При пальпации образования, как правило, безболезненны, мягко-эластической или плотно-эластической консистенции. При достаточно больших наружных костных грыжевых дефектах можно определить передаточную пульсацию мозга и увеличение размеров грыжевого мешка при крике. Кожные покровы над образованием могут быть неизменёнными, истончёнными с блестящей синюшной поверхностью, гиперпигментированными, с участками гипертрихоза и/или гемангиоматоза. Описаны случаи отсутствия кожных покровов над грыжевым мешком с обнажением мозговой ткани, либо дефекты кожи в области грыжевого мешка с ликвореей.

Можно проследить определённую локализацию объёмных образований на лице в зависимости от вида и типа передних врождённых черепно-мозговых грыж. Так при интерфронтальной (межлобной) черепно-мозговой грыже грыжевой мешок располагается по средней линии в области лба между передним краем большого родничка и переносицей. При назо-фронтальном энцефалоцеле грыжевой мешок находится в области глабеллы, переносицы и/или в области корня носа, при назо-этноидальном энцефалоцеле – в области корня носа, распространяясь на внутренние углы глазных щелей или на боковой поверхности носа, а при назо-орбитальном энцефалоцеле грыжевое образование может находиться на боковой поверхности носа, в проекции медиальной части глазницы или между носом и нижним веком.

В основном интраназальные черепно-мозговые грыжи протекают латентно, причиной их выявления являются затруднение носового дыхания, риноликворея и менингиты нередко рецидивирующего характера. Однако основной причиной обращения к черепно-лицевым хирургам, являются деформация черепно-лицевой области (орбитальный гипертелоризм, деформации носа и т.д.) и реже одностороннее затруднение носового дыхания.

Существенное значение в клинике врождённых передних черепно-



мозговых грыж имеют костные и мягко-тканые деформации черепно-лицевой области, такие как: орбитальный гипертелоризм, односторонняя или двухсторонняя вертикальная, горизонтальная и сагиттальная дистопия глазниц, деформации глазниц, деформации носа различной степени, смещение внутренних углов глазной щели, наличие эпикантусов, гипоплазия средней зоны лица, брахицефалия, акроцефалия, плагиоцефалия и тригоноцефалия. Характер и выраженность черепно-лицевых деформаций зависит от анатомических особенностей и размеров передних черепно-мозговых грыж, возраста пациента, являются ли они самостоятельным заболеванием или сопутствующей патологией. В тех случаях, когда передние энцефалоцеле являлись самостоятельным заболеванием, основные деформации связаны с объёмным воздействием грыжевого образования на структуры верхней и средней зон лица. С возрастом пациента, как правило, энцефалоцеле увеличивается в размерах, что приводит к прогрессированию данных деформаций. У тех пациентов, где передние черепно-мозговые грыжи входят в состав какой-либо синдромальной патологии, либо являются сопутствующим пороком, характер деформаций в этой группе пациентов зависел от основной патологии.

У пациентов с интерфронтальными черепно-мозговыми грыжами сопутствующие деформации мягких и костных тканей лица, как правило не наблюдаются.

При фронто-этмоидальных энцефалоцеле, в тех случаях когда они являются самостоятельным заболеванием, в результате объёмного воздействия грыжевого выпячивания на костные структуры медиальных стенок глазниц, кости носа, перегородку носа происходит латерализация медиальных стенок глазниц, медиальных кантальных связок, деформация и смещение вниз костей носа, что приводит к визуальному удлинению носа и средней зоны лица.

Наиболее частыми деформациями при фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж являются орбитальный гипертелоризм, телекантус – смещение медиальных кантальных связок латерально и деформации носа. У пациентов с грыжевыми образованиями в области переносицы и корня носа внутренние углы глазных щелей смещаются вниз, а брови – вверх. Может встречаться одностороннее опущение и латерализация медиального угла глаза на стороне черепно-мозговой грыжи (назо-орбитальный и реже назо-этмоидальный типы фронто-этмоидального энцефалоцеле).

