

## Орбитальный гипертелоризм у детей

В. В. Рогинский, М. В. Ананов, Л. А. Сатанин, В. Р. Арутюнян, М. С. Зубайраев

Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии,  
НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко

Термин "окулярный гипертелоризм" был использован для обозначения увеличенного костного расстояния между орбитами. Впервые он был предложен L. G. Greig в 1924 г. и подразумевал задержку смещения орбит в медиальном направлении в период развития плода, их фиксацию в пренатальном состоянии и возникновение вследствие этого увеличенного расстояния между их медиальными стенками. Впоследствии P. Tessier предложил термин, более правильно характеризующий данное состояние — орбитальный гипертелоризм (ОГ). ОГ следует дифференцировать, в первую очередь, с телекантусом — увеличением расстояния между медиальными углами глазных щелей без изменения костного расстояния, что также имитирует гипертелоризм.

ОГ не является самостоятельным заболеванием, в его этиологии лежат различные аномалии развития, которые можно условно разделить на следующие основные группы.

1 — краниостеноз швов передней черепной ямки или основания черепа.

2 — передние и базальные черепно-мозговые грыжи.

3 — расщелины краниофациального скелета.

4 — черепно-лицевые мальформации (синдромы Крузона, Аперта, краниофронтоназальная дисплазия и др.).

5 — прочие (краниофациальные опухоли и диспластические изменения, посттравматические краниофациальные деформации и др.).

По данным литературы, в США ежегодно рождается до 15 тыс. детей с различными видами краниофациальной патологии (Cohen, 1987, 1992), в республиках СНГ — около 30 тыс. (Рогинский и др., 2000). Орбитальный гипертелоризм разной степени тяжести наблюдается практически во всех группах краниофациальных аномалий, и, в одних случаях, служит основным проявлением многих краниофациальных мальформаций, в других — симптомом какого-либо сложного синдрома или заболевания.

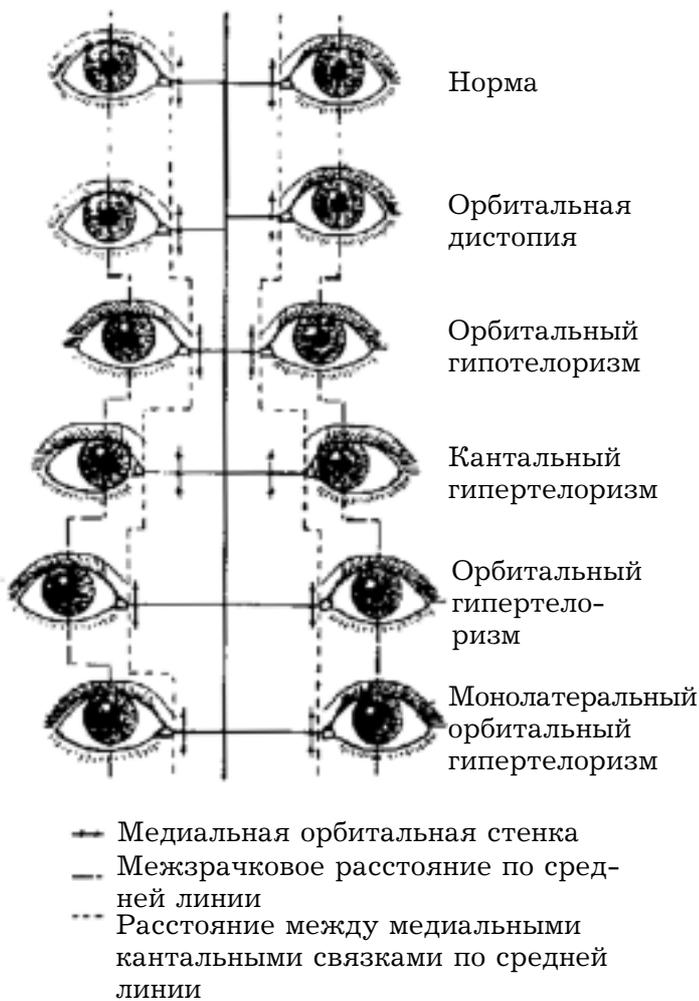
Комплексное обследование больных со сложными краниофациальными мальформациями,

включающими ОГ, необходимо для выявления доминирующей патологии, получения максимального объема объективной информации о ее характере. Диагноз обсуждается на междисциплинарном уровне, определяются основные и сопутствующие симптомы и прогноз для данного больного, планируется хирургическое лечение.

