

Врождённые черепно-мозговые грыжи.

Врожденные черепно-мозговые грыжи являются пороком развития черепа и головного мозга, при котором происходит выпячивание головного мозга и его оболочек через врожденный дефект черепа. 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.

В зависимости от содержимого грыжевого мешка, выделяют:

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

энцефаломенингоцеле (энцефалоцеле, менигоэнцефалоцеле) - кроме оболочек головного мозга, содержимым грыжевого выпячивания является мозговая ткань,

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

Кроме этого некоторыми авторами описаны случаи отшнуровавшихся передних черепно-мозговых грыж и абортивные 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 энцефаломенингоцеле предложенная С. Suwanwela & N. Suwanwela в 1972г.:

I. Затылочные энцефаломенингоцеле

II. Энцефаломенингоцеле свода черепа

A. Межлобные

B. Переднего родничка

C. Межтеменные

D. Заднего родничка

E. Височные

III. Фронтально-этмоидальные энцефаломенингоцеле

A. Назо-фронтальные

B. Назо-этмоидальные

C. Назо-орбитальные

IV. Базальные энцефаломенингоцеле

A. Трансэтмоидальные

B. Сфено-этмоидальные

C. Транссфеноидальные

D. Фронтально-сфеноидальные или сфено-орбитальные

V. Краниошизис

A. Краниальный – верхняя черепно-лицевая расщелина

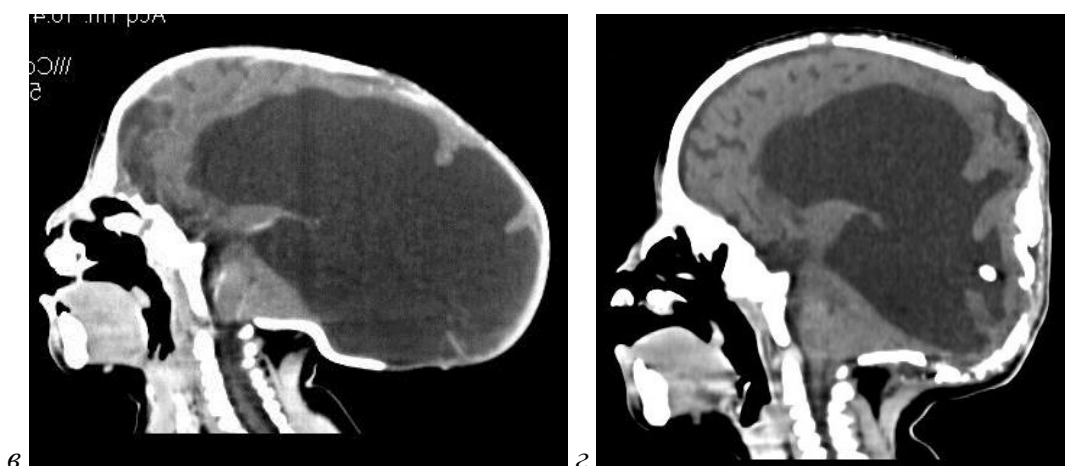
В. Базальный – верхняя черепно-лицевая расщелина

С. Затылочно-шейные расщелины

Д. Акрания и анэнцефалия.

К врождённым передним 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 можно классифицировать как: 1) интерфронтальные (межлобные) энцефалоцеле; 2) фронто-этмоидальные (синципитальные) энцефалоцеле; 3) некоторые виды базальных энцефалоцеле (при расположении костного дефекта в области дна передней черепной ямки); 4) краниофациальные расщелины (точнее энцефалоцеле, формирование которых связано с черепно-лицевыми расщелинами).

Хирургическое лечение детей с черепно-мозговыми грыжами свода черепа и затылочными черепно-мозговыми грыжами (рис. 1). Оперативное вмешательство состоит из резекции кожного и дурального компонентов энцефалоцеле вместе с измененными нервными элементами. Важные сосудистые структуры, идентифицированные дооперационно МР - ангиографией, должны быть отделены от измененного мозга и сохранены. Грыжевой дефект твёрдой мозговой оболочки ушивается или устраняется с помощью свободного надкостничного лоскута. Пластика небольших грыжевых дефектов черепа проводится встречными надкостничными лоскутами. Костные грыжевые дефекты в диаметре более 2 см (рис. 1 в, д, е) мы стараемся устранить с помощью полнослойных или расщеплённых костных ауто трансплантатов из костей свода черепа, которые фиксируются с помощью резорбируемых пластин (рис. 1 г, е, ж).