Увеличение медиального межкантального расстояния (ММКР) и орбитальный гипертелоризм наблюдаются у всех пациентов с фронто-этмоидальными черепно-мозговыми грыжами. Однако в случаях, когда они являются самостоятельным заболеванием, орбитальный гипертелоризм не столь выражен как у пациентов с синдромальной патологией. У подавляющего большинства детей орбитальный гипертелоризм не превышает I – II степени. Данная закономерность объясняется изолированным



смещением медиальных стенок глазниц в латеральном направлении у пациентов фронто-этмоидальными грыжеобразованиями. Латеральные стенки глазниц, как правило, не изменены. Данную деформацию некоторые авторы предпочитают называть интерорбитальным гипертелоризмом, в противоположность истинному орбитальному гипертелоризму, также известному как телеорбитизм. Истинный орбитальный гипертелоризм, т. е. смещение латерально всей глазницы, также может наблюдаться у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами, но гораздо реже и, как правило, не столь выражен, как у пациентов с синдромом фронто-назальной дисплазии. L. A. Sargent и др. считает, что истинный орбитальный гипертелоризм может сформироваться позже за счёт продолжающегося деформирующего влияния энцефалоцеле с возрастом ребёнка.

Для фронто-этмоидальных энцефалоцеле характерны деформации носа, как костного, так и хрящевого его отделов. Преимущественно страдает костная пирамидка носа. Последняя деформирована, расширена и уплощена. Опущение ситовидной пластинки и структур носа вниз, а смещение бровей вверх приводит к визуальному увеличению длины носа – деформация «длинный нос». В целом нос при фронто-этмоидальных энцефалоцеле можно описать как широкий, плоский и длинный.

При назо-орбитальном типе фронто-этмоидального энцефалоцеле имеется одностороннее расширение и деформация глазницы, за счёт наличия в ней грыжевого мешка.

На стороне грыжевого мешка может наблюдаться эпикантальная складка.

Базальные (трансэтмоидальные) энцефалоцеле и энцефалоцеле, ассоциированные с краниофациальными расщелинами в практике черепно-лицевого хирурга встречается, как сопутствующая патология при синдромальной патологии, например при синдромах фронто-назальной дисплазии и черепно-фронто-назальной дисплазии. Следовательно у пациентов данной группы деформации мягких и костных тканей черепно-лицевой области являются характерными для основной патологии.

У пациентов с синдромом фронто-назальной дисплазии, кроме энцефалоцеле, наблюдаются следующие изменения: клиновидный рост волос на лбу; орбитальный гипертелоризм II – III степени; дистопия и деформация глазниц; телекантус (увеличение расстояния между внутренними углами глазных щелей); выраженные двусторонние эпикантальные складки; скрытые дефекты свода черепа; срединная расщелина черепа; деформация носа; срединная расщелина верхней губы и нёба; врождённые помутнение роговицы и колобома верхнего века; колобома крыльев носа. В первую очередь обращают на себя внимание выраженный орбитальный гипертелоризм, деформации костного и хрящевого отделов носа. Переносица расширена, нос плоский, широкий на всем протяжении – от костного до хрящевого отделов. Достаточно часто наблюдается такая деформация, как раздвоенный (расщеплённый) нос, начиная с углубления в виде борозды на



кончике носа и кончая расхождением обеих половин носа. При этом носовая перегородка также раздвоена и укорочена, крылья носа широко расставлены.

Также следует отметить, что у пациентов с энцефалоцеле, ассоциированных с краниофациальными расщелинами орбитальный гипертелоризм всегда достигает крайней III степени, наблюдаются чудовищные деформации костного и хрящевого отделов носа.

При синдроме черепно-фронтно-назальной дисплазии, кроме вышеописанных изменений характерных для фронтно-назальной дисплазии, имеются деформации свода черепа, например лобная плагиоцефалия, брахицефалия и акроцефалия.

Несмотря на заинтересованность в пороке нервной ткани и наличие, более чем в половине случаев сопутствующих врождённых пороков центральной нервной системы, грубого неврологического дефицита у пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами, как правило, не наблюдается. Внутрочерепной гипертензии, как правило, не бывает. Наиболее часто встречающимися сопутствующими пороками развития головного мозга являются: агенезия мозолистого тела, агенезия прозрачной перегородки, внутрочерепные арахноидальные кисты, венрикуломегалия, липома мозолистого тела, полость Верге. Важно отметить, что объективно оценить психическое развитие ребёнка в грудном и раннем детском возрасте достаточно сложно. Однако предоперационное обследование и последующее катamnестическое наблюдение показывают, что психомоторное развитие детей в большинстве случаев соответствует возрасту, интеллектуальные способности не страдают. Задержка развития и неврологическая симптоматика может встречаться у детей с синдромальной патологией. Следует отметить, что у пациентов данной группы часто встречаются сопутствующие пороки развития головного мозга.

У пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами достаточно часто встречаются глазодвигательные нарушения в виде одностороннего или реже двустороннего косоглазия. Страбизм как сходящийся, так и расходящийся, как правило, умеренно выражен и наблюдается преимущественно у детей с синдромальной патологией. У пациентов с назо-орбитальным типом фронтно-этмоидального энцефалоцеле расходящееся косоглазие вызывается смещением глазного яблока грыжевым образованием в полости глазницы.

Специфическим расстройством у пациентов с врождёнными передними энцефалоцеле считается нарушение обоняния. В литературе, посвященной передним черепно-мозговым грыжам, можно встретить 2 диаметрально противоположных мнения о нарушении обоняния. Например, D. J. David с соавторами и M. F. Куо с коллегами считают, что обоняние при данном заболевании не страдает. По-видимому, разные точки зрения можно объяснить качеством исследований, либо возрастным составом детей, так у детей раннего возраста точно оценить обоняние достаточно сложно.



Типичной офтальмологической проблемой у пациентов с передними энцефалоцеле считается слезотечение (эпифора). Слезотечение может быть как одностороннее, так и двустороннее. Причиной эпифоры является либо непосредственное сдавление слёзных путей грыжевыми выпячиваниями, либо удлинение и деформация слёзных путей, что приводит к их нефункциональности. Нередко слезотечение осложняется развитием дакриоцистита.

*Обследование пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.*

Пациентам с врождёнными передними черепно-мозговыми проводится мультидисциплинарное обследование: неврологическое, офтальмологическое, оториноларингологическое и рентгенологическое обследования, осмотр черепно-лицевого хирурга, нейрохирурга, педиатра, а также генетика.

Поскольку данное заболевание носит врожденный характер, при сборе анамнеза тщательно изучали наследственный анамнез.

Всем пациентам с фронто-этмоидальными и базальными черепно-мозговыми грыжами измеряют межорбитальное и медиальное межканальное расстояния.

Ведущую роль в диагностике врождённых передних черепно-мозговых грыж играют лучевые методы диагностики, к которым относятся краниография, компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) головы.

*Краниография.* Ранее при обследовании детей с передними энцефалоцеле широко применяли краниографию, в основном с целью выявления костных грыжевых дефектов. Однако, небольшие дефекты черепа на краниограммах иногда не видны, особенно трудно обнаружить дефекты на основании черепа при базальных черепно-мозговых грыжах. Кроме этого рентгенография черепа не позволяет во всех деталях оценить деформации костей черепа и соответственно спланировать ход хирургического вмешательства. В настоящее время в диагностике передних энцефалоцеле краниография утратила своё значение и практически не используется.

