

doi: 10.17116/neiro201781330-38

## Современные методы диагностики и лечения детей с врожденными базальными черепно-мозговыми грыжами

А.В. САХАРОВ<sup>1</sup>, д.м.н., проф. В.В. РОГИНСКИЙ<sup>2</sup>, д.м.н., проф. Д.Н. КАПИТАНОВ<sup>1</sup>, к.м.н. А.Л. ИВАНОВ<sup>2</sup>, к.м.н. Е.В. ШЕЛЕСКО<sup>1</sup>, д.м.н., проф. С.К. ГОРЕЛЫШЕВ<sup>1</sup>, к.м.н. А.А. ЕВТЕЕВ<sup>3</sup>, к.м.н. Н.В. ЛЕМЕНЕВА<sup>1</sup>, Д.Н. ЗИНКЕВИЧ<sup>1</sup>, к.м.н. Ю.А. КОЧКИН<sup>1</sup>, д.м.н., проф. В.И. ОЗЕРОВА<sup>1</sup>, к.м.н., с.н.с. Л.А. САТАНИН<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГАУ «Национальный научно-практический центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Москва, Россия; <sup>2</sup>ЦНИИС и челюстно-лицевой хирургии Минздрава России; <sup>3</sup>НИИ и Музей антропологии МГУ, Москва, Россия

Базальные энцефалоцеле — редкая патология, выявляющаяся в большинстве случаев у детей. Среди наиболее частых ее симптомов можно выделить назальную ликворею, затруднение носового дыхания, деформацию назоорбитальной области.

**Материал и методы.** Исследуемая группа — 19 пациентов с базальными энцефалоцеле в возрасте от 2 мес до 18 лет. Десять (59%) пациентов оперированы трансназальным эндоскопическим доступом, 3 (17,5%) — транскраниальным и 4 (23,5%) — комбинированным, одномоментно устранялась деформация краниоорбитальной области базальным транскраниальным доступом и проводилось трансназальное эндоскопическое устранение грыжевого мешка и пластика грыжевых ворот. Двое детей не оперированы ввиду минимальной выраженности симптомов и отсутствия ликвореи.

**Результаты.** Применение предложенных авторами алгоритмов диагностики и лечения энцефалоцеле позволило своевременно поставить диагноз, определить оптимальную хирургическую тактику и достигнуть хороших результатов лечения.

**Заключение.** Дифференцированный подход к выбору метода хирургии при базальных энцефалоцеле, использование аутоканеи для пластики основания черепа, люмбальное дренирование интраоперационно и после операции, одновременное устранение деформации фронтоназоорбитальной области позволяют избежать осложнений, добиться хороших функциональных и эстетических результатов.

*Ключевые слова:* базальное энцефалоцеле, врожденное энцефалоцеле, черепно-мозговая грыжа, диагностика, лечение.

## Modern diagnosis and treatment in children with congenital basal encephalocele

A.V. SAKHAROV<sup>1</sup>, V.V. ROGINSKIY<sup>2</sup>, D.N. KAPITANOV<sup>1</sup>, A.L. IVANOV<sup>2</sup>, E.V. SHELESKO<sup>1</sup>, S.K. GORELYSHEV<sup>1</sup>, A.A. EVTEEV<sup>3</sup>, N.V. LEMENEVA<sup>1</sup>, D.N. ZINKEVICH<sup>1</sup>, YU.A. KOCHKIN<sup>1</sup>, V.I. OZEROVA<sup>1</sup>, L.A. SATANIN<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Burdenko Neurosurgical Institute, Moscow, Russia; <sup>2</sup>Central Research Institute of Dentistry and Maxillofacial Surgery, Moscow, Russia; <sup>3</sup>Research Institute and Museum of Anthropology of the Moscow State University, Moscow, Russia

Basal encephalocele is a rare disease that predominantly occurs in children. Its most common symptoms include nasal liquorrhea, difficulty in nasal breathing, and deformity of the naso-orbital region.

**Material and methods.** The study group included 19 patients with basal encephalocele, aged 2 months to 18 years. Ten (59%) patients were operated on through a transnasal endoscopic approach; 3 (17.5%) patients were operated on through a transcranial approach; 4 (23.5%) patients were operated on using a combined approach: the patients underwent simultaneous elimination of a cranio-orbital region deformity using the basal transcranial approach as well as hernial sac resection and hernioplasty using the transnasal endoscopic approach. Two children had no surgery due to minimal symptoms and a lack of cerebrospinal fluid leak.

**Results.** Application of the algorithms for diagnosis and treatment of encephalocele, suggested by the authors, enabled making the timely diagnose, defining the optimal surgical tactics, and achieving good treatment results.

**Conclusion.** A differentiated approach to the choice of a surgical technique for basal encephalocele, the use of auto-tissues for skull base reconstruction, intraoperative and postoperative lumbar drainage, and simultaneous elimination of deformity of the fronto-naso-orbital region enable avoiding complications and achieving good functional and aesthetic results.

*Keywords:* basal encephalocele, congenital encephalocele, encephalocele, diagnosis, treatment.

### Список сокращений:

КТ — компьютерная томография  
 КТ-3D — трехмерная компьютерная томография  
 КТ-ЦГ — компьютерная цистернография  
 МРТ — магнитно-резонансная томография  
 МРТ-АГ — магнитно-резонансная ангиография

Врожденные базальные черепно-мозговые грыжи возникают вследствие дефекта формирования нервной трубки и проявляются пролабированием через имеющийся дефект основания черепа мозговых оболочек, вещества головного мозга и, в редких случаях, таких структур, как ольфакторные луковицы, сосуды основания черепа [1].

Базальные грыжи достаточно редкое заболевание. Энцефалоцеле этой локализации возникают у 1 на 35 000 новорожденных [2–4], а отдельные варианты, например трансфеноидальные энцефалоцеле, встречаются у 1 из 700 000 новорожденных [5]. Многие исследователи [6, 7] указывают на большее распространение этой патологии в странах Азии. Базальные черепно-мозговые грыжи трудны в диагностике, нередко при осмотре носовой полости принимаются за полип и иссекаются, что становится причиной ятрогенной назальной ликвореи и менингита. До настоящего времени нет четких показаний к хирургическому лечению этой патологии, отсутствуют критерии выбора метода оперативного вмешательства. Открытым остается вопрос использования пластического материала для закрытия дефекта основания черепа, фиксации костных фрагментов при реконструкции фронтоназоорбитальной области [8–11].

Цель настоящего исследования — оценить результаты диагностики и лечения базальных черепно-мозговых грыж у детей при использовании алгоритмов диагностики и лечения.

## Материал и методы

За 2003–2015 гг. в ННПЦН им. акад. Н.Н. Бурденко были обследованы и прооперированы 19 пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами (табл. 1).

В исследование включены пациенты в возрасте до 17 лет с врожденными базальными черепно-мозговыми грыжами. Исключались пациенты в возрасте старше 17 лет и пациенты с грыжами не врожденной этиологии (травматические и на фоне деструкции костей черепа при опухолях основания черепа и обменных нарушениях). Среди базальных черепно-мозговых грыж трансэктоидальных было 16 (84%), трансфеноидальных — 3 (16%). Во 2-й группе 2 де-

тей не оперированы ввиду минимальной выраженности симптомов и отсутствия ликвореи. Возраст пациентов от 2 мес до 17 лет (средний возраст 5 лет). Соотношение мальчиков и девочек было примерно равным (10 девочек и 9 мальчиков). Всем пациентам с подозрением на черепно-мозговую грыжу проводилось МРТ- и КТ-исследование. У 3 пациентов с большой вероятностью вовлечения в грыжевой мешок сосудов основания черепа проведена МРТ-АГ. Пациентам старшего возраста проводилась диагностическая эндоскопия носовой полости.

Катамнез составил от 12 мес до 13 лет. Клинически заболевание проявлялось у 12 пациентов затруднением носового дыхания по причине обструкции носовой полости, у 10 — наблюдалась назальная ликворея, у 6 — эти симптомы сочетались. У 2 пациентов отмечался гипертелоризм, у 5 — телеорбитизм. При диагностической эндоскопии, помимо грыжевого выпячивания, у 3 пациентов наблюдались полипы носовой полости и у 1 — атрезия хоан.

При нейрорентгенологическом обследовании у всех пациентов обнаружен дефект костей основания черепа. На МРТ у 1 пациента обнаружена гипоплазия мозолистого тела, у 1 — гидроцефалия.

При эндоскопическом исследовании носовой полости обнаружены обструкция, ликворея либо их сочетание (табл. 1).

С целью всестороннего обследования и планирования хирургического вмешательства нами разработан алгоритм диагностических мероприятий при подозрении на базальную черепно-мозговую грыжу (рис. 1).

Важным моментом является определение показаний к оперативному вмешательству — абсолютных и относительных.

Показания к оперативному вмешательству считаются абсолютными при ликворее, воспалении грыжевых оболочек в виде локального покраснения, мацерации грыжевого мешка, прогрессирующем увеличении грыжевого мешка с истончением оболочек и угрозой его разрыва.

Относительные показания к оперативному вмешательству возникают при незначительных функциональных нарушениях в виде обструкции носовой полости и затруднения дыхания, при грыжевом выпячивании жизненно важных анатомических

Таблица 1. Клинические проявления энцефалоцеле

Вариант энцефалоцеле	Мальчики/девочки	Средний возраст, годы/диапазон возраста, мес	Число пациентов с определенной клиникой, абс. (%)					
			с нарушением носового дыхания	с ликвореей	с обструкцией + ликвореей	с гипертелоризмом	с телеорбитизмом	
Трансэктоидальное	16 (84)	8/8	107/9—216 мес	4 (25)	3 (19)	6 (37)	2 (13)	5 (31)
Трансфеноидальное	3 (16)	2/1	24/2—60 мес	2 (66)	1 (34)	0	0	0
Всего	19 (100)	10/9	94/2—216 мес	7 (44)	4 (21)	6 (32)	2 (11)	5 (26)

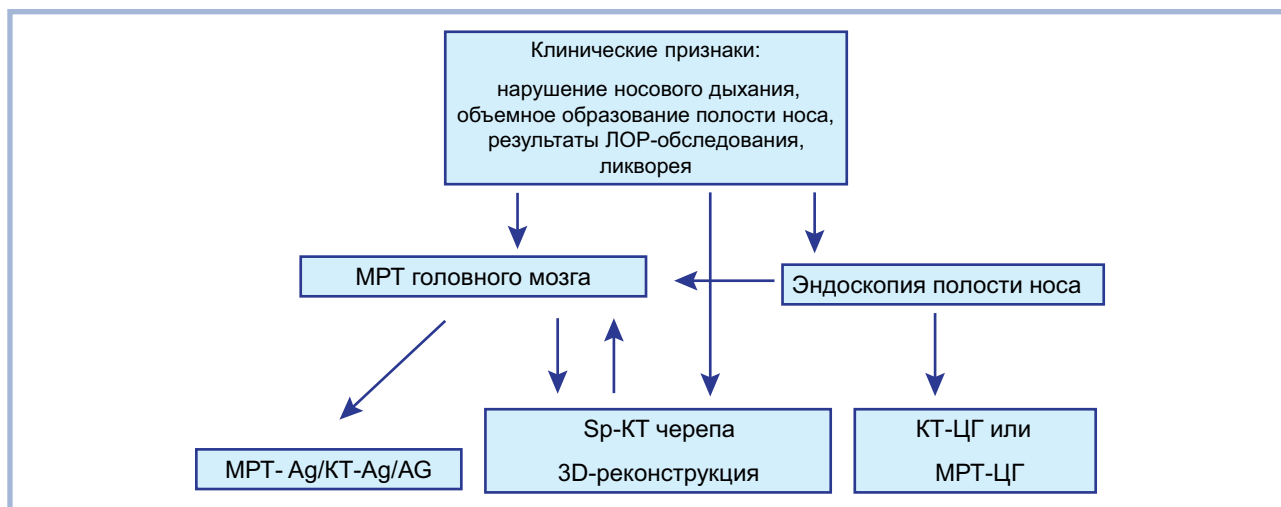


Рис. 1. Схема диагностического алгоритма при базальных черепно-мозговых грыжах.

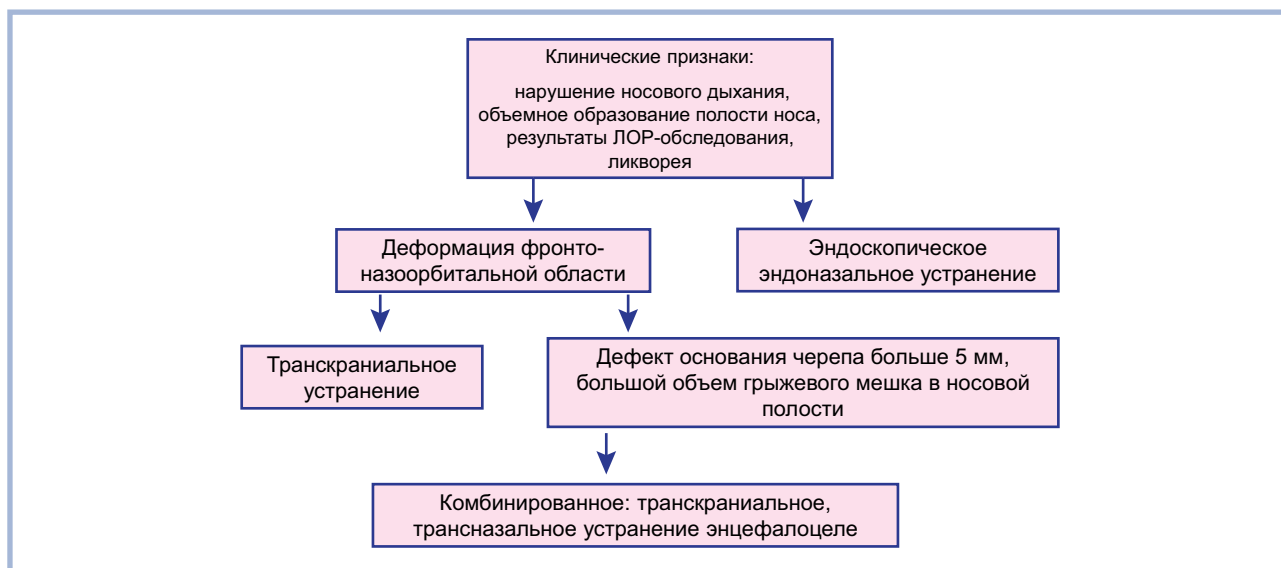


Рис. 2. Алгоритм выбора хирургического доступа при базальных черепно-мозговых грыжах.

структур, таких как магистральные сосуды основания черепа, зрительные нервы, хиазма, гипоталамус, гипофиз.

Сроки проведения оперативного вмешательства зависят от клинической картины черепно-мозговой грыжи. При наличии симптомов, определяющих абсолютные показания к оперативному вмешательству, операция должна быть проведена немедленно. При наличии только функциональных нарушений, таких как затруднение носового дыхания, операция проводится в ускоренном порядке. При минимальных функциональных нарушениях, возраст ребенка менее 6 мес, включении в грыжевой мешок описанных жизненно важных анатомических образований, возможно динамическое наблюдение с периодическим эндоскопическим осмотром носовой полости.

Выбор хирургического доступа определялся наличием деформации краниоорбитальной области,

размером и локализацией внутреннего костного дефекта, объемом грыжевого мешка в носовой полости (рис. 2).

Для разгрузки ликворной системы и профилактики ликвореи в послеоперационном периоде 16 пациентам перед операцией устанавливался люмбальный дренаж, одному пациенту вентрикулярный дренаж устанавливался по причине развивающейся гидроцефалии.

## Результаты

Операции проведены 17 пациентам, у 4 пациентов операции были повторными после неудачных предшествовавших операций в других лечебных учреждениях. В 10 (59%) наблюдениях использовался трансназальный эндоскопический метод устранения базальной черепно-мозговой грыжи, в 4 (23,5%)

наблюдениях базальных грыж использовался комбинированный подход: операция начиналась с транскраниального иссечения грыжевого мешка и пластики грыжевых ворот, а заканчивалась трансназальным эндоскопическим удалением грыжевого мешка из носовой полости. В 3 (17,5%) наблюдениях грыжа устранялась только посредством транскраниального доступа.

При трансназальном эндоскопическом доступе, а также трансназальном этапе при комбинированном доступе для пластики основания черепа со стороны носовой полости использовалась комбинация материалов — фрагменты широкой фасции бедра, размер которой должен на 25% превышать размер дефекта, жировая ткань из разреза на бедре, жировая ткань передней брюшной стенки, клетчатка Биша. При комбинированном трансназальном эндоскопическом и транскраниальном доступе со стороны черепа костный дефект закрывался в трех случаях расщепленной аутокостью и в одном случае — аутохрящом.

Эндоскопический доступ осуществлялся с помощью набора хирургических инструментов для эндоскопических эндоназальных операций полости носа и эндоскопической стойки Karl Storz. Применялись эндоскопы с углом 0, 45, 90°, диаметром 2,7 и 4 мм. С помощью эндоскопических инструментов проводилась диссекция слизистой оболочки полости носа в области перегородки, с последующим ее смещением в сторону. Осуществлялось выделение грыжевых ворот. С помощью микродебридера удалялся грыжевой мешок и проводилась пластика основания черепа описанным выше пластическим материалом.

При транскраниальном устранении грыжи, а также при транскраниальном этапе комбинированного доступа использовался базальный доступ, который позволял максимально низко подойти к шейке грыжевого мешка и визуализировать костный дефект.

При базальном доступе из 3—4 фрезевых отверстий выпиливался бифронтальный костный лоскут, нижняя граница которого проходила на 1—1,5 см выше верхнего края орбиты, следующим этапом после разметки проводилось выпиливание единым блоком медиального фронтонезоорбитального блока, включающего в себя области переносья, медиальную треть верхнего края и крыши орбит, область деформированных или гипоплазированных носо-

вых костей и верхней части медиальных краев орбит. Кзади костный блок включал переднее полукольцо внутреннего грыжевого отверстия. После удаления кости появлялся хороший обзор грыжевого выпячивания. Дефект твердой мозговой оболочки устранялся ушиванием, пластикой лоскутом надкостницы. Для закрытия грыжевых ворот использовались аутооткани: расщепленная аутокость свода черепа, хрящ, надкостница на питающей ножке, а с целью дополнительной герметизации применялся ТахоКомб и фибриновый клей Tissucol Kit.

В 4 случаях при комбинированном доступе одновременно проводилась реконструкция фронтонезоорбитальной области, из них в 2 случаях — формирование спинки носа. Для фиксации костных структур применялась шелковая нить, титан, а также резорбируемые пластины и пины.

Люмбальное дренирование в большинстве случаев проводилось в течение 5 сут. В 1 случае в связи с развитием гидроцефалии произведена установка вентрикулоперитонеальной шунтирующей системы.

В исследуемой группе наблюдения в раннем послеоперационном периоде у одной пациентки возникло острое нарушение мозгового кровообращения с субарахноидальным кровоизлиянием, регрессировавшим на фоне консервативной терапии. Причиной этого осложнения, возможно, стало вовлечение в грыжевой мешок небольшого сосуда основания черепа, поврежденного в процессе эндоскопического эндоназального устранения энцефалоцеле.

У 2 неоперированных больных при динамическом наблюдении состояние не изменилось.

После оперативного вмешательства пациенты осматривались через 1, 3, 6, 12 мес и далее 1 раз в 3 года. Период наблюдения составил от 1 года до 13 лет. При наблюдении в отдаленном послеоперационном периоде ликвореи не наблюдалось ни у одного пациента, у 2 пациентов сохранялось небольшое затруднение носового дыхания по причине деформации носовой перегородки. У пациентов с деформацией фронтонезоорбитальной области достигнут хороший косметический результат (табл. 2).

Нами разработаны опции хирургического лечения базальных грыж.

Оптимальными условиями для хорошего эстетического и функционального результата являются: ранняя хирургическая коррекция энцефалоцеле; трансназальное устранение грыжи с использовани-

Таблица 2. Диагностика (19 наблюдений) и хирургическое лечение 17 детей с энцефалоцеле, абс. (%)

Вариант грыжи	Исследование			Хирургический доступ			Люмбальный/вентрикулярный дренаж	Осложнения
	МРТ	КТ	МРТ-АГ	эндоскопический	транскраниальный	комбинированный		
Трансэктоидальная	16 (100)	16 (100)	1 (6)	9	3	4	10 (63)	1 (6)
Транссфеноидальная	3 (100)	3 (100)	2 (12)	1	0	0	1	0
Всего	19 (100)	19 (100)	3 (16)	10 (59)	3 (17,5)	4 (23,5)	11 (65)	1 (6)

ем эндоскопической техники при анатомически доступных вариантах и небольших размерах грыжевых ворот (<5 мм), применение комбинации транскраниального экстрадурального доступа с эндоскопическим трансназальным при больших размерах дефекта основания черепа (>5 мм), сопутствующей деформацией фронтоназоорбитальной области; послойная пластика дефекта основания черепа; одномоментная коррекция краниофациальной деформации; интра- и послеоперационное наружное люмбальное дренирование.

### *Клиническое наблюдение 1*

Пациент *Н.*, 11 мес. Диагноз: базальная трансэктоидальная черепно-мозговая грыжа. Деформация кранионазоорбитальной области, отмечавшаяся с рождения. Затруднение носового дыхания. В 2 мес перенес гнойный менингит. Эндоскопическое исследование полости носа выявило объемное образование розового цвета, которое выполняло правую половину носовой полости и полностью обтурировало носовые ходы на уровне преддверия. КТ- и МРТ выявили трансэктоидальное энцефалоцеле. 26.11.09 проведена операция — комбинированное устранение трансэктоидального менингоэнцефалоцеле, пластика дефекта передней черепной ямки (ПЧЯ), реконструкция назоорбитальной области и эндоскопическое эндоназальное удаление менингоэнцефалоцеле полости носа и основания черепа справа. Перед началом операции установлен люмбальный дренаж. Выполнена бифронтальная краниотомия, нижний край которой на 1,5 см выше надглазничного края. Выпилен базальный лоскут, включавший медиальные стенки глазниц, переносье, медиальные отделы крыш глазниц и центральные отделы супраорбитального блока. Под микроскопом шейка грыжевого мешка экстрадурально препарирована и пересечена. Мобилизованы верхние отделы грыжевого мешка в полости носа. На область дефекта ПЧЯ уложен лоскут надкостницы на ножке, сверху фрагмент расщепленной аутокости свода черепа и второй лоскут надкостницы. Все фрагменты пластики были фиксированы фибриновым клеем. Базальный блок ремоделирован и укреплен резорбируемой пластиной KLS Martin.

Следующим этапом под контролем эндоскопа грыжевой мешок отсепарирован от окружающей слизистой перегородки и крыши полости носа и удален тотально. После этого стал виден дефект основания черепа, герметично закрытый транскраниальным доступом. Признаков назальной ликвореи нет. Кровотечение по ходу эндоскопических манипуляций в полости носа минимальное. Результат морфологического исследования удаленного образования — менингоэнцефалоцеле. Послеоперационный период протекал гладко. Люмбальный дренаж удален на 5-е сутки. Швы сняты на 8-е сутки. На 11-е

сутки ребенок выписан домой. При контрольных эндоскопических осмотрах через 1, 3, 6 мес, 1 год, 5 лет — данных за рецидив и назальную ликворею нет. На КТ и МРТ признаков рецидива нет (**рис. 3**).

### *Клиническое наблюдение 2*

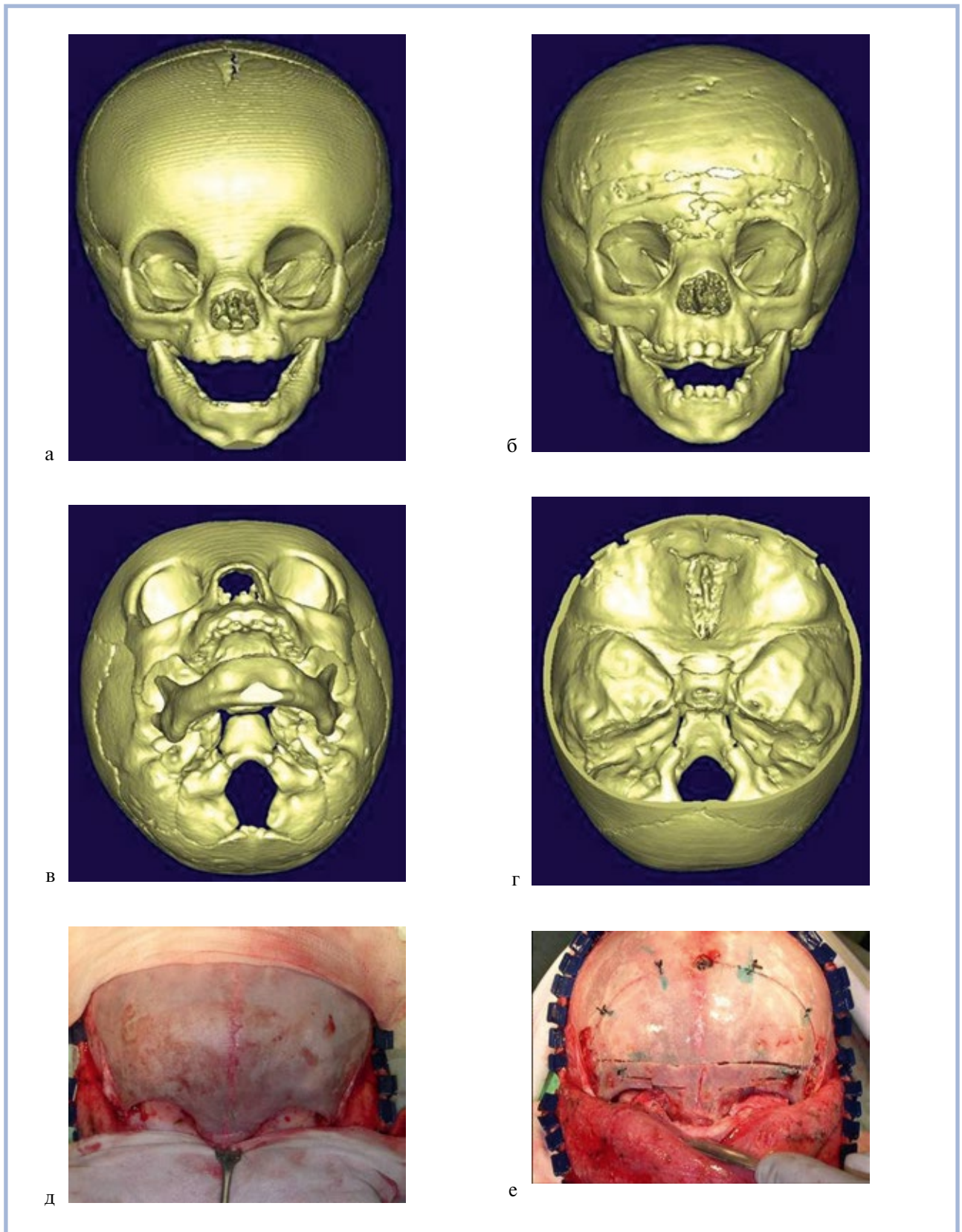
Пациентка *Н.*, 10 мес, проходившая лечение в ННПЦН им. акад. Н.Н. Бурденко с диагнозом: базальная трансфеноидальная черепно-мозговая грыжа, скрытая назальная ликворея, рецидивирующие менингиты. У девочки в возрасте 2 мес на фоне полного здоровья развился гнойный менингит, верифицированный при люмбальной пункции. В последующие 6 мес у ребенка еще 3 раза отмечались гнойные менингиты, после последнего из них появилась периодическая назальная ликворея. Проведенные КТ- и МРТ-исследования выявили дефект в области дна турецкого седла, базальную черепно-мозговую грыжу (**рис. 4**). Проведенная КТ-ЦГ подтвердила локализацию ликворной фистулы в области грыжевого выпячивания.

В ННПЦН им. акад. Н.Н. Бурденко проведена операция: трансназальное эндоскопическое устранение энцефалоцеле, пластика дефекта основания черепа. Перед операцией установлен наружный люмбальный дренаж. Для пластики дефекта основания черепа произведен забор аутоканей в области верхней трети левого бедра пациентки: фрагмента широкой фасции бедра и жировой клетчатки. Во время операции использовалась нейронавигационная установка BrainLab. В течение 3 сут после операции проводилось закрытое наружное люмбальное дренирование. Явлений назальной ликвореи не отмечалось. На 5-е сутки после операции ребенок выписан домой. В течение всего периода катамнестического наблюдения, составившего 3 года, признаков рецидива назальной ликвореи и менингитов не отмечалось.

### **Обсуждение**

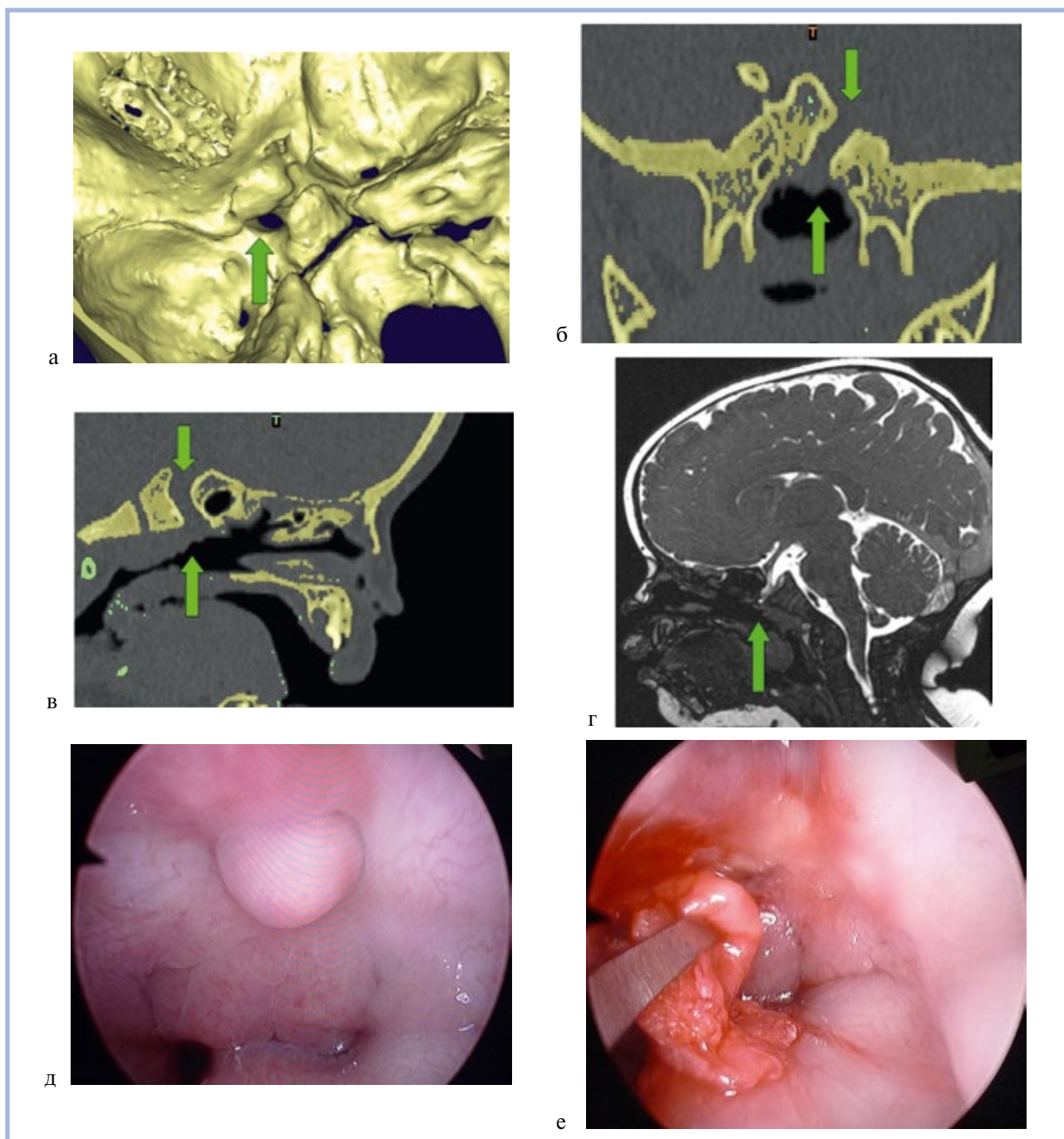
Причиной возникновения черепно-мозговых грыж является дефект невральнoй трубки, образующийся во время внутриутробного развития плода. Нередко, до 20—30% грыжи сочетаются с другими аномалиями развития, такими как расщелины лица, расщелина губы и неба, аномалиями скелета и мышц, сердечно-сосудистой и мочевыделительной систем [6, 12, 13]. Наиболее часто (36,8%) аномалии сопутствуют энцефалоцеле, чем другим вариантам грыж. Среди аномалий ЦНС чаще (50%) встречается агенезия мозолистого тела, гидроцефалия, а также микрофтальмия, анофтальмия, колобомы, аномалии сетчатки, гипоплазия зрительного нерва и хиазмы, дистопия или аплазия гипофиза и передней мозговой артерии [4, 14—19].

Как правило, базальные грыжи диагностируются на 1-м году жизни, только в редких случаях,



**Рис. 3.** КТ-3D пациента и интраоперационные фото после удаления базального энцефалоцеле с одномоментной реконструкцией назоорбитальной области.

а — деформация и расширение в области медиальных стенок орбит; б — 3D-КТ черепа после выполненной одномоментной резекции базальной грыжи и реконструкции назоорбитальной области; в — вид костного дефекта в области ПЧЯ; г — вид ПЧЯ после удаления грыжи и пластики костного дефекта ПЧЯ до операции; д — интраоперационное фото: визуализируется деформация и расширение межглазничной области; е — интраоперационное фото после проведенной реконструкции, выполненной при помощи биодеградируемых пластин и пинов.



**Рис. 4.** КТ-3D, фронтальный срез КТ, аксиальный срез КТ, МРТ и интраоперационные фото больной с базальным трансфеноидальным менингоцеле.

а — КТ-3D-реконструкция основания черепа, стрелкой указан дефект кости латеральной области дна турецкого седла; б — фронтальный срез КТ, верхней стрелкой указан вход в канал со стороны черепа, нижней — наружное отверстие дефекта кости в задних отделах носовой полости; в — сагиттальный срез КТ, верхней стрелкой указан вход в канал со стороны внутренней поверхности черепа, нижней — наружное отверстие дефекта кости в задних отделах носовой полости; г — МРТ-изображение в ликвородинамическом режиме, стрелкой указан ток ликвора в области дефекта основания черепа; д — интраоперационное фото энцефалоцеле при эндоскопии носовой полости; е — интраоперационное фото, пластика дефекта основания черепа широкой фасцией бедра после иссечения энцефалоцеле.

при отсутствии выраженных клинических проявлений, могут впервые быть выявлены у взрослого [1, 12, 20, 21].

Согласно классификации N. Suwanwela [22], с дополнениями Н. Gerhardt [5, 23] базальные грыжи подразделяются на 5 подтипов: трансэктоидальные,

сфеноэктоидальные, трансфеноидальные, сфеномаксиллярные и сфеноорбитальные.

В большинстве описанных в литературе случаях при базальных черепно-мозговых грыжах возникают нарушения дыхания, назальная ликворея и рецидивирующие менингиты [12, 24–29], что также под-

тверждается нашими наблюдениями — у 12 пациентов наблюдалось затруднение дыхания, у 10 — назальная ликворея, у 2 — в анамнезе были рецидивирующие менингиты. В редких случаях первые проявления болезни выражаются в отставании в росте вследствие гипопитуитаризма, несхарном диабете [19, 30], затруднении приема пищи и дыхания вследствие распространения грыжевого мешка в полость рта [12]. Среди наших пациентов не встречались грубые аномалии развития ЦНС и других органов, описанных в литературе [4, 14–19], только в одном случае отмечалась гипоплазия мозолистого тела. У 2 пациентов с трансэктоидальными черепно-мозговыми грыжами наблюдались аномалии лицевого скелета — гипертелоризм, у 5 — телеорбитизм. В 5 случаях черепно-мозговая грыжа была диагностирована на первом году жизни и в 14 случаях — в более старшем возрасте, что также соответствует данным литературы [12, 20, 21].

В большинстве случаев пациентам перед оперативным вмешательством проводилась диагностическая эндоскопия полости носа, КТ- и МРТ-исследования, МРТ-АГ при трансфеноидальных черепно-мозговых грыжах для исключения дислокации в грыжевой мешок структур головного мозга, в том числе сосудов [31, 32]. В 10 случаях пациенты оперированы с использованием трансназального эндоскопического доступа, 3 пациента — транскраниальным доступом и 4 — проведено комбинированное оперативное вмешательство: одномоментное устранение деформации краниоорбитальной области базальным транскраниальным доступом и трансназальное эндоскопическое устранение грыжевого мешка с пластикой грыжевых ворот. При использовании последней методики одномоментно устранялись деформации лицевого скелета. В ходе операции выполнялась послойная пластика дефекта основания черепа с ис-

пользованием аутокости и надкостницы на питающей ножке. До оперативного вмешательства устанавливался наружный люмбальный дренаж 16 пациентам, который удалялся в течение 5 сут после операции.

В литературе [18, 33] описаны различные варианты доступов для устранения базальных черепно-мозговых грыж, включая трансназальный, транскраниальный, трансоральный, а также их комбинации, при этом нередко случаи развития ликвореи и менингита в послеоперационном периоде, как после транскраниального удаления базальной грыжи, так и после эндоскопического трансназального удаления. В наших наблюдениях ни в одном случае не отмечено ни ликвореи, ни менингита после операции на протяжении всего срока наблюдения.

## Заключение

Хирургическая тактика с применением комбинации транскраниального и трансназального эндоскопического доступа при базальных грыжах у детей с сопутствующей деформацией назоорбитальной области позволяет добиться хорошего косметического и функционального результата. Применение аутоканеи обеспечивает надежную герметизацию основания черепа. Трансназальный эндоскопический доступ при небольших энцефалоцеле носовой полости позволяет минимизировать операционную травму, сократить количество койко-дней при госпитализации пациентов. Выполнение интраоперационно и в послеоперационном периоде наружного люмбального дренажа помогает избежать послеоперационных осложнений.

**Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии здесь и далее конфликта интересов.**

## ЛИТЕРАТУРА

1. Капитанов Д.Н., Лопатин А.С., Потапов А.А. Эндоскопическая диагностика и лечение назальной ликвореи. *Практическая медицина*. 2015.
2. Smith D, Murphy M, Hitchon P, Babin R, Abu-Yousef M. Transsphenoidal encephaloceles. *Surgical Neurology*. 1983;20(6):471-480. doi: 10.1016/0090-3019(83)90030-7
3. Vannouhuys J, Bruyn G. Nasopharyngeal Transsphenoidal Encephalocele, Craterlike Hole in the Optic Disc and Agenesis of the Corpus Callosum. Pneumoencephalographic Visualisation in a Case. *Psychiatr Neurol Neurochir*. 1964;67:243-258.
4. Yokota A, Matsukado Y, Fuwa I, Moroki K, Nagahiro S. Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period. *Neurosurgery*. 1986;19(3):468-478. doi: 10.1097/00006123-198609000-00026
5. Formica F, Iannelli A, Paludetti G, Di Rocco C. Transsphenoidal meningoencephalocele. *Child's Nervous System*. 2002;18(6-7):295-298. doi: 10.1007/s00381-002-0578-z
6. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth M. Associated malformations among infants with neural tube defects. *American Journal of Medical Genetics*. Part A. 2011;155(3):565-568. doi: 10.1002/ajmg.a.33886
7. Adeleye Aolookere K. Central nervous system congenital anomalies: A prospective neurosurgical observational study from Nigeria. *Congenital Anomalies*. 2009;49(4):258-261. doi: 10.1111/j.1741-4520.2009.00241.x
8. Locatelli D, Vitali M, Custodi V, Scagnelli P, Castelnuovo P, Canevari F. Endonasal approaches to the sellar and parasellar regions: closure techniques using biomaterials. *Acta Neurochirurgica*. 2009;151(11):1431-1437. doi: 10.1007/s00701-009-0428-9
9. Castelnuovo P, Bignami M, Pistochini A, Battaglia P, Locatelli D, Dallan I. Endoscopic endonasal management of encephaloceles in children: An eight-year experience. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2009;73(8):1132-1136. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.04.023
10. Mahapatra A. Anterior encephalocele — AIIMS experience a series of 133 patients. *Journal of Pediatric Neurosciences*. 2011;6(3):27. doi: 10.4103/1817-1745.85706



11. Chen G, Zhang Q, Ling F. An endoscopic endonasal approach for the surgical repair of transsphenoidal cephalocele in children. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2011;18(5):723-724. doi: 10.1016/j.jocn.2010.08.036
12. Mahapatra A, Rathore Y, Sinha S. Transsellar transsphenoidal encephalocele: A series of four cases. *Neurology India*. 2011;59(2):289. doi: 10.4103/0028-3886.79157
13. Hayashi T., Hashimoto T., Anegawa S., Utsunomiya H. Transethmoidal encephalomeningocele in neonate-report of two cases and review of literatures. *No To Shinkei*. 1990;42(2):175-182.
14. Umamaheswara Rao GKamath S. Of water bags and wind pipes: The travails of securing airway in occipital encephalocele. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*. 2011;2(2):117. doi: 10.4103/0976-3147.83573
15. Pollock J, Newton T, Hoyt W. Transsphenoidal and Transethmoidal Encephaloceles. *Radiology*. 1968;90(3):442-453. doi: 10.1148/90.3.442
16. Mahapatra Agrawal D. Anterior encephaloceles: A series of 103 cases over 32 years. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2006;13(5):536-539. doi: 10.1016/j.jocn.2005.05.016
17. Mahapatra ASuri A. Anterior Encephaloceles: A Study of 92 Cases. *Pediatric Neurosurgery*. 2002;36(3):113-118. doi: 10.1159/000048365
18. Raman Sharma R, Mahapatra A, Pawar S, Thomas C, Al-Ismaily M. Trans-sellar trans-sphenoidal encephaloceles: report of two cases. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2002;9(1):89-92. doi: 10.1054/jocn.2001.0861
19. Morioka M, Marubayashi T, Masumitsu T, Miura M, Ushio Y. Basal encephaloceles with morning glory syndrome, and progressive hormonal and visual disturbances: case report and review of the literature. *Brain and Development*. 1995;17(3):196-201. doi: 10.1016/0387-7604(95)00021-3
20. Jabre A, Tabaddor R, Samaraweera R. Transsphenoidal meningoencephalocele in adults. *Surgical Neurology*. 2000;54(2):183-188. doi: 10.1016/s0090-3019(00)00270-6
21. Matsumoto M, Akati K, Hashimoto T, Nakamura N. Basal encephalomeningocele occurring in an aged woman; a case report and the usefulness of MRI in diagnosis. *No Shinkei Geka*. 1992;20(2):157-159.
22. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *Journal of Neurosurgery*. 1972;36(2):201-211. doi: 10.3171/jns.1972.36.2.2021
23. Gerhardt HJ, Mühler G., Szdzy D., Biedermann F. Therapy problems in sphenothmoidal meningoceles. *Zentralbl Neurochir*. 1979;40(1):85-94.
24. Garg P, Rathi V, Bhargava S, Aggarwal A. CSF Rhinorrhea and recurrent meningitis caused by transethmoidal meningoencephaloceles. *Indian Pediatrics*. 2005;42(10):1033-1036.
25. Hasegawa T, Sugeno N, Shiga Y, et al. Transethmoidal intranasal meningoencephalocele in an adult with recurrent meningitis. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2005;12(6):702-704. doi: 10.1016/j.jocn.2004.08.027
26. Schwartz MShaw G. Bacterial meningitis secondary to a transethmoidal encephalocele presenting to the Emergency Department. *The Journal of Emergency Medicine*. 2002;23(2):171-174. doi: 10.1016/s0736-4679(02)00487-0
27. Ayadi K, Boudaouara Z, Ennouri S, Khannous M, Mnif Z, Mezghani S, Mnif J, Ben Mansour H, Kechau M. Trans-ethmoid encephaloceles. *J Radiol*. 1999;80(6):588-590.
28. Kanonier G, Decaminada W, Thumfart W. Congenital intranasal cephalocele: diagnosis and treatment. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 1996;16(5):441-446.
29. Takahashi M, Suzuki S, Nagao H, Matsuda H. A case of transethmoidal encephalocele with recurrent bacterial meningitis. *No To Hattatsu*. 1988;20(1):64-68.
30. Tanimoto K, Onda S, Sawaki H, et al. Hypopituitarism in a patient with transsphenoidal cephalocele: longitudinal changes in endocrinological abnormalities. *Endocrine Journal*. 2011;58(3):193-198. doi: 10.1507/endocrj.k10e-405
31. Капитанов Д.Н., Лопатин А.С., Эндоскопическая эндоназальная диагностика и лечение базальной ликвореи и энцефалоцеле передней черепной ямки. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2002; (1):26-30.
32. Habu M, Niuro M, Toyoshima M, Kawano Y, Matsune S, Arita K. Transethmoidal Meningoencephalocele Involving the Olfactory Bulb With Enlarged Foramina of the Lamina Cribrosa. *Neurologia medico-chirurgica*. 2009;49(6):269-272. doi: 10.2176/nmc.49.269
33. Tan S, Mun K, Chandran P, Manuel A, Prepageran N, Waran V, Ganesan D. Combined transnasal and transoral endoscopic approach to a transsphenoidal encephalocele in an infant. *Child's Nervous System*. 2015;31(7):1165-1169. doi: 10.1007/s00381-015-2667-9

Поступила 09.11.16

## Комментарий

Базальные врожденные черепно-мозговые грыжи — редко встречающаяся патология. В литературе ей посвящено не много публикаций, отсутствуют четкие критерии диагностики и лечения этой патологии. В представленный авторами материал включены 19 пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами, которые находились на лечение в ННПЦН им. акад. Н.Н. Бурденко за 12-летний период. Авторами проанализированы наиболее частые клинические проявления базальных энцефалоцеле, сформирован оптимальный алгоритм диагностических мероприятий при подозрении на эту патологию. Подробно описаны методы хирургической коррекции энцефалоцеле — эндоназальный эндоскопический, транскраниальный и комбинированный. Представлен алгоритм выбора того или иного метода в зависимости от клинических проявлений. Описан метод коррекции деформации краниоорбитальной области.

Представлены результаты проведенных операций. Их анализ говорит о возможности минимизации числа ос-

ложнений, описанных в литературе, при правильном выборе метода хирургического лечения пациентов с базальными черепно-мозговыми грыжами.

Представленная работа показывает современный уровень диагностики и оперативного лечения базальных энцефалоцеле. В работе доказана эффективность, безопасность и перспективность метода эндоскопического эндоназального лечения менингоэнцефалоцеле, комбинированного эндоскопического эндоназального и транскраниального метода с одномоментной реконструкцией краниоорбитальной области.

Практические рекомендации, приведенные авторами в работе, будут крайне полезны в повседневной практике нейрохирургов, оториноларингологов и всех специалистов, занимающихся подобными проблемами.

С.В. Яценко (Москва)