

ПРИЧИНЫ НЕУДАЧ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ БАЗАЛЬНЫМИ ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ

Н.А. Черникова, Л.А. Сатанин, Е.В. Шелеско, С.В. Шугай, М.А. Кутин, Н.И. Головин, А.В. Сахаров

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России; Россия, 125047 Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16

Контакты: Надежда Алексеевна Черникова Chernikhope@gmail.com

Энцефалоцеле, или черепно-мозговая грыжа, представляет собой заболевание, при котором происходит пролабирование мозговых оболочек и структур головного мозга через дефект черепа. Клинические проявления включают нарушение носового дыхания, деформацию назоэтмоидальной области, назальную ликворею. На фоне персистенции грыжи могут возникать различные воспалительные осложнения (менингит, менингоэнцефалит, вентрикулит, абсцесс головного мозга), летальность при этом составляет 8–10 %.

Базальное энцефалоцеле – редкая патология, требующая комплексного подхода к лечению в условиях специализированного стационара с применением высокотехнологичного оборудования. Лечебная тактика и риски определяются индивидуально с учетом возраста пациента, имеющихся симптомов, размеров полости носа, локализации и размеров костного дефекта. При отсутствии назальной ликвореи возможна отсрочка хирургического лечения для получения возможности использования аутокости свода черепа, забора надкостничного лоскута большего размера, выполнения операции комбинированным доступом, сведения к минимуму операционных осложнений. При эндоназальном эндоскопическом доступе необходимо отделить энцефалоцеле от окружающих тканей, полностью удалить грыжевой мешок и визуализировать костные края дефекта, затем выполнить его пластическое закрытие.

Несмотря на то что существующие лечебные методы, как правило, эффективны, в ряде случаев не удается достичь желаемого результата. В статье представлены 2 редких клинических наблюдения, когда пациентам с базальным энцефалоцеле потребовалась повторная операция для устранения грыжи и пластики дефекта основания черепа.

Ключевые слова: базальное энцефалоцеле, черепно-мозговая грыжа, назальная ликворея, полость носа, хирургическое лечение, трансплантат, пластика костного дефекта

Для цитирования: Черникова Н.А., Сатанин Л.А., Шелеско Е.В. и др. Причины неудач хирургического лечения пациентов с врожденными базальными энцефалоцеле. Нейрохирургия 2024;26(1):99–109. DOI: <https://doi.org/10.17650/1683-3295-2024-26-1-99-109>

Reasons for failure of surgical treatment of patients with congenital basal encephaloceles

N.A. Chernikova, L.A. Satanin, E.V. Shelesko, S.V. Shugai, M.A. Kutin, N.I. Golovin, A.V. Sakharov

N.N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Health of Russia; 16 4th Tverskaya-Yamskaya St., Moscow 125047, Russia

Contacts: Nadezhda Alekseevna Chernikova Chernikhope@gmail.com

Encephalocele or craniocerebral hernia is a disease in which there is a prolapse of the meninges and structures of the brain through a skull defect. Clinically, they are manifested by a violation of nasal breathing, deformation of the naso-ethmoid region, and nasal liquorrhea. Various inflammatory complications (meningitis, meningoencephalitis, ventriculitis, brain abscess) can occur against the background of persistent hernia, while mortality is 8–10 %.

Basal encephalocele is a rare pathology that requires an integrated approach in a specialized hospital using high-tech equipment. Therapeutic tactics and risks are determined individually based on the patient's age, current symptoms, size of the nasal cavity, location and size of the skull base defect. In the absence of nasal liquorrhea, it is possible to delay surgical treatment in order to be able to use an autologous bone of the calvarium, to collect a larger periosteal flap, to perform the operation using a combined approach and to minimize surgical complications. With endonasal endoscopic access, it is necessary to separate the encephalocele from the surrounding tissues, completely remove the hernial sac and visualize the bone edges of the defect, and then perform its plastic closure.

Despite the fact that in most cases the existing methods of treatment are very effective, in a number of cases it is not possible to achieve the desired result. This article presents two rare clinical cases in which patients with basal encephalocele required reoperation for herniation and skull base defect repair.

Keywords: basal encephalocele, cranial hernia, nasal liquorrhea, nasal cavity, surgical treatment, graft, bone defect repair

For citation: Chernikova N.A., Satanin L.A., Shelesko E.V. et al. Reasons for failure of surgical treatment of patients with congenital basal encephaloceles. *Neyrokhirurgiya = Russian Journal of Neurosurgery* 2024;26(1):99–109. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.17650/1683-3295-2024-26-1-99-109>

ВВЕДЕНИЕ

Энцефалоцеле (ЭЦ), или черепно-мозговая грыжа, представляет собой заболевание, при котором происходит пролабирование мозговых оболочек и структур головного мозга через дефект черепа. По этиологии такие грыжи могут быть врожденными и приобретенными [1]. Базальные ЭЦ являются наиболее редкими и подразделяются в зависимости от локализации на трансэтмоидальные, сфеноэтмоидальные, трансфеноидальные и фронтофеноидальные (сфеноорбитальные) [2, 3]. Клинически они проявляются нарушением носового дыхания, деформацией назэтмоидальной области, назальной ликвореей [4]. В 10–37 % случаев могут возникать различные воспалительные осложнения (менингит, менингоэнцефалит, вентрикулит, абсцесс головного мозга), при этом летальность составляет 8–10 % [5].

Лечение пациентов с базальными ЭЦ зачастую требует тесного взаимодействия нейрохирургов, лор-хирургов, специалистов по челюстно-лицевой и пластической хирургии [6]. Традиционно все черепно-мозговые грыжи удаляли транскраниально [7, 8]. Однако многочисленные исследования последних двух десятилетий подтверждают высокую эффективность и безопасность эндоскопической эндоназальной методики при лечении пациентов с патологией основания черепа [9–11]. К преимуществам эндоскопического эндоназального доступа относятся меньшая кровопотеря, отсутствие тракционного воздействия на головной мозг, уменьшение послеоперационного болевого синдрома, отсутствие внешних разрезов, сокращение сроков госпитализации. Из недостатков следует отметить двумерное изображение, необходимость работы в узком пространстве, ограничения в объеме операции (отсутствие возможности провести коррекцию деформаций, трудности при пластике крупных и множественных дефектов). У детей эндоскопический эндоназальный доступ имеет определенные особенности из-за небольших размеров полости носа (ПН), узости носовых ходов, несформированности придаточных пазух и риска негативного влияния операционной травмы на краниофациальный рост. При врожденных грыжах могут обнаруживаться аномалии развития структур ПН и отсутствовать типичные анатомические ориентиры, что затрудняет работу хирурга [12, 13].

Для коррекции сопутствующих изменений назо-орбитально-лобной области у пациентов с ЭЦ используют комбинированные доступы, при которых со стороны полости черепа выполняют пересечение шейки менингоэнцефалоцеле, пластику дефекта основания черепа с одномоментным устранением краниофациальных деформаций. Со стороны ПН удаляют грыжевой мешок эндоскопическим доступом [14].

Несмотря на то что существующие методы лечения, как правило, эффективны, в некоторых случаях не удается достичь желаемого результата [15]. Мы приводим 2 редких клинических наблюдения, в которых пациентам потребовалась повторная операция для удаления грыжи и пластики дефекта основания черепа. Проанализированы факторы риска для определения показаний к выбору хирургического доступа и усовершенствования методики лечения пациентов с базальными ЭЦ.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ 1

Пациент Р., 1 года 3 мес, поступил в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко с диагнозом: *трансэтмоидальное ЭЦ, дефект основания черепа слева.*

Со слов родителей, у пациента имело место нарушение носового дыхания, новообразование в носовом ходе слева.

Из анамнеза: нарушение носового дыхания отмечалось сразу после рождения, было заподозрено объемное образование ПН слева. Выполнены компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, по данным которых выявлен дефект основания черепа в области решетчатой пластинки, трансэтмоидальное ЭЦ слева. В возрасте 2 мес в многопрофильном федеральном центре выполнено микрохирургическое удаление базального ЭЦ с использованием двусторонней чрезбровной супраорбитальной краниотомии. Послеоперационный период протекал без осложнений.

При контрольном КТ-исследовании на 7-е сутки после операции в левых отделах лобной области определялся трепанационный дефект, в ПН слева — грыжевой мешок с неоднородным содержимым, размерами 41 × 11 × 15 мм, смещающий носовую перегородку вправо.

Рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 10-е сутки. В динамике сохранялись дыхательные нарушения на фоне obturации левого носового хода. Рекомендовано удаление грыжи в лор-стационаре, куда

пациент поступил в возрасте 5 мес. Выполнена операция: удаление новообразования ПН слева с пластикой ее крыши аутоканями. Грыжевой мешок удален путем монополярной коагуляции. Пластика дефекта осуществлена с помощью гемостатической губки, фиксированной фибриновым клеем. Также выполнена репозиция костей перегородки носа влево. Послеоперационный период протекал гладко; тампоны из носа удалены на 2-е сутки. Носовое дыхание восстановилось, признаков назальной ликвореи не было. На 7-е сутки после операции при эндоскопическом исследовании ПН признаков ликвореи также не выявлено. На 10-е сутки после операции пациент выписан в удовлетворительном состоянии по месту жительства.

Через 3 мес после эндоскопической эндоназальной операции появились прозрачные жидкие выделения из левого носового хода. При консультации оториноларинголога обнаружено инородное тело на дне ПН слева, в связи с чем проведена ее санация (удалены «кристаллические пластинки»). Пациент выписан на 5-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение. При контрольной МРТ спустя 5 мес (в возрасте 1 год 2 мес) выявлено транстмоидальное ЭЦ

больших размеров слева. По данным КТ: сохраняющийся дефект в области решетчатой пластинки, следы предшествующей трепанации, транстмоидальное ЭЦ, телеорбитизм (расширение переносицы). Пациент направлен в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко.

При поступлении (возраст 1 год 3 мес) состояние ребенка стабильное. Отмечаются послеоперационный рубец в лобной области, телеорбитизм. При осмотре неврологом: психомоторное развитие в норме. При лор-осмотре: слева в преддверии ПН цианотичное образование, полностью obturiruyushcheye obshchiy nosovoy hod, перегородка носа смещена вправо; слизистая оболочка цианотична, в носовых ходах слизистое отделяемое, носовое дыхание грубо затруднено. На рис. 1 представлены результаты КТ-исследования в динамике.

Выполнена операция: комбинированное (микрохирургическое и эндоскопическое трансназальное) устранение транстмоидального ЭЦ с одномоментной пластикой дефекта основания черепа с использованием биосовместимых материалов и компьютерным стереолитографическим моделированием. В ходе операции после бикуркулярного волнообразного разреза мягких тканей

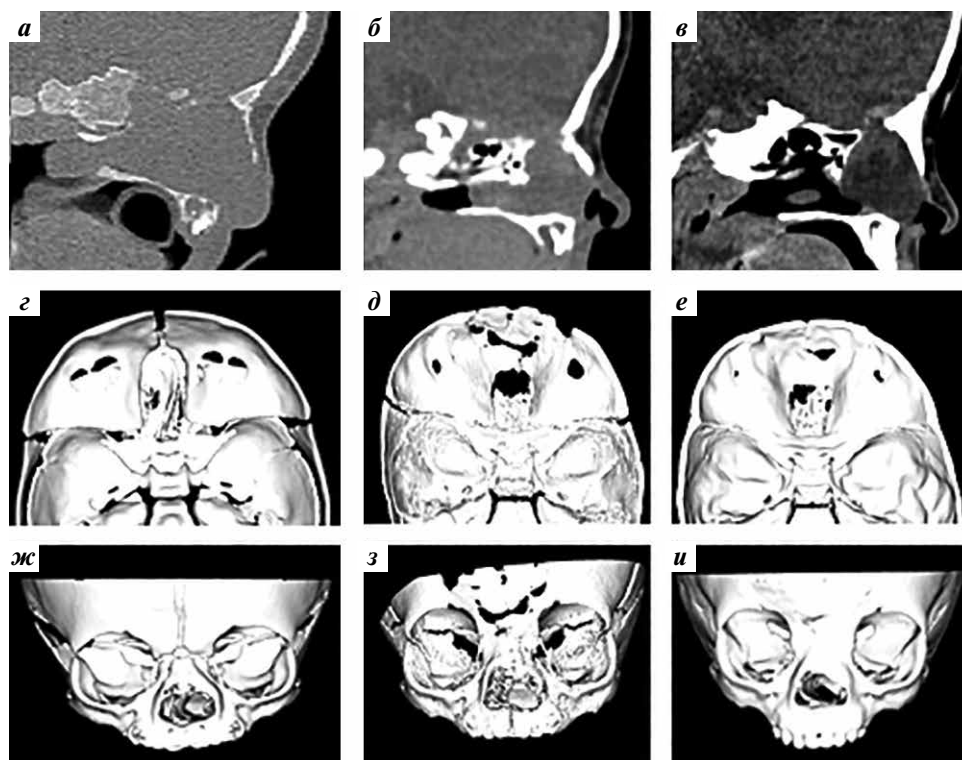


Рис. 1. Компьютерные томограммы (а–в) и компьютерная 3D-реконструкция головного мозга пациента Р. (г–и): а, г, ж — при рождении: транстмоидальное менингоцеле слева, дефект решетчатой пластинки; б, д, з — в динамике после нейрохирургической операции: послеоперационные изменения, транстмоидальное менингоцеле слева; в, е, и — в динамике после 2 эндоскопических эндоназальных операций: дефект решетчатой пластинки, транстмоидальное менингоцеле слева, остаточная деформация лобно-орбитального комплекса

Fig. 1. Computed tomography imaging (a–в) and 3D computerized reconstruction (г–и) of the brain of patient R.: а, г, ж — at birth: transtethmoidal meningocele on the left, defect of the cribriform plate; б, д, з — in dynamics after neurosurgery: postoperative changes, transtethmoidal meningocele on the left; в, е, и — in dynamics after two endoscopic endonasal surgeries: defect of the cribriform plate, transtethmoidal meningocele on the left, residual deformity of the fronto-orbital complex

сформирован обширный надкостничный лоскут на широком основании. Проведена бифронтальная краниотомия; область переноса расширена. Выполнена остеотомия базального лоскута лобной кости с формированием костных замков в надглазничных областях с обеих сторон. В области горизонтальной пластинки решетчатой кости слева выявлено кольцо грыжевого канала. Шейка грыжи максимально базально коагулирована и пересечена (рис. 2, а). Удалось свести края твердой мозговой оболочки в области дефекта и наложить на нее швы. Содержимое грыжевого мешка удалено.

Далее в полость грыжевого мешка введен эндоскоп (0°). При осмотре остатков грыжевых масс не выявлено, стенки мешка с гладкими розовыми поверхностями, не отличимыми от нормальной слизистой оболочки ПН. В связи с отсутствием анатомических ориентиров решено на 2-м этапе операции осуществить удаление стенок грыжи посредством трансназального эндоскопического доступа. Проведен гемостаз; на область дефекта твердой мозговой оболочки уложен свободный лоскут надкостницы (рис. 2, б). Затем в лобной области выпол-

нен забор аутокости с расщеплением ее на 2 кортикальные пластинки. Фрагмент наружной пластинки ремоделирован и использован для пластики дефекта основания черепа; также к ПН уложен широкий участок надкостницы на сосудистой ножке (рис. 2, в). Выполнена герметизация при помощи пластин Тахокомб и фибринового клея. Фрагмент внутреннего кортикального слоя фиксирован в области донорского дефекта. Из срединных отделов базального костного лоскута удалена его средняя часть, в результате чего перемещены медиальные стенки глазниц. Фрагменты фиксированы между собой и установлены в область исходного расположения.

После завершения транскраниального этапа начато трансназальное эндоскопическое удаление грыжевого мешка. При осмотре ПН эндоскопом 0° в среднем носовом ходе слева визуализированы наружные грыжевые оболочки (рис. 2, г), которые были отделены от окружающих структур ПН с помощью монополярной коагуляции и микроножниц и удалены, после чего обнажился дефект основания черепа, закрытый в процессе предыдущего этапа операции (рис. 2, д). В область дефекта установлены

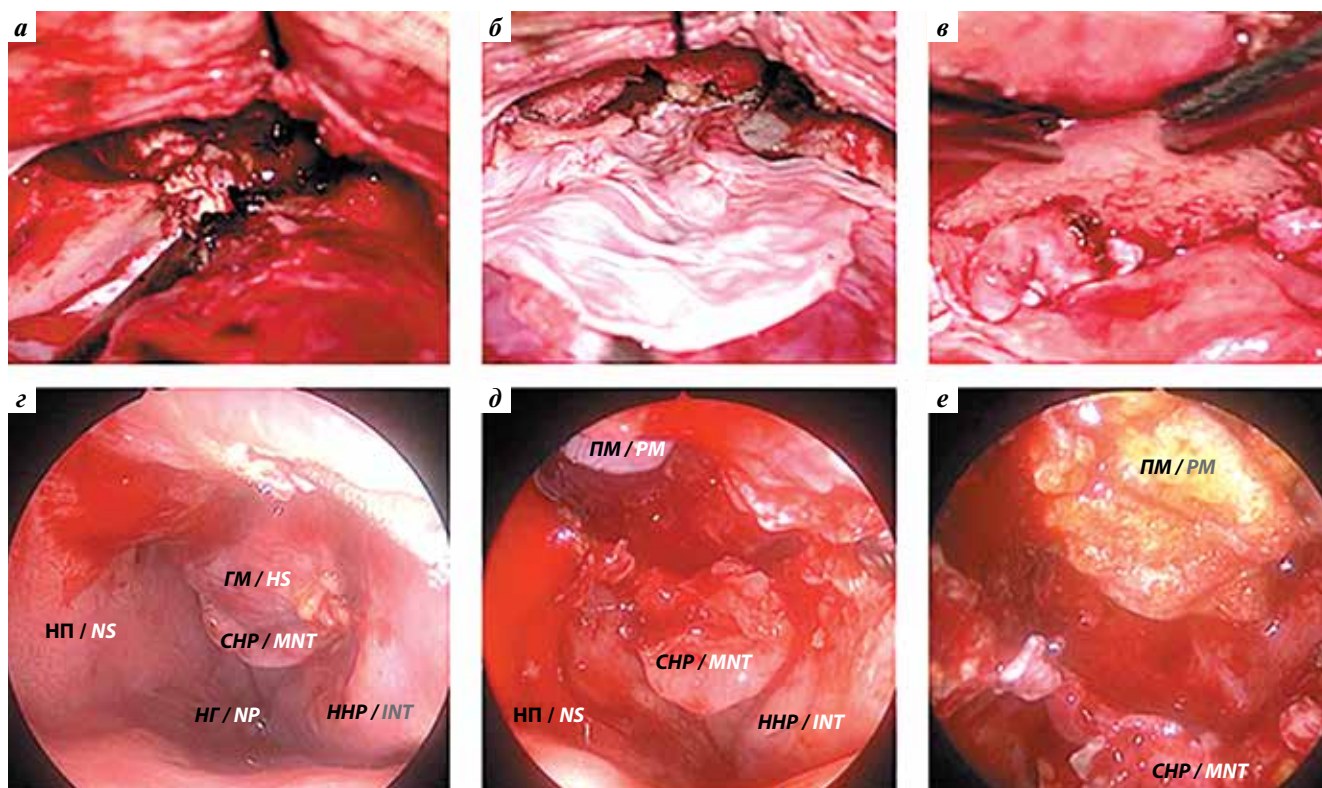


Рис. 2. Этапы оперативного вмешательства у пациента Р. Интраоперационные фотографии, полученные с помощью микроскопа (а–в), и эндоскопические изображения (эндоскоп 0°) (г–е): а – удаление энцефалоцеле; б – пластика дефекта основания черепа свободным лоскутом надкостницы; в – пластика дефекта основания черепа надкостничным лоскутом на питающей ножке и фрагментом кости; г – эндоскопический осмотр полости носа; д – удаление оболочек грыжевого мешка; е – пластика дефекта основания черепа со стороны полости носа. НП – носовая перегородка; НГ – носоглотка; ННР – нижняя носовая раковина; СНР – средняя носовая раковина; ГМ – грыжевой мешок; ПМ – пластический материал

Fig. 2. Stages of surgical intervention in patient P. Images from the operating microscope (a–v), endoscopic images (0° endoscope) (z–e): a – removal of encephalocele; б – plasty of the skull base defect with a free periosteal flap; в – plasty of the skull base defect with a periosteal flap on a feeding pedicle and a bone fragment; г – endoscopic examination of the nasal cavity; д – removal of the hernia sac membranes; е – plasty of the skull base defect from the side of the nasal cavity. NS – nasal septum; NP – nasopharynx; INT – inferior nasal turbinate; MNT – middle nasal turbinate; HS – hernial sac; PM – plastic material