*Спиральная КТ головы с 3Д реконструкцией черепа* (рис. 3; 6 а, б; 9 а, б; 11 а, б; 12 а, б; 14 а, б). Является предпочтительным методом диагностики пациентов с черепно-лицевой патологией. Кроме стандартных аксиальных томограмм выполняют коронарную и сагиттальную реконструкцию изображений, которые оценивают как в «костном», так и в «мозговом» режимах, проводят трёхмерную пространственную реконструкцию черепа (КТЗД). С помощью КТ головы оценивают расположение грыжевых дефектов и соответственно определяют вид и тип передней черепно-мозговой грыжи, наличие сопутствующих пороков развития головного мозга, состояние костей свода и основания черепа, лицевого скелета. Для определения степени орбитального гипертелоризма измеряют межорбитальное расстояние (МОР) между серединой передних слезных гребней. Неоценимую роль играет компьютерная 3Д реконструкция черепа. Объем-



ное 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, дистопию и деформацию глазниц, другие сопутствующие дефекты черепа, черепно-лицевые расщелины, деформацию костей носа, гипоплазию средней зоны лица и т.д., детально спланировать объем и этапы хирургического вмешательства.

*МРТ головы* (рис. 2 а, б; 8). Данный метод позволяет более точно визуализировать строение грыжевого мешка, оценить его сообщаемость с интракраниальным пространством в случаях тонкой шейки грыжевого мешка и подозрении на отшнурованность черепно-мозговой грыжи, определить сопутствующие пороки развития головного мозга, которые плохо диагностируются при КТ головы. Немаловажным преимуществом МРТ является отсутствие лучевой нагрузки.

Как КТ, так и МРТ головы обладают неоспоримыми преимуществами и определёнными недостатками. Исходя из этого, часть авторов при обследовании пациентов с передними энцефалоцеле предпочитают проводить МРТ головы, другие КТ с 3Д реконструкцией черепа, а третьи одновременно МРТ и КТ головы.

В ходе обследования не всегда удаётся доказать сообщаемость черепно-мозговой грыжи с полостью черепа даже с помощью МРТ. В таких случаях, полезным методом исследования является *КТ цистернография*.

В свою очередь *КТ вентрикулография* позволяет оценить сообщаемость содержимого грыжи с интракраниальными ликворными пространствами, например с желудочками головного мозга.

*Ангиография*. Рутинно не требуется, но может рассматриваться, если проведённое МР исследование головы наводит на мысль об участии в грыжеобразовании крупных интракраниальных сосудов, например передних мозговых артерий.

При частичном или полном интраназальном расположении грыжевого мешка проводится *эндоскопическая риноскопия*. Во время данной процедуры тщательно осматривается грыжевой мешок, оценивается целостность его стенок и наличие ликвореи, при возможности осматриваются шейка и локализация устья грыжевого мешка со стороны полости носа. Грыжевой мешок, как правило, небольших размеров с блестящей розовой или синюшной поверхностью располагается между перегородкой носа медиально и средней носовой раковиной латерально. В работах некоторых авторов указывается, что интраназальные энцефалоцеле часто пульсируют соответственно сердцебиению, могут увеличиваться при плаче ребёнка, пробе Вальсальвы или при компрессии яремных вен (положительный тест Фюрстенберга).

Любая прозрачная жидкость, выделяющаяся из носа при отсутствии признаков ринита, должна быть исследована. Если предполагается ликворея, подтвердить диагноз можно с помощью исследования отделяемого на

содержание  $\beta$ 2-трансферина

Черепно-мозговые грыжи следует дифференцировать с дермоидными кистами, гемангиомами, полипами носа, тератомами, назальными глиомами, нейрофибромами, липомами, опухолями костей черепа и придаточных пазух носа, кефалогематомами.



## Лечение детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами.

Хирургическое лечение врожденных фронто-этмоидальных черепно-мозговых грыж должно быть ранним (оптимально до 6-12 мес.) и обычно проводится одноэтапно. Задачами хирургического лечения фронто-этмоидальных энцефалоцеле являются: устранение грыжевых дефектов твердой мозговой оболочки и основания черепа, иссечение грыжевого выпячивания и реконструктивные операции при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области. Операции по срочным показаниям выполняются в случаях ликвореи, резком истончении покровов грыжевого мешка с угрозой его разрыва или некрозе грыжевого мешка при перекруте его шейки. Чем раньше устраняется деформирующее влияние черепно-мозговой грыжи, тем меньше выражены эстетические нарушения, возникающие в процессе дальнейшего роста костных структур лица. Поэтому грудной возраст идеален для проведения радикальных реконструктивных операций. При наличии сопутствующей гидроцефалии, первично выполняется вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Существуют *трансфациальный*, *транскраниальный* и *комбинированный трансфациально-транскраниальный* способы хирургического лечения детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами. Трансфациальный доступ позволяет обойтись без краниотомии и сократить продолжительность хирургического вмешательства при прямом подходе к дефекту кости и твердой мозговой оболочки. Может применяться при отшнуровавшихся черепно-мозговых грыжах, реже в случаях, когда энцефаломенингоцеле имеет короткую шейку и достаточно широкое костное грыжевое отверстие для доступа к интракраниальной части, например при назо-фронтальных и интерфронтальных черепно-мозговых грыжах. Непременным условием использования трансфациального доступа является отсутствие значимой сопутствующей деформации черепно-лицевой области. Напротив, коронарный разрез мягких тканей головы и бифронтальная краниотомия обеспечивают полноценный доступ со стороны полости черепа к шейке грыжевого мешка и внутреннему костному грыжевому дефекту, позволяют произвести забор костных аутооттрансплантатов из костей свода черепа для закрытия дефектов черепа, выполнения реконструкции глазниц и ринопластики. Данный доступ даёт возможность выполнить одномоментно реконструктивные операции при наличии скелетной деформации лица (орбитальный гипертелоризм, дистопия глазниц, деформация носа и т.д.). Изолированный транскраниальный способ применяется у пациентов, когда не требуется иссечь излишек мягких тканей лица. Как правило, в данных случаях грыжевой мешок небольших размеров и/или локализуется большей частью в глазнице или интраназально, орбитальный гипертелоризм отсутствует или не более I-II степени. В остальных случаях всегда используется транскраниальный доступ в комбинации с трансфациальным.



Интракраниальная часть операции состоит в выделении шейки грыжевого мешка, пересечении шейки грыжевого мешка и устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа. В случаях, когда шейка энцефалоцеле небольшого диаметра, она перевязывается и пересекается. В других случаях после пересечения шейки энцефалоцеле образовывается грыжевой дефект твёрдой мозговой оболочки, который можно герметично ушить или закрыть целым рядом различных материалов: надкостницей (рис. 16), фасциями или аллотрансплантатами твёрдой мозговой оболочки. Грыжевые дефекты основания черепа устраняются костными аутоотрансплантатами из костей свода черепа (рис. 16), либо за счёт сближения верхних стенок глазниц при устранении орбитального гипертелоризма (рис. 17). Костные трансплантаты фиксируются хирургическим клеем или биодеградируемыми минивинтами.

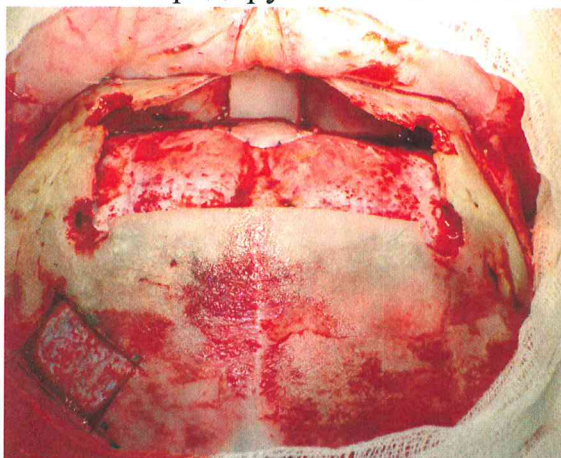


Рис. 16. Интраоперационные снимки пациента с фронто-этмоидальной черепно-мозговой грыжей. Грыжевой дефект твердой мозговой оболочки устранен свободным надкостничным лоскутом, внутреннее грыжевое отверстие закрыто костным аутоотрансплантатом со свода черепа.

При сопутствующих деформациях черепно-лицевой области применяются следующие хирургические пособия: устранение орбитального гипертелоризма и дистопии глазниц, реконструкция (ремоделирование) глазниц, устранение сопутствующих дефектов черепа, реконструкция лобно-орбитальной области, ринопластика и медиальная трансназальная кантопексия (рис. 9 б). Для контурной пластики спинки носа, реконструкции глазниц, устранения сопутствующих дефектов черепа также применяют костные аутоотрансплантаты из костей свода черепа. Все остеотомированные костные фрагменты и трансплантаты фиксируются жёстко биодеградируемыми или титановыми минипластинами и минивинтами (рис. 9 б). Металлические конструкции в зависимости от возраста пациента удаляются через 1- 3 мес.

Способ устранения орбитального гипертелоризма зависит от его степени и типа. При орбитальном гипертелоризме I степени выполняют какое-либо из следующих хирургических пособий: стачивание костной ткани (остеэктомия) в области медиальных стенок глазниц и компрессия пе-

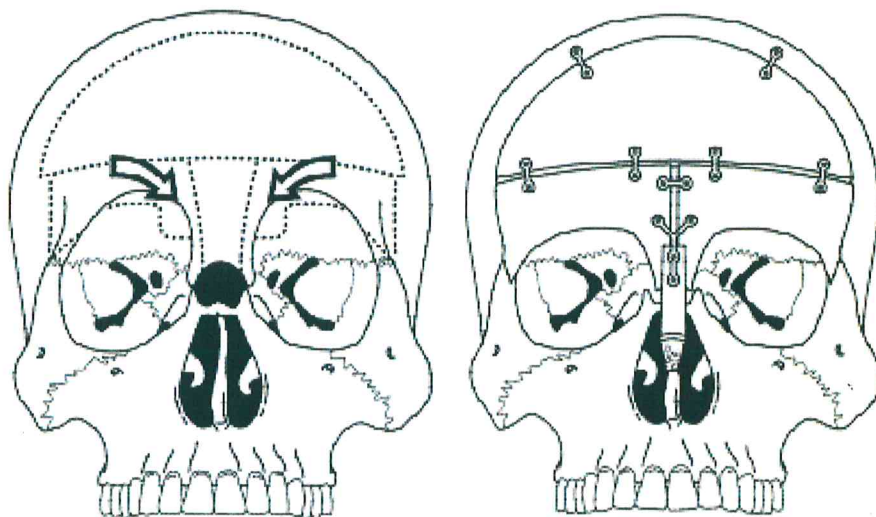


редних клеток решётчатого лабиринта, остеотомия и сближение медиальных стенок глазниц по Converse & Smith, верхняя U-образная остеотомия глазниц; II степени: верхняя U-образная остеотомия глазниц, круговая остеотомия глазниц; при III степени выполняется только круговая остеотомия глазниц. При устранении орбитального гипертелоризма с целью хотя бы частичного сохранения обоняния, твёрдая мозговая оболочка отслаивается от ситовидной пластинки решётчатой кости на протяжении половины или 2/3 её длины. Заключительным этапом устранения орбитального гипертелоризма должно быть проведение двусторонней медиальной трансназальной кантопексии.

Резекция грыжевого мешка и при необходимости кожных покровов лица, формирование кожных лоскутов проводятся с таким расчётом, чтобы восстановить нормальные пропорции анатомических ориентиров лица, а расположение послеоперационных рубцов было в косметически выгодных зонах (5 б, 10 б).

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 можно установить наружный люмбальный дренаж. Наружное люмбальное дренирование ликвора проводится во время интракраниального этапа операции и в течении 1-3-х суток после операции.

Схематическое изображение этапов одного из возможных вариантов хирургического лечения пациентов с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами представлены на рис. 17.



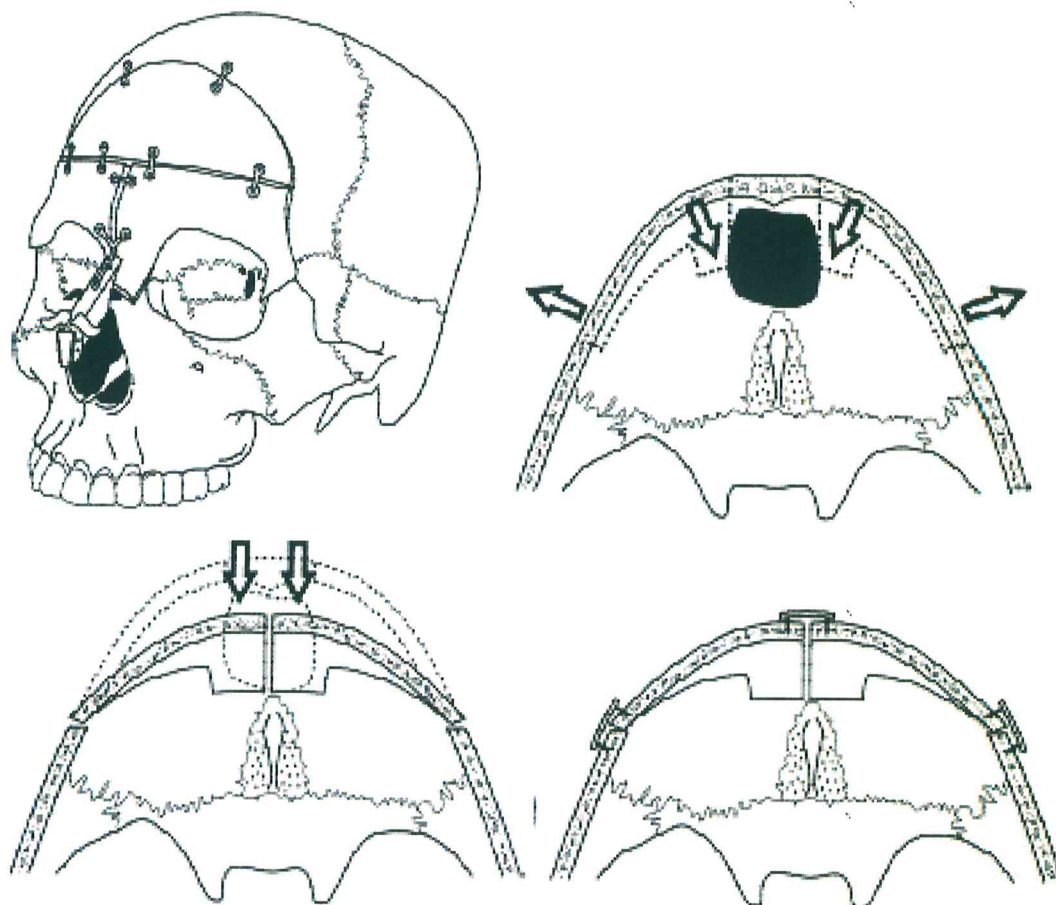


Рис.17. Схематическое изображение этапов хирургического лечения пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами по методике A.D. Holmes.

### Заключение

1. Врождённые передние черепно-мозговые грыжи представляют собой сложную медицинскую проблему, которую наилучшим образом можно разрешить совместными усилиями нейрохирурга и черепно-лицевого хирурга.
2. Чем раньше устраняется деформирующее влияние черепно-мозговой грыжи, тем меньше выражены эстетические нарушения, возникающие в процессе дальнейшего роста костных структур лица. Поэтому грудной возраст идеален для хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами.
3. При лечении детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами должен применяться комплексный принцип, который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твердой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.



## РЕЦЕНЗИЯ

### СОВРЕМЕННОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПЕРЕДНИМИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ

к.м.н. Р.Н. Асадов, д.м.н., проф. А.Г. Притыко, к.м.н. В.Л. Петраки,

П.С. Голованев, к.м.н. Р.Г. Фу.

Врожденные черепно-мозговые грыжи относятся к редкой, но достаточно сложной патологии в детской нейрохирургии. Заболевание носит эндемический характер и чаще встречается в восточном полушарии. В Юго-Восточной Азии (Таиланд, Бирма и Камбоджа) и в некоторых частях Индии, России и Африки). Подавляющее большинство публикаций ограничено небольшими сериями наблюдений, где своевременная диагностика и правильно выбранный лечебный алгоритм играют решающее значение в прогнозе. Объем хирургии, хирургический доступ в каждом случае определяются индивидуально. Вместе с тем решается основная задача хирургического лечения - восстановление анатомических соотношений.

В представленных рекомендациях обсуждается возможность мультидисциплинарного подхода к лечению, в котором наилучшим образом взаимодействуют нейрохирург и челюстно-лицевой хирург.

Авторы демонстрируют эффективность раннего хирургического вмешательства и настаивают на «комплексном принципе», который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твердой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.

**Заключение:** Представленные методические рекомендации имеют не только научное, но и прикладное значение и могут применяться в практической медицине.

Руководитель отделения нейрохирургии НИИ НДХиТ

Главный детский нейрохирург ДЗ г Москвы И ЦФО РФ

д.м.н.

Подпись доктора медицинских наук Семеновой Жанны Борисовны заверено

Ученый секретарь, ГВУЗ г. Москвы

«Научно-исследовательский институт

неотложной детской хирургии и травматологии»

ДЗ Москвы

Сологуб Эльмира Абдулкадировна



## РЕЦЕНЗИЯ

### СОВРЕМЕННОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПЕРЕДНИМИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ

к.м.н. Р.Н. Асадов, д.м.н., проф. А.Г. Притыко, к.м.н. В.Л. Петраки,

П.С. Голованев, к.м.н. Р.Г. Фу.

Врожденные черепно-мозговые грыжи относятся к редкой, но достаточно сложной патологии в детской нейрохирургии. Заболевание носит эндемический характер и чаще встречается в восточном полушарии. В Юго-Восточной Азии (Таиланд, Бирма и Камбоджа) и в некоторых частях Индии, России и Африки). Подавляющее большинство публикаций ограничено небольшими сериями наблюдений, где своевременная диагностика и правильно выбранный лечебный алгоритм играют решающее значение в прогнозе. Объем хирургии, хирургический доступ в каждом случае определяются индивидуально. Вместе с тем решается основная задача хирургического лечения - восстановление анатомических соотношений.

В представленных рекомендациях обсуждается возможность мультидисциплинарного подхода к лечению, в котором наилучшим образом взаимодействуют нейрохирург и челюстно-лицевой хирург.

Авторы демонстрируют эффективность раннего хирургического вмешательства и настаивают на «комплексном принципе», который заключается в одноэтапном устранении грыжевых дефектов твердой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области.

**Заключение:** Представленные методические рекомендации имеют не только научное, но и прикладное значение и могут применяться в практической медицине.

Руководитель отделения нейрохирургии НИИ НДХиТ

Главный детский нейрохирург ДЗ г Москвы И ЦФО РФ

д.м.н.



Подпись доктора медицинских наук Семеновой Жанны Борисовны заверяю:

Ученый секретарь, ГВУЗ г. Москвы

«Научно-исследовательский институт

неотложной детской хирургии и травматологии»

ДЗ Москвы

Сологуб Эльмира Абдулкадировна