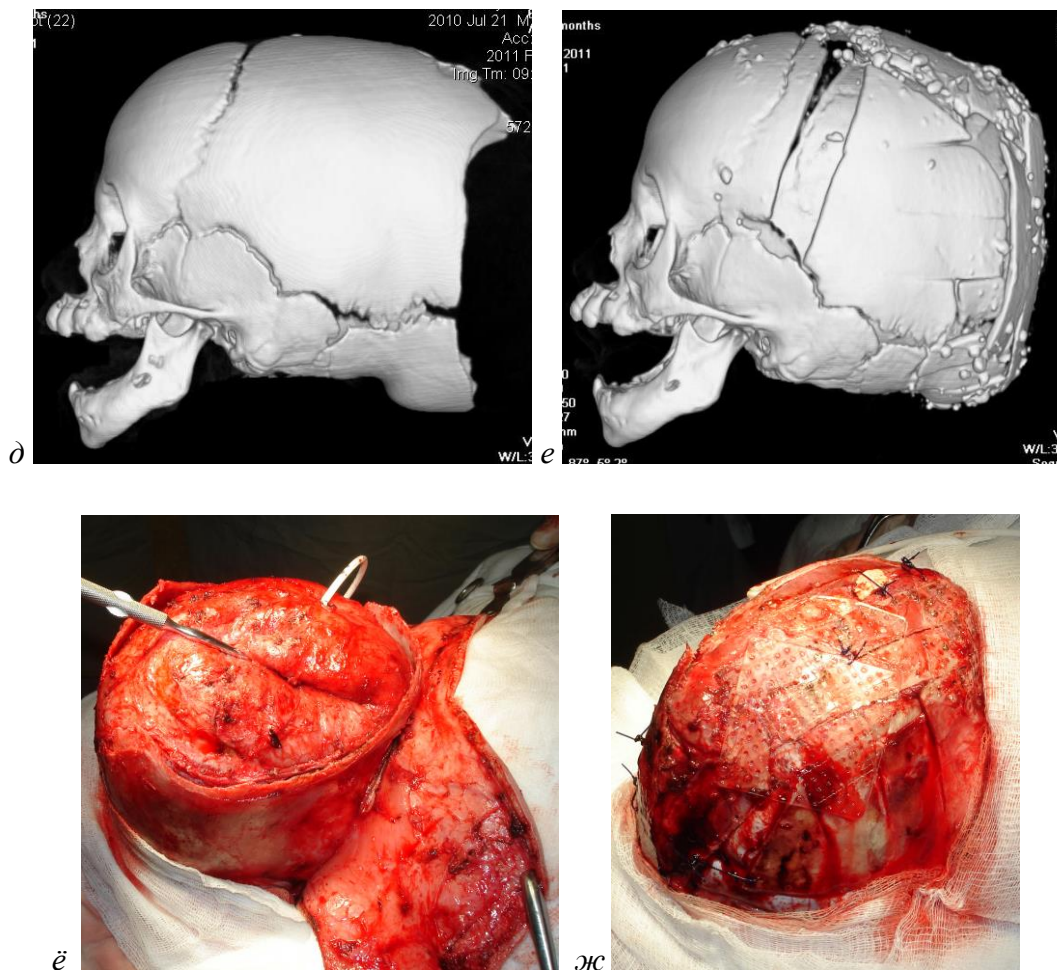


Рис. 1. Пациент М. 6 мес. с гигантской врождённой затылочной черепно-мозговой грыжей. Фотографии до (а) и после (б) операции. КТ в аксиальной реконструкции до (в) и после (г) операции. КТЗД черепа до (д) и после (е) операции. Интраоперационный фотографии до (ё) и после (ж) устранения гигантского грыжевого дефекта черепа костными аутотрансплантатами со свода черепа.

Хирургическое лечение детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами. Кроме грыжевого выпячивания, значительно уродующего лицо ребенка, в большинстве случаев у пациентов с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами имеются сопутствующие деформации черепно-лицевой области, такие как: орбитальный гипертелоризм, односторонняя или двухсторонняя вертикальная, горизонтальная и сагиттальная дистопия глазниц, деформации глазниц, сопутствующие дефекты черепа, деформации носа различной степени, деформация «длинное лицо», дистопия внутренних углов глазной щели, наличие эпикантусов, гипоплазия средней зоны лица. При лечении детей с врожденными передними черепно-мозговыми грыжами мы используем комплексный принцип, который заключается в устранении грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и основания черепа, иссечении грыжевого выпячивания и выполнении реконструктивных операций при сопутствующих деформациях черепно-лицевой области. По возможности все эти хирургические пособия выполняются в один этап в грудном возрасте. Как правило, использую *транскраниально-трансфациальный* способ хирургического лечения детей с врождёнными передними черепно-мозговыми грыжами. Шейка энцефалоцеле небольшого диаметра, перевязывается и пересекается. В остальных случаях после пересечения шейки, образуются грыжевые дефекты твёрдой мозговой оболочки, которые, как правило, устраняются надкостничными лоскутами или герметично ушиваются. Грыжевые дефекты основания черепа (внутренние костные грыжевые дефекты) устраняются костными аутотрансплантатами со свода черепа, либо за счёт сближения верхних стенок глазниц при устранении орбитального гипертелоризма. Костные

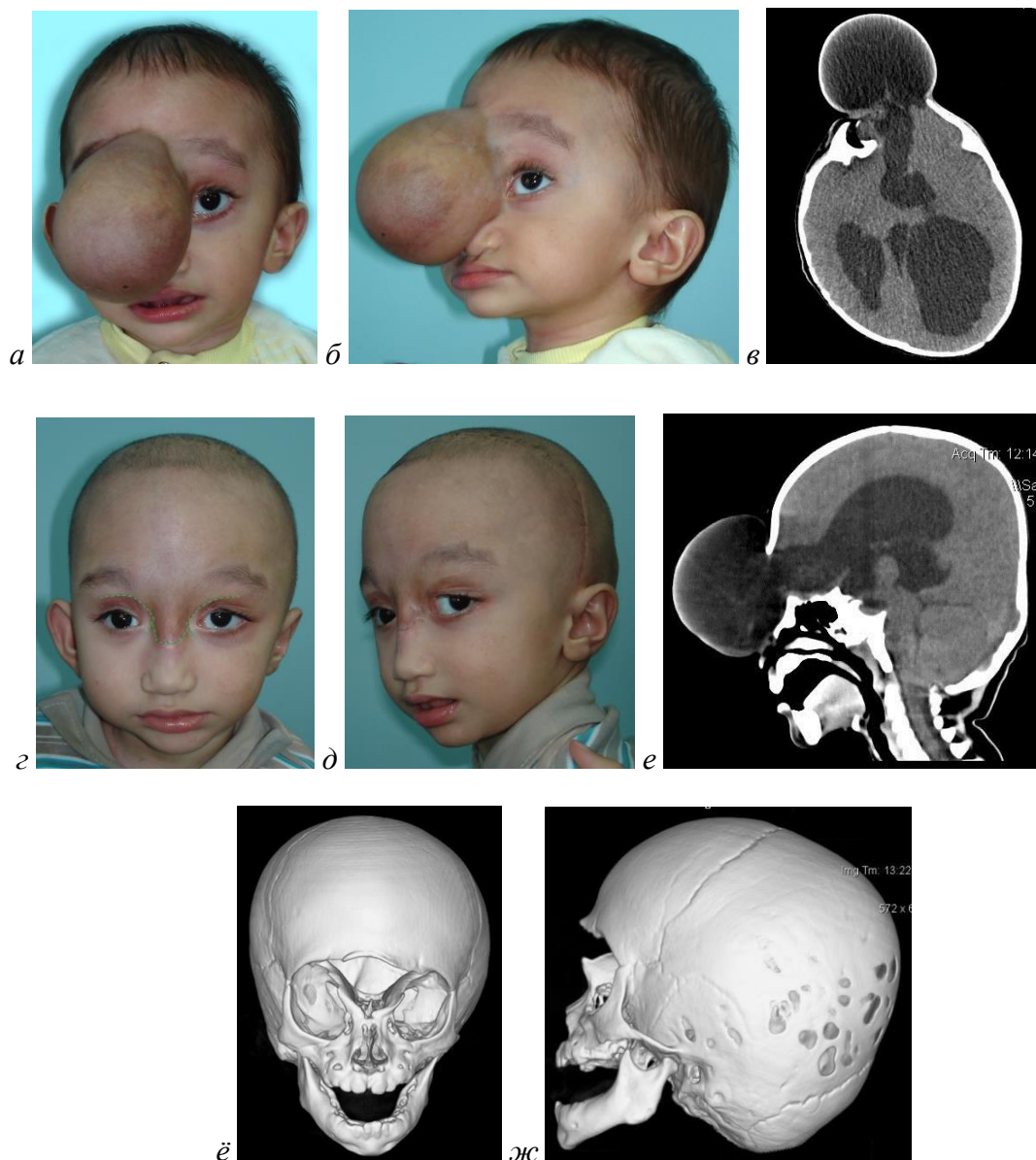
трансплантаты фиксируются преимущественно фибрин-тромбиновым клеем, резорбируемыми или реже титановыми минивинтами. Наружные грыжевые дефекты черепа также устраняются костными аутотрансплантатами, либо за счёт сближения остеотомированных орбитальных блоков при устранении орбитального гипертелоризма. Костные трансплантаты фиксируются к краям наружного костного грыжевого дефекта резорбируемыми или титановыми минипластинами и минивинтами. При сопутствующих деформациях черепно-лицевой области проводятся следующие хирургические пособия: устранение орбитального гипертелоризма и дистопии глазниц, реконструкцию глазниц и носа, устранение сопутствующих дефектов черепа, реконструкцию лобно-орбитального отдела черепа и двухстороннюю медиальную трансназальную кантопексию. Способ устранения орбитального гипертелоризма у пациентов с передними черепно-мозговыми грыжами зависит от степени его выраженности. При орбитальном гипертелоризме I степени выполняем стачивание костной ткани (остеозктомия) в области медиальных стенок глазниц и компрессию передних клеток решётчатого лабиринта, или верхнюю U-образную остеотомию глазниц со сближением остеотомированных фрагментов глазниц; II степени – верхнюю U-образную остеотомию глазниц, или круговую остеотомию глазниц; при III степени выполняем только круговую остеотомию глазниц. Для контурной пластики спинки носа, реконструкции глазниц, устранения сопутствующих дефектов черепа также используем костные аутотрансплантаты из костей свода черепа. Все остеотомированные костные фрагменты и трансплантаты фиксируются жёстко резорбируемыми или титановыми минипластинами и минивинтами. Металлические конструкции в зависимости от возраста пациента удаляются через 1 – 6 мес. Резекция кожных покровов лица и формирование кожных лоскутов проводятся с таким расчётом, чтобы восстановить нормальные пропорции анатомических ориентиров лица и расположение послеоперационных рубцов было в косметически выгодных зонах.

При сопутствующей гидроцефалии у пациентов с врождёнными черепно-мозговыми грыжами первично проводится вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Клиническое наблюдение. Пациент Ш., 10 мес. Диагноз: фронто-этмоидальное энцефалоцеле, назо-фронтальный тип; орбитальный гипертелоризм II-III ст.; прогрессирующая гидроцефалия, аномалия Киари.

На 7-м мес. внутриутробного развития при УЗИ у плода выявлено образование в носо-лобной области, подтверждённое после рождения ребёнка. С возрастом ребёнка данное образование прогрессивно увеличивалось в размерах. Ребенок поступил к нам в возрасте 10 мес. В носо-лобно-орбитальной области имеется объёмное образование размерами 7,5 x 7,5 x 7,0 см., в основании которого пальпируется костный дефект (рис. 2 а, б). Образование мягко-эластической консистенции с неизменёнными кожными покровами. В неврологическом статусе кроме гипосмии другой симптоматики не наблюдалось, в развитии ребёнок практически не отставал от сверстников. На КТ головного мозга и костей черепа с 3Д реконструкцией отмечается выпячивание лобно-базальных отделов больших полушарий головного мозга и передних отделов правого бокового желудочка через гигантский дефект черепа, расположенный между лобной костью, ситовидной пластинкой решётчатой кости и костями носа (рис. 2 в, е, ё, ж). Кости носа деформированы, смещены вниз и кзади. Вследствие латерализации медиальных стенок, глазницы имеют характерную вытянутую в вертикальном направлении форму. Межорбитальное расстояние увеличено до 30 мм. Ребёнку выполнена операция – установка наружного вентрикулярного дренажа, иссечение энцефалоцеле, устранение грыжевых дефектов твёрдой мозговой оболочки и черепа, устранение орбитального гипертелоризма, реконструкция носа и медиальных стенок глазниц костными аутотрансплантатами со свода черепа, двусторонняя медиальная трансназальная кантопексия. Грыжевой дефект твёрдой мозговой оболочки устранён свободным надкостничным лоскутом, который фиксирован к базальной

поверхности твёрдой мозговой оболочки непрерывным швом (рис. 2 к). Для устранения орбитального гипертелоризма выполнена верхняя U – образная остеотомия глазниц. Из лобной кости с 2-х сторон кпереди от коронарного шва выкроены полнослойные костные аутотрансплантаты размерами 3,5 x 1,0 см. Из аутотрансплантатов смоделированы спинка, скаты и передне-верхние отделы медиальных стенок глазниц, которые фиксированы между собой и к сближенным остеотомированным фрагментам глазниц с помощью титановой сетки и минивинтов (рис. 2 з, и, л). После сближения остеотомированных фрагментов глазниц, реконструкции носа и медиальных стенок глазниц устранены как внутренний, так и наружный костный грыжевые дефекты. Задние отделы медиальных стенок глазниц надломлены и смещены медиально. Для удаления грыжевого мешка применены разрез и пластика мягких тканей лица по А. Fuente Del Campo (рис. 2 м). Операция завершена двусторонней медиальной трансназальной кантопексией. В результате операции межкантальное расстояние уменьшено до 30-31 мм, межорбитальное расстояние до 20 мм. Внешний вид пациента значительно улучшился (рис. 2 г, д). Наружное дренирование ликвора проводилось в течение 5 дней. На 6-е сутки после операции вентрикулярный дренаж был закрыт, после чего у ребёнка наблюдались выраженные симптомы внутричерепной гипертензии без явных признаков базальной ликвореи. Пациенту выполнена вторая операция – вентрикулоперитонеостомия. Титановые минипластины и минивинты удалены через 6 мес.



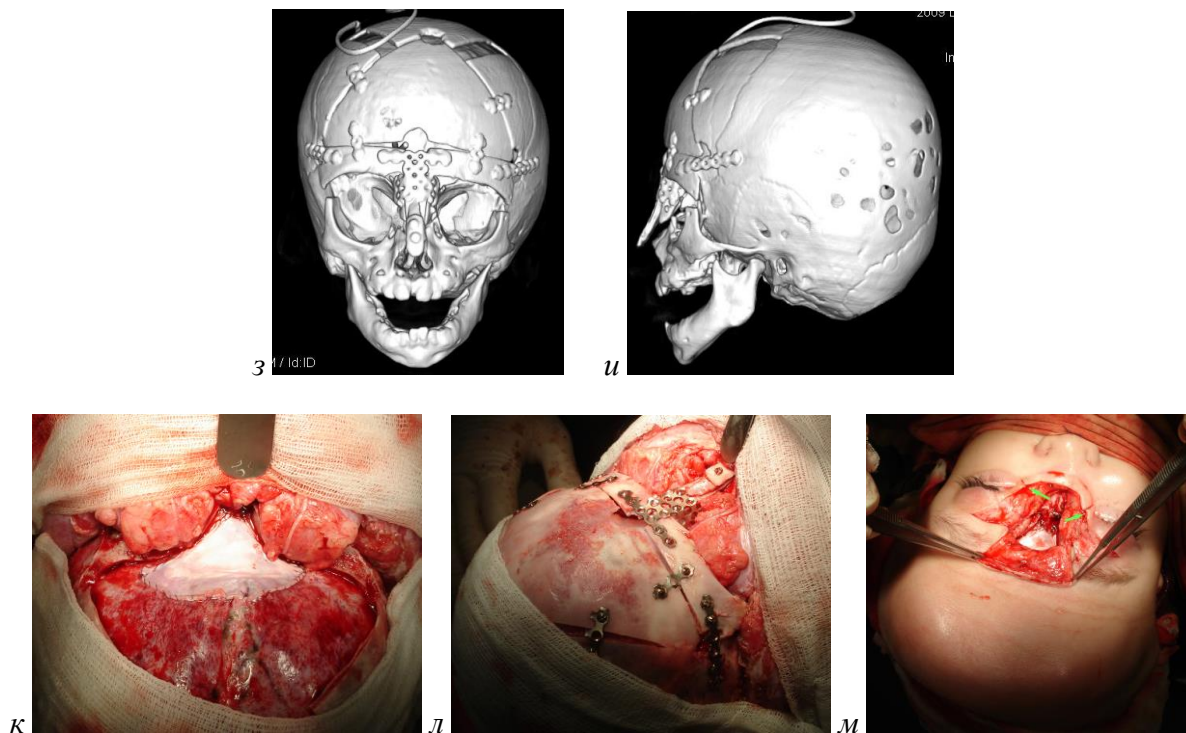


Рис. 2. Пациент Ш. 8 мес. с гигантской врождённой передней черепно-мозговой грыжей. Фотографии до (а, б) и после (с, д) операции. КТ головы до операции (е, е). КТЗД черепа до (ё, ж) и после (з, и) операции. Интраоперационные фотографии: к – грыжевой дефект твёрдой мозговой оболочки устранён свободным надкостничным лоскутом; л – из костных аутогрансплантатов со свода черепа смоделированы спинка, скаты и передне-верхние отделы медиальных стенок глазниц, которые фиксированы титановыми пластинами между собой и к сближенным фрагментам глазниц после проведения верхней U-образной остеотомии глазниц; м – удаление грыжевого мешка и пластика мягких тканей лица по А. Fuente Del Campo (зелёными стрелками указаны внутренние углы глазных щелей).