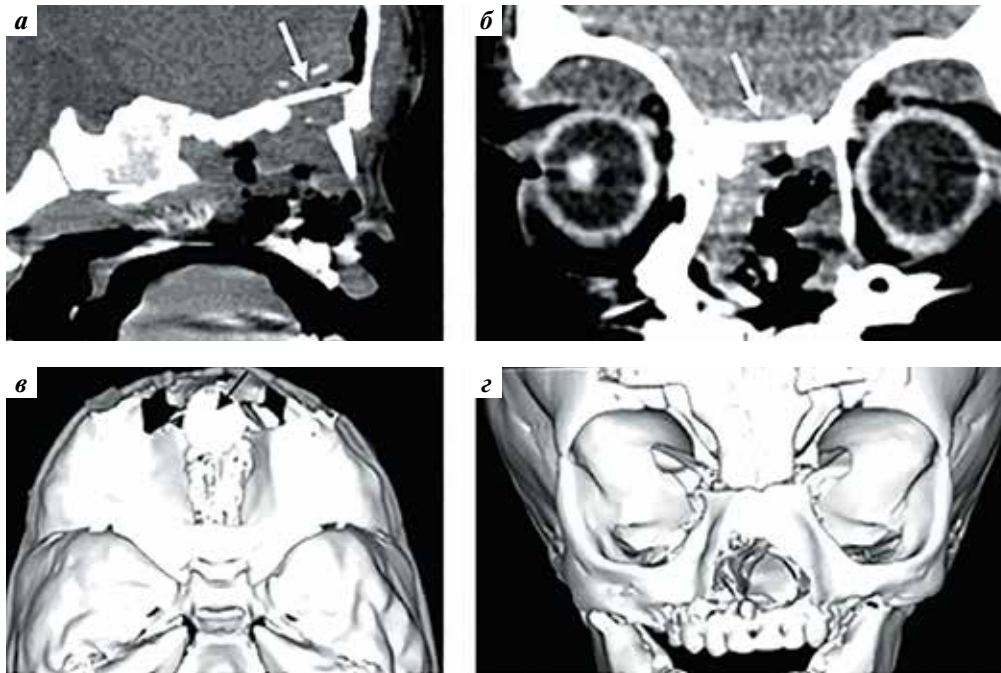


Рис. 3. Компьютерные томограммы (а, б) и компьютерная 3D-реконструкция (в, г) головного мозга пациента Р. в динамике. Послеоперационные изменения в основании передней черепной ямки. Стрелками указан установленный фрагмент аутокости для пластики дефекта основания черепа

Fig. 3. Computed tomography imaging (a, б) and 3D reconstruction (в, г) of the brain of patient P. in dynamics. Postoperative changes in the area of the floor of the anterior cranial fossa. The arrows indicate the installed of autologous bone fragment for plasty of the skull base defect

фрагменты пластины Тахокомб (рис. 2, е), фиксированные тромбиновым клеем из донорской плазмы. В правой ПН рассечены спайки между нижней носовой раковиной и перегородкой носа. Деформированный участок носовой перегородки перемещен влево по средней линии. В общие носовые ходы с обеих сторон установлены тампоны Мерцель.

Послеоперационный период протекал гладко, при лор-осмотрах в динамике на 1–7-е сутки признаков назальной ликвореи не обнаружено. На 7-е сутки после вмешательства проведено контрольное КТ-исследование головного мозга: отмечены послеоперационные изменения в области дна передней черепной ямки (рис. 3).

При патоморфологическом исследовании в первом фрагменте (взят со стороны полости черепа) выявлена глиальная ткань с признаками воспаления; во втором — гипертрофированный эпителий, рубцовые изменения. Гистологическое заключение: ЭЦ.

На 7-е послеоперационные сутки пациент в удовлетворительном состоянии выписан под амбулаторное наблюдение по месту жительства.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ 2

Пациентка С., 10 мес, поступила в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко с диагнозом: транзэмоидальное ЭЦ слева, дефект основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта.

Из анамнеза известно, что с рождения отмечалось нарушение носового дыхания, имели место признаки объемного образования левого носового хода. Ребенок обследован

по месту жительства. При КТ и МРТ выявлено транзэмоидальное ЭЦ с дефектом основания черепа слева. Других пороков развития не обнаружено (рис. 4).

Пациентке выполнена операция в объеме эндоскопического эндоназального устранения ЭЦ и пластики дефекта основания черепа аутотрансплантационными материалами. ЭЦ удалено посредством монополярной коагуляции. При неполном удалении грыжевого мешка стало возможным инструментально определить края дефекта. Первым слоем в просвет дефекта установлен и интракраниально инвагинирован гемостатический материал; вторым слоем уложен васкуляризированный лоскут, взятый из латеральной стенки ПН. Проведена фиксация фибрин-тромбиновым клеем (рис. 5).

Послеоперационный период протекал без особенностей; пациентка выписана на 3-и сутки после операции. Гистологическое исследование: фрагмент мозговой ткани с участками фиброза и фрагмент эпителиальной выстилки. Заключение: ЭЦ.

По данным контрольной МРТ через 1 год после операции (в возрасте 1 год 11 мес) выявлены сохраняющиеся транзэмоидальное ЭЦ, дефект основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта слева (рис. 6).

Пациентка повторно госпитализирована в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко в возрасте 2 лет для устранения базальной грыжи. При поступлении состояние стабильное, жалоб не предъявляет. Лор-осмотр: признаков назальной ликвореи не выявлено, носовое дыхание свободное.

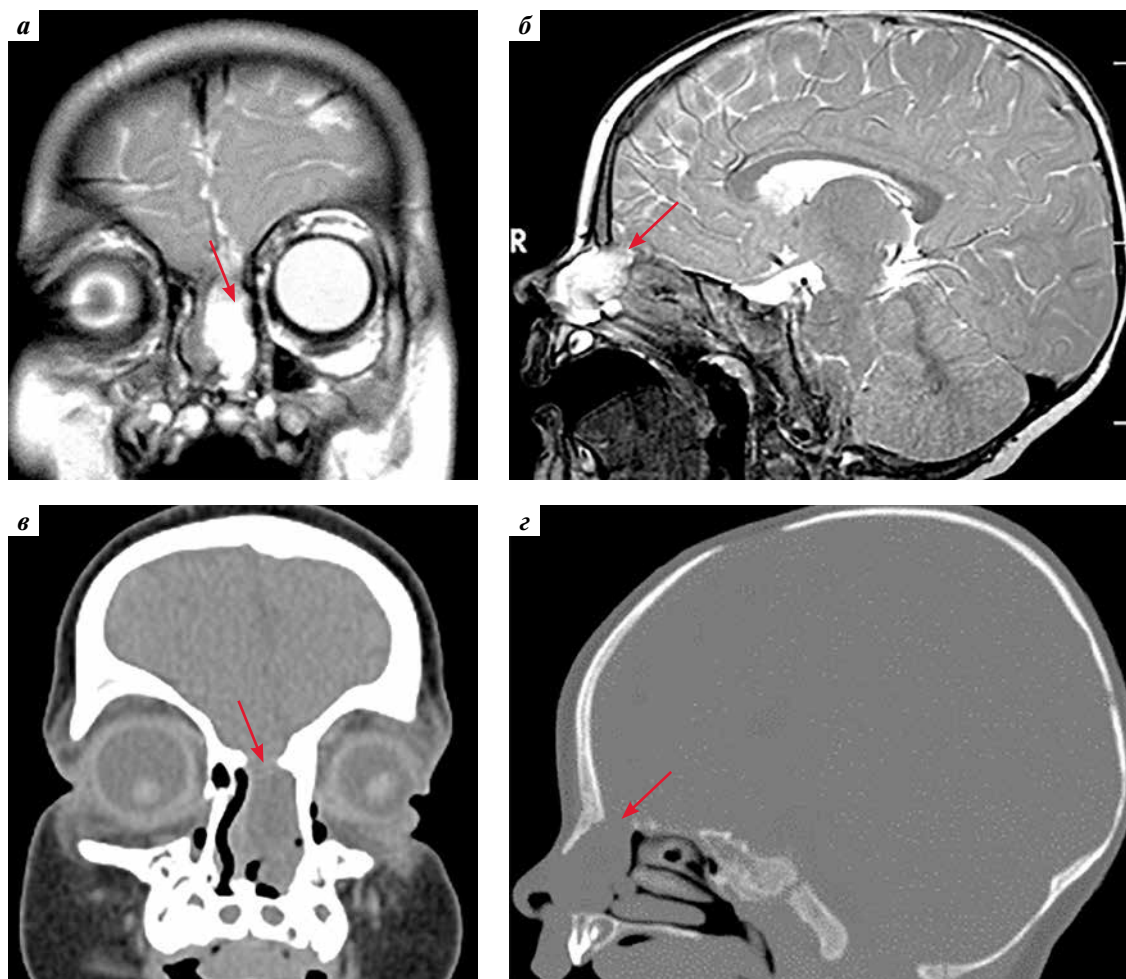


Рис. 4. Магнитно-резонансные (а, б) и компьютерные томограммы (в, г) головного мозга пациентки С. перед операцией. Трансэтмоидальное энцефалоцеле, дефект основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта слева (показан стрелкой)

Fig. 4. Magnetic resonance imaging (а, б) and computed tomography imaging (в, г) of the brain of patient S. before surgery. Transethmoidal encephalocele, skull base defect in the area of the roof of the ethmoidal labyrinth on the left (shown by the arrow)

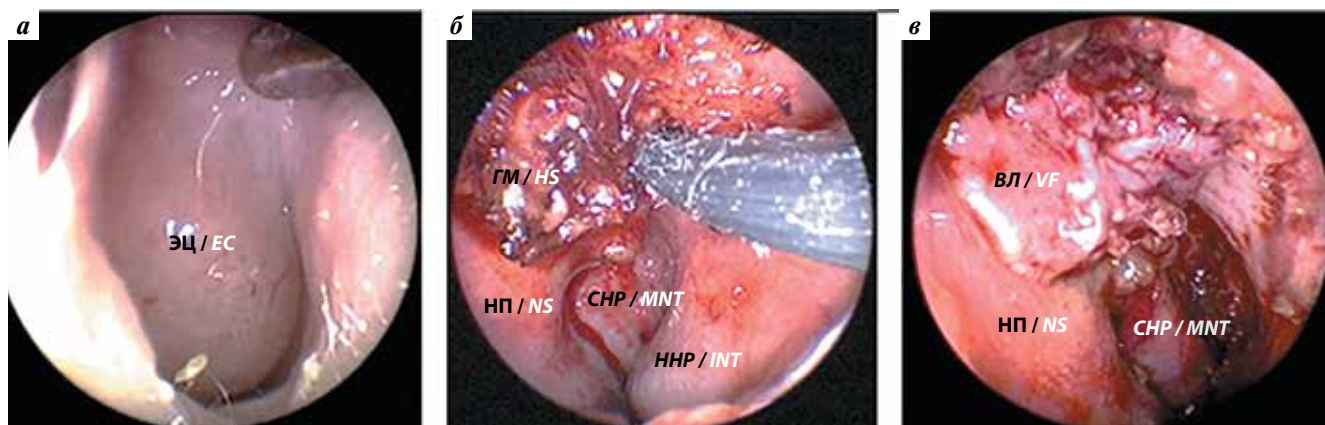


Рис. 5. Этапы операции у пациентки С. Эндоскопические изображения (эндоскоп 0°), левая сторона: а — энцефалоцеле, занимающее весь просвет носового хода; б — удаление энцефалоцеле путем монополярной коагуляции, остатки грыжевого мешка; в — васкуляризованный лоскут, покрывающий область дефекта основания черепа. НП — носовая перегородка; ННР — нижняя носовая раковина; СНР — средняя носовая раковина; ГМ — грыжевой мешок; ВЛ — васкуляризованный лоскут

Fig. 5. Stages of surgery in patient S. Endoscopic images (0° endoscope), left side: а — encephalocele occupying the entire lumen of the nasal passage; б — removal of the encephalocele using monopolar coagulation, remnants of the hernial sac; в — vascularized flap covering the area of the skull base defect. NS — nasal septum; INT — inferior nasal turbinate; MNT — middle nasal turbinate; HS — hernial sac; VF — vascularized flap

Выполнена повторная операция: эндоскопическое эндоназальное устранение трансэтмоидального ЭЦ, пластика дефекта основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта. Проведено рассечение спаек (рис. 7, а), грыжевой мешок удален при помощи монополярной коагуляции. Визуализирован костный дефект основания черепа с истечением ликвора (рис. 7, б). Твердая мозговая оболочка ушита узловыми швами (рис. 7, в). Поверх дефекта с его значительным перекрытием уложен подготовленный аутотрансплантат — фрагмент широкой фасции бедра (рис. 7, г). Проведена фиксация фибрин-тромбиновым клеем, в ПН слева установлен тампон Мерицель.

В послеоперационном периоде жалоб, осложнений не было. Тампон из ПН удален на 1-е сутки, признаков назальной ликвореи не отмечалось. В удовлетворительном состоянии пациентка выписана по месту жительства на 4-е сутки после оперативного вмешательства.

ОБСУЖДЕНИЕ

Для определения факторов, влияющих на исход операции, и усовершенствования лечебной тактики нами проанализированы 2 клинических случая неудачного лечения детей с трансэтмоидальными ЭЦ основания черепа.

Врожденное базальное ЭЦ обычно диагностируется при затруднении носового дыхания у ребенка после рождения. Визуально оно определяется как одностороннее округлое цианотичное образование в области среднего или общего носового хода, при этом носовая перегородка смещена контралатерально. С целью подтверждения диагноза выполняют эндоскопическое исследование, КТ и МРТ головного мозга. В случае разрыва оболочек ЭЦ возникает назальная ликворея,

при этом высок риск воспалительных осложнений (менингит, абсцесс головного мозга). Наличие назальной ликвореи служит показанием к экстренному хирургическому лечению [16–18]. При отсутствии ликвореи оперативное вмешательство выполняется в плановом порядке. Лечебная тактика определяется индивидуально с учетом возраста пациента, имеющихся симптомов, наличия краниофациальных деформаций и сопутствующих пороков развития, а также размеров ПН и характеристик костного дефекта (локализация, размеры) [19].

Ввиду редкой встречаемости данной патологии к настоящему времени нет единого мнения относительно оптимального возраста пациента для устранения ЭЦ и пластики дефекта [20]. Ряд авторов считают, что лечение следует проводить как можно раньше в связи с нарушением роста лицевого скелета, отставанием в развитии на фоне гипоксии, вероятностью повреждения грыжи и возникновения осложнений [8, 21]. Так, S. Mohindra и соавт. сообщают об успешном удалении ЭЦ эндоскопическим эндоназальным доступом у 15 детей, возраст младшего из которых составлял 21 день [22]. Другие авторы указывают на необходимость отложить оперативное вмешательство на 6–12 мес, чтобы обеспечить достаточный рост ПН [23–25]. Операцию транскраниальным доступом лучше проводить в возрасте 12–18 мес, чтобы минимизировать риск анестезиологических осложнений [26].

По нашему мнению, в клиническом наблюдении 1 было допустимо отложить оперативное лечение на 3–4 мес, так как у пациента не было признаков назальной ликвореи, являющейся угрозой для жизни. Выжидательная тактика также представлялась обоснованной, поскольку был выбран транскраниальный доступ,

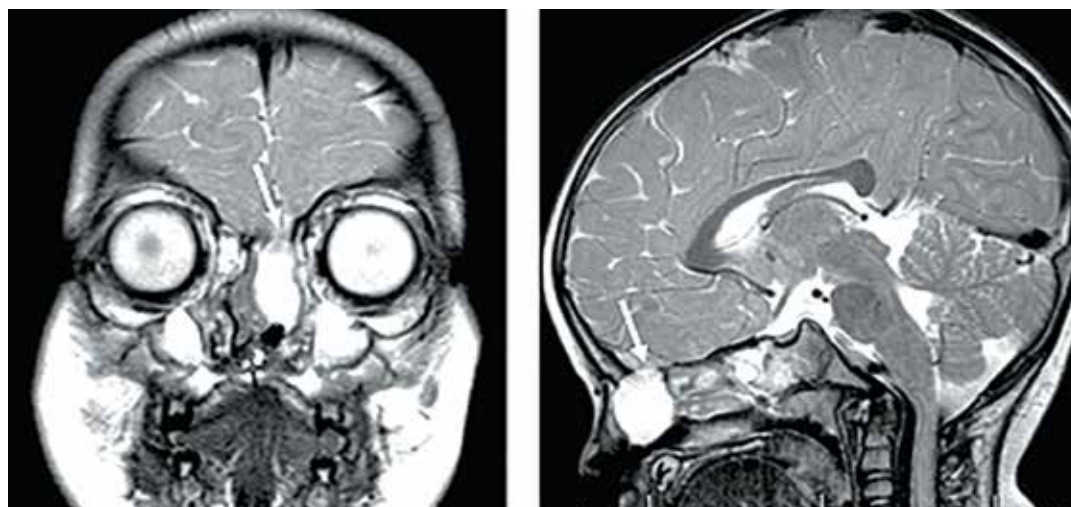


Рис. 6. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга пациентки С. через 1 год после операции. Трансэтмоидальное энцефалоцеле, дефект основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта слева (показан стрелкой)

Fig. 6. Magnetic resonance imaging of the brain of patient C. 1 year after surgery. Transethmoidal encephalocele, skull base defect in the area of the roof of the ethmoidal labyrinth on the left (shown by the arrow)

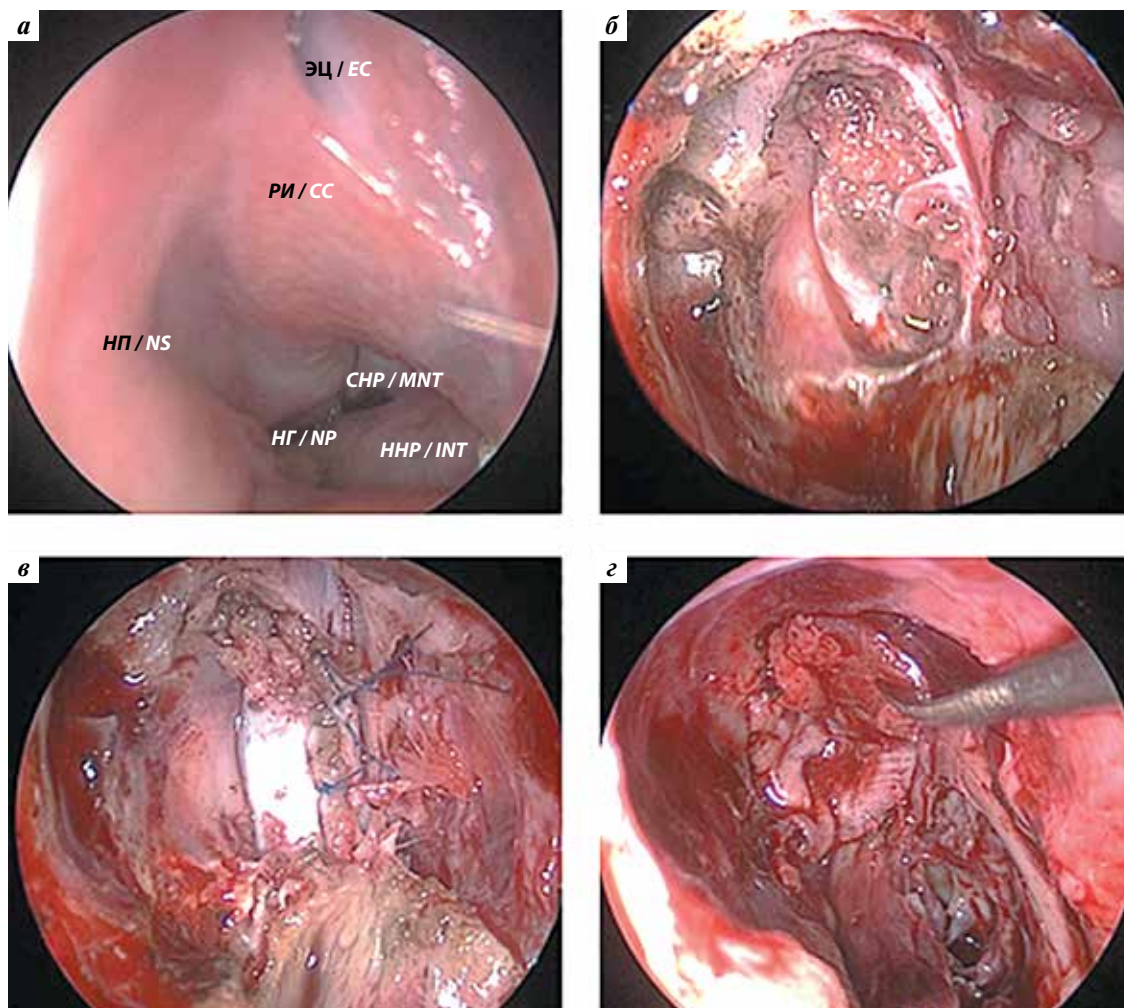


Рис. 7. Этапы операции у пациентки С. Эндоскопические изображения (эндоскоп 0°), вид со стороны полости носа (левая сторона): а — рубцовые изменения после 1-й операции; б — дефект основания черепа в области крыши решетчатого лабиринта; в — швы на твердой мозговой оболочке; г — фрагмент широкой фасции бедра, уложенный со стороны полости носа на область дефекта. НП — носовая перегородка; НГ — носоглотка; ННР — нижняя носовая раковина; СНР — средняя носовая раковина; ЭЦ — энцефалоцеле; РИ — рубцовые изменения в области предыдущей пластики основания черепа

Fig. 7. Stages of surgery in patient S. Endoscopic images (0° endoscope), nasal cavity view (left side): а — cicatricial changes after the 1st operation; б — skull base defect in the area of the roof of the ethmoidal labyrinth; в — sutures on the dura mater; г — fragment of the wide fascia of the thigh, laid from the side of the nasal cavity to the defect area. NS — nasal septum; NP — nasopharynx; INT — inferior nasal turbinate; MNT — middle nasal turbinate; EC — encephalocele; CC — cicatricial changes in the area of the previous plasty of the skull base defect

а в 2-месячном возрасте кости свода черепа и надкостница слишком тонкие для забора их в качестве трансплантата. Таким образом, отсрочка операции позволяла избежать многоэтапного лечения и устранить менингоцеле комбинированным (транскраниальным и эндоскопическим) доступом за одно вмешательство.

Выбор доступа для устранения ЭЦ различной этиологии зависит от локализации дефекта, клинической симптоматики, а также от квалификации хирурга и технического оборудования операционной. В настоящее время эндоскопический эндоназальный доступ считается наиболее эффективным при дефектах в области решетчатой пластинки, крыше решетчатого лабиринта, клиновидной пазухе. При расположении

дефекта в лобной пазухе, множественных и крупных (>2 см) базальных дефектах и необходимости устранения деформаций назо-лобно-орбитального комплекса показано использование транскраниального или комбинированного доступа.

Для достижения наилучших результатов лечения необходимо сотрудничество нейрохирургов, отоларингологов, офтальмологов, патоморфологов и других специалистов. В частности, большое значение имеет качественно выполненное пластическое закрытие дефекта основания черепа. Для этого необходимо отделить грыжевое образование от кости и визуализировать костные края дефекта [27].

В клиническом наблюдении 2 ткани грыжевого мешка были отделены от костных краев дефекта

не полностью, что могло послужить причиной нерадикального удаления ЭЦ. При сохраняющемся ЭЦ у ребенка высок риск развития назальной ликвореи и воспалительных осложнений в послеоперационном периоде. Об этом свидетельствуют результаты гистологического исследования в клиническом наблюдении 1 (очагово-диффузная лимфоидная инфильтрация, указывающая на присутствие воспаления). При наличии остаточного образования в ПН нарушается нормальный рост костей лица, что ведет к таким деформациям, как телеорбитизм, смещение спинки и/или перегородки носа. Выделение краев дефекта и их визуализация при эндоназальном эндоскопическом вмешательстве могут служить критериями радикальности устранения ЭЦ. Поскольку при врожденных черепно-мозговых грыжах имеются аномалии развития внутриносовых структур и могут отсутствовать привычные хирургические ориентиры, целесообразно использовать систему интраоперационной навигации [28, 29].

Один из наиболее обсуждаемых в литературе вопросов — выбор трансплантата для пластического закрытия дефекта основания черепа [30, 31]. На сегодняшний день описано множество видов трансплантатов, среди которых можно выделить 2 основные группы: свободные трансплантаты (фрагменты жировой клетчатки, фасция, костные и хрящевые фрагменты, слизистая оболочка ПН) и васкуляризированные лоскуты (назосептальный лоскут, лоскут из носовых раковин). По результатам исследований, риск возникновения назальной ликвореи в послеоперационном периоде при использовании свободных трансплантатов

выше, чем при использовании васкуляризированных лоскутов [32–35]. В клиническом наблюдении 2 для пластики применялся васкуляризированный лоскут из латеральной стенки ПН. Возможно, именно за счет этого у ребенка не развился послеоперационный менингит, несмотря на нерадикальное удаление грыжи.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Базальное ЭЦ — редкая патология, требующая комплексного подхода в условиях специализированного стационара с применением высокотехнологичного оборудования. Риски и тактика лечения определяются индивидуально с учетом возраста пациента, клинических проявлений, размеров ПН, локализации и размеров дефекта основания черепа. При отсутствии назальной ликвореи возможна отсрочка хирургического лечения, что позволяет в последующем использовать аутокость свода черепа, осуществить забор надкостничного лоскута большого размера, выполнить операцию комбинированным доступом и свести к минимуму операционные осложнения. Исследования последних двух десятилетий подтверждают эффективность и безопасность эндоскопической эндоназальной методики при лечении пациентов с патологией основания черепа. Несмотря на то что существующие лечебные методы в большинстве случаев эффективны, не всегда удается достичь желаемого результата. Для определения факторов, влияющих на исход операции, и усовершенствования лечебной тактики полезны обмен опытом и описание клинических наблюдений по лечению пациентов с данной патологией.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Lenze N.R., Gossett K.A., Farquhar D.R. et al. Outcomes of endoscopic *versus* open skull base surgery in pediatric patients. *Laryngoscope* 2021;131(5):996–1001. DOI: 10.1002/lary.29127
2. Suwanwela C., Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1972;36(2):201–11. DOI: 10.3171/jns.1972.36.2.0201
3. Suwanwela C. Geographical distribution of fronto-ethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med* 1972;26(3):193–8. DOI: 10.1136/jech.26.3.193
4. Okano S., Tanaka R., Okayama A. et al. Congenital basal meningoceles with different outcomes: a case series. *J Med Case Rep* 2017;11(1):359. DOI: 10.1186/s13256-017-1497-7
5. Bernal-Sprekelsen M., Alobid I., Mullol J. et al. Closure of cerebrospinal fluid leaks prevents ascending bacterial meningitis. *Rhinology* 2005;43(4):277–81. DOI: 10.1016/s0194-5998(03)01254-3
6. Черникова Н.А., Шелеско Е.В., Сатанин Л.А. и др. Эндоскопический эндоназальный метод в лечении детей с врожденными и приобретенными базальными менингоэнцефалоцеле. *Фармакология & Фармакотерапия* 2022;(спецвыпуск): 64–9. DOI: 10.46393/27132129_2022_S_64
Chernikova N.A., Shelesko E.V., Satanin L.A. et al. Endoscopic endonasal method in the treatment of children with congenital and acquired basal meningoencephaloceles. *Pharmacologia & Pharmacoterapiya = Pharmacology & Pharmacotherapy* 2022;(special issue):64–9. DOI: 10.46393/27132129_2022_S_64 (In Russ.).
7. Adil E., Robson C., Perez-Atayde A. et al. Congenital nasal neuroglial heterotopia and encephaloceles: an update on current evaluation and management. *Laryngoscope* 2016;126(9):2161–7. DOI: 10.1002/lary.25864
8. Parisi C., Saetti R., Petitto L.L. et al. Transethmoidal encephalocele endoscopically treated in a newborn: a case report. *Childs Nerv Syst* 2021;37(4):1333–7. DOI: 10.1007/s00381-020-04669-5
9. Koutourousiou M., Gardner P.A., Fernandez-Miranda J.C. et al. Endoscopic endonasal surgery for craniopharyngiomas: surgical outcome in 64 patients. *J Neurosurg* 2013;119(5):1194–207. DOI: 10.3171/2013.6.JNS122259
10. Schwartz T.H., Fraser J.F., Brown S. et al. Endoscopic cranial base surgery: classification of operative approaches. *Neurosurgery* 2008;62(5):991–1002. DOI: 10.1227/01.neu.0000325861.06832.06
11. Higgins T.S., Thorp B., Rawlings B.A. et al. Outcome results of endoscopic *vs* craniofacial resection of sinonasal malignancies: a systematic review and pooled-data analysis. *Int Forum Allergy Rhinol* 2011;1(4):255–61. DOI: 10.1002/alr.20051
12. Peng A., Li Y., Xiao Z. et al. Exploration of endonasal endoscopic repair of pediatric cerebrospinal fluid rhinorrhea.

- Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011;75(3):308–15. DOI: 10.1016/j.ijporl.2010.11.016
13. Keshri A.K., Shah S.R., Patadia S.D. et al. Transnasal endoscopic repair of pediatric meningoencephalocele. J Pediatr Neurosci 2016;11(1):42–5. DOI: 10.4103/1817-1745.181249
 14. Di Rocco F., Couloigner V., Dastoli P. et al. Treatment of anterior skull base defects by a transnasal endoscopic approach in children: clinical article. J Neurosurg Pediatr 2010;6(5):459–63. DOI: 10.3171/2010.8.PEDS09325
 15. Lee J.A., Byun Y.J., Nguyen S.A. et al. Endonasal endoscopic surgery for pediatric anterior cranial fossa encephaloceles: a systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2020;132:109919. DOI: 10.1016/j.ijporl.2020.109919
 16. Tirumandas M., Sharma A., Gbenimacho I. et al. Nasal encephaloceles: a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complications. Childs Nerv Syst 2013;29(5):739–44. DOI: 10.1007/s00381-012-1998-z
 17. Elluru R.G. Congenital and acquired malformations of the nose and nasopharynx. Cummings Pediatric Otolaryngology 2021;64–76. DOI: 10.1016/b978-0-323-69618-0.00005-6
 18. Xue L., Gehong D., Ying W. et al. Nasal meningoencephalocele: a retrospective study of clinicopathological features and diagnosis of 16 patients. Ann Diagn Pathol 2020;49:151594. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2020.151594
 19. Makary C.A., Zalzal H.G., Ramadan J. et al. Endoscopic endonasal CSF rhinorrhea repair in children: systematic review with meta-analysis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2020;134:110044. DOI: 10.1016/j.ijporl.2020.110044
 20. Ma J., Huang Q., Li X. et al. Endoscopic transnasal repair of cerebrospinal fluid leaks with and without an encephalocele in pediatric patients: from infants to children. Childs Nerv Syst 2015;31(9):1493–8. DOI: 10.1007/s00381-015-2746-y
 21. Thompson H.M., Schlosser R.J., McCarty Walsh E. et al. Current management of congenital anterior cranial base encephaloceles. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2020;131:109868. DOI: 10.1016/j.ijporl.2020.109868
 22. Mohindra Satyawati, Mohindra Sandeep, Mahendru S., Patil N.R. Endoscopic management of congenital nasal meningoencephaloceles: a short series of 15 paediatric cases. Childs Nerv Syst 2020;36(12):3059–62. DOI: 10.1007/s00381-020-04649-9
 23. Gun R., Tosun F., Durmaz A. et al. Predictors of surgical approaches for the repair of anterior cranial base encephaloceles. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013;270(4):1299–305. DOI: 10.1007/s00405-012-2174-5
 24. Woodworth B.A., Schlosser R.J., Faust R.A. et al. Evolutions in the management of congenital intranasal skull base defects. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130(11):1283–8. DOI: 10.1001/archotol.130.11.1283
 25. Sasani M., Ozer A.F., Aydin A.L. Endoscopic treatment of trans-sellar trans-sphenoidal encephalocele associated with morning glory syndrome presenting with non-traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea. J Neurosurg Sci 2009;53(1):31–5.
 26. Oucheng N., Lauwers F., Gollogly J. et al. Frontoethmoidal meningoencephalocele: appraisal of 200 operated cases – clinical article. J Neurosurg Pediatr 2010;6(6):541–9. DOI: 10.3171/2010.9.PEDS1043
 27. Сахаров А.В., Рогинский В.В., Капитанов Д.Н. и др. Современные методы диагностики и лечения детей с врожденными базальными черепно-мозговыми грыжами. Журнал «Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко» 2017;81(3):30–8. DOI: 10.17116/neiro201781330-38
Sakharov A.V., Roginskiy V.V., Kapitanov D.N. et al. Modern diagnosis and treatment in children with congenital basal encephalocele. Zhurnal Voprosy neurokhirurgii im. N.N. Burdenko = Burdenko's Journal of Neurosurgery 2017;81(3):30–8. (In Russ.). DOI: 10.17116/neiro201781330-38
 28. Batra P.S., Kanowitz S.J., Citardi M.J. Clinical utility of intraoperative volume computed tomography scanner for endoscopic sinonasal and skull base procedures. Am J Rhinol 2008;22(5):511–5. DOI: 10.2500/ajr.2008.22.3216
 29. Iida E., Anzai Y. Imaging of paranasal sinuses and anterior skull base and relevant anatomic variations. Radiol Clin North Am 2017;55(1):31–52. DOI: 10.1016/j.rcl.2016.08.009
 30. Deopujari C.E., Shah N.J., Shaikh S.T. et al. Endonasal endoscopic skull base surgery in children. Childs Nerv Syst 2019;35(11):2091–8. DOI: 10.1007/s00381-019-04167-3
 31. Nogueira J.F. Jr, Stamm A.C., Vellutini E. et al. Endoscopic management of congenital meningo-encephalocele with nasal flaps. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009;73(1):133–7. DOI: 10.1016/j.ijporl.2008.09.013
 32. Shah R.N., Surowitz J.B., Patel M.R. et al. Endoscopic pedicled nasoseptal flap reconstruction for pediatric skull base defects. Laryngoscope 2009;119(6):1067–75. DOI: 10.1002/lary.20216
 33. Bassett E., Farag A., Illoreta A. et al. The extended nasoseptal flap for coverage of large cranial base defects. Int Forum Allergy Rhinol 2016;6(11):1113–6. DOI: 10.1002/alr.21778
 34. Zanation A.M., Snyderman C.H., Carrau R.L. et al. Minimally invasive endoscopic pericranial flap: a new method for endonasal skull base reconstruction. Laryngoscope 2009;119(1):13–8. DOI: 10.1002/lary.20022
 35. Boetto J., Labidi M., Watanabe K. et al. Combined nasoseptal and inferior turbinate flap for reconstruction of large skull base defect after expanded endonasal approach: operative technique. Oper Neurosurg 2019;16(1):45–52. DOI: 10.1093/ons/opy046

Вклад авторов

Н.И. Черникова: ассистирование на операциях, наблюдение за пациентами, сбор данных для анализа, анализ полученных данных, обзор публикаций по теме статьи, написание текста статьи;

Л.А. Сатанин: проведение хирургических операций, анализ полученных данных, обзор литературы по теме статьи, написание и редактирование текста статьи;

Е.В. Шелеско: проведение хирургических операций, наблюдение за пациентами, редактирование текста статьи;

С.В. Шугай: научное консультирование;

М.А. Кутин: редактирование текста статьи, научное консультирование;

Н.И. Головин: ассистирование на операциях, наблюдение за пациентами;

А.В. Сахаров: проведение хирургических операций, ассистирование на операциях, наблюдение за пациентами.

Authors' contribution

N.A. Chernikova: surgical assistance, patient monitoring, collection data for analysis, analysis of the data obtained, review of publications on the topic of the article, article writing;

L.A. Satanin: performing surgical operations, analysis of the data obtained, review of publications on the topic of the article, article writing;

E.V. Shelesko: performing surgical operations, patient monitoring, editing of the article;

S.V. Shugai: scientific consulting;

M.A. Kutin: editing of the article, scientific consulting;

N.I. Golovin: surgical assistance, patient monitoring;

A.V. Sakharov: performing surgical operations, surgical assistance, patient monitoring.

ORCID авторов / Authors' ORCID

Н.А. Черникова / N.A. Chernikova: <https://orcid.org/0000-0002-4895-233X>

Л.А. Сатанин / L.A. Satanin: <https://orcid.org/0000-0003-2051-1855>

Е.В. Шелеско / E.V. Shelesko: <https://orcid.org/0000-0002-8249-9153>

С.В. Шугай / S.V. Shugai: <https://orcid.org/0000-0001-8079-8523>

М.А. Кутин / M.A. Kutin: <https://orcid.org/0000-0002-6520-4296>

Н.И. Головин / N.I. Golovin: <https://orcid.org/0000-0002-9600-940X>

А.В. Сахаров / A.V. Sakharov: <https://orcid.org/0000-0002-3243-129X>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Funding. The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики.

Родители пациентов (законные представители) подписали информированное согласие на публикацию их данных.

Compliance with patient rights and principles of bioethics.

The parents of the patients (legal representatives) signed an informed consent to the publication of their data.