Цель лечения заключается в достижении удовлетворительного косметического и функционального результата. Необходимо также определить оптимальные сроки для проведения реконструктивных операций и их последовательность.

В данной работе проведен анализ лечения больных с сочетанными видами краниофациальной патологии, в том числе с одним из наиболее сложных пороков развития — ОГ. Разработаны новые методы диагностики и комплексной хирургической коррекции ОГ у детей различных возрастных групп.

**Диагностика на этапе внешнего осмотра.** Предположительный диагноз орбитального гипертелоризма может ставиться при увеличении расстояния между медиальными углами глазных щелей. Межзрачковое расстояние редко имеет диагностическую ценность из-за высокой частоты косоглазия у этих пациентов (**рис. 1**). При измерении расстояния между слезными гребешками используют таблицу возрастных параметров. При обследовании формы век и расположения латеральных канальных связок можно уже на начальном этапе осмотра подозревать ротацию орбит в латеральном направлении, а также предполагать наличие неполной расщелины орбиты или неправильного положения ее краев. Обращают внимание на форму и наклон лба в 3 плоскостях, а также границу волосистой части и наличие "вдовьего пика". Выявляют возможные нарушения обоняния, зрения. Часто наблюдается асимметричное снижение зрения, а в наиболее тяжелых случаях — односторонняя амблиопия. В послеоперационном периоде необходимо учитывать, что поперечное или вертикальное перемещение орбит при сохранном

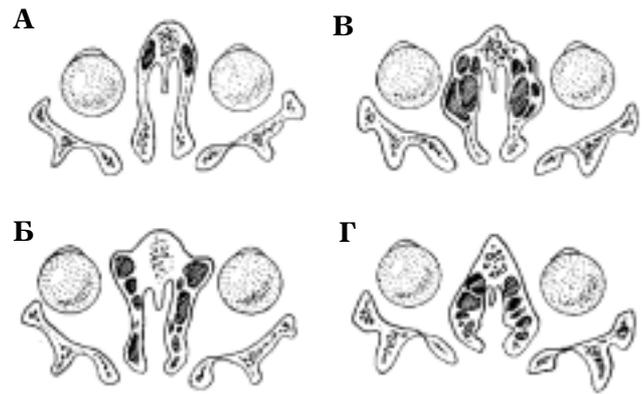


**Рис. 1.** Типы межорбитальных разобщений (схема) (Jackson I. et al., 1982).

бинокулярном зрении может создавать диплопию на какой-то промежуток времени.

Форма носа при ОГ почти всегда аномальна. Она может варьировать от широкого корня (основания) и расщепленного кончика до полностью расщепленного носа или частичного его отсутствия. В других случаях, напротив, кожа носа избыточна, и в области его кончика образуются множественные складки, что благоприятно для последующей пластики. Так же часто встречается деформация носовой перегородки. Выявляются другие сопутствующие аномалии — энцефалоцеле (см. ниже), липомы экстра-интракраниальной локализации, колобомы носа и век, расщелины.

**Рентгенологическое обследование.** Наличие ОГ и степень асимметрии орбиты выявляются на обычных рентгенограммах черепа в прямой проекции. Но полного спектра информации, достаточного для планирования хирургической коррекции, выполненные в стандартных проекциях краниограммы не дают.



**Рис. 2.** Типы деформации медиальных стенок орбит при орбитальном гипертелоризме. Медиальные стенки параллельные (А); в виде решеток с сужением кзади (Б); в виде овала (В); в виде расположенного кпереди клина (Г) (схема) (Jackson I. et al., 1982).

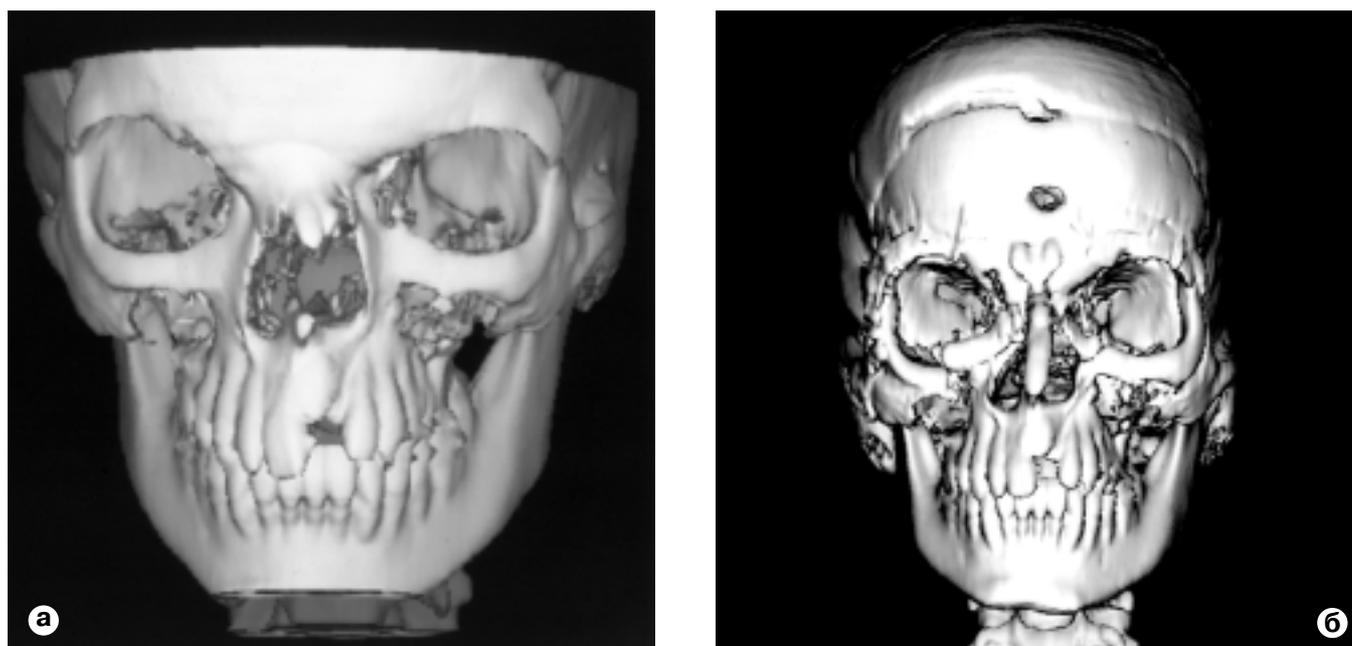
Необходимым методом исследования является компьютерная томография (КТ). Крайне важен анализ данных аксиальных и фронтальных срезов. Они позволяют судить о типах деформации медиальных стенок орбит (**рис. 2**).

Типы В и Г встречаются наименее часто и наиболее сложны в хирургическом аспекте, поскольку максимальное расстояние между орбитами находится не у слезных гребешков (dacryon), а более кзади. Недостаточно глубоко проведенные остеотомии орбиты не позволят провести адекватную транспозицию глазных яблок.

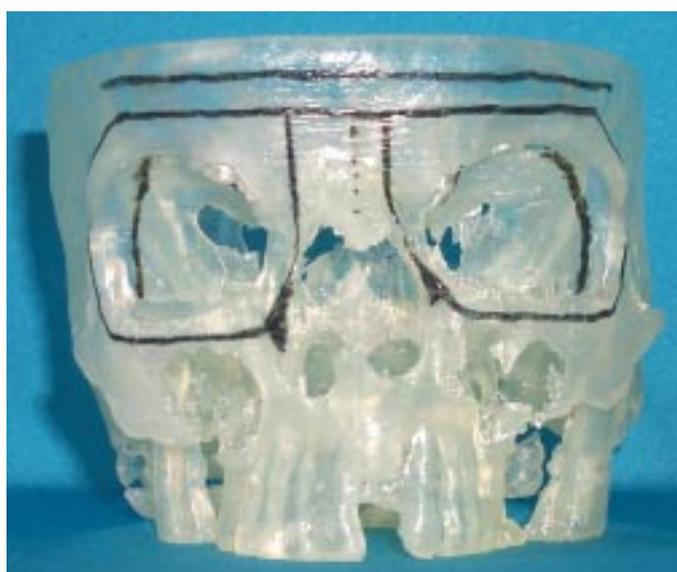
Таким образом, с помощью КТ можно определить истинное межорбитальное расстояние и, в зависимости от него, планировать объем хирургической коррекции.

Некоторые авторы отмечают увеличенные расстояния между каналами зрительных нервов. КТ-граммы во фронтальной проекции указывают на изменение формы верхних и нижних участков медиальных орбитальных стенок. Данные КТ позволяют диагностировать гидроцефалию, липомы экстра-интракраниальной локализации, арахноидальные кисты, агенезию мозолистого тела, краниофациальные расщелины, энцефалоцеле. Необходимо учитывать, что у пациентов с ОГ практически всегда отмечаются дефекты развития костных образований основания передней черепной ямки. Небольшие спиккулы (костные гиперостозы, растущие снизу вверх) из крышки орбит или из краев дефектов слепого отверстия встречаются часто и не всегда визуализируются рентгенологически.

Наиболее полную и объективную информацию о взаимоотношении анатомических костных структур дает компьютерное рентгенологическое



**Рис. 3.** Томограмма в режиме 3-мерной реконструкции 6-ой 15 лет с гипертелоризмом до операции (а) и после операции (б).



**Рис. 4.** Стереолитографическая модель черепа той же 6-ой — намечены линии остеотомии.

кое исследование в режиме 3-мерного изображения (3D). Оно позволяет изучить объект в трех плоскостях, т. е. в максимально приближенном к реальной визуализации режиме. Череп может быть зафиксирован на пленке в любом нужном хирургу положении. Исследование в 3D режиме позволяет произвести все расчеты и измерения, которые дают наглядные представления о сути патологии (**рис. 3**). При всем удобстве отображения полученной информации это исследование имеет недостатки — артефакты усреднения. Сканирование с шагом от 5 мм может скрывать тонкие кост-

ные структуры (например, фрагменты орбиты), имитируя дефекты. Этот метод не позволяет судить о структуре костной ткани, что необходимо учитывать при планировании оперативного вмешательства.

**Стереолитографическое биомоделирование.** Создание реальной 3-мерной модели значительно повышает возможности планирования оперативного вмешательства. Реальный план операции, выполняемый на модели, значительно облегчает хирургу ориентацию и помогает прогнозировать ход операции и детальное выполнение отдельных этапов (**рис. 4**).



**Рис. 5.** Внешний вид б-ой В. 8 лет с передней черепно-мозговой грыжей, орбитальным гипертелоризмом. (По месту жительства сделана попытка удалить грыжу передним прямым доступом): а — до реконструктивной операции; б — после операции, включающей удаление черепно-мозговой грыжи с двух сторон, круговую остеотомию орбит и их медиальное перемещение, пластику носа.

#### Планирование оперативного вмешательства.

Оптимальные сроки хирургического вмешательства зависят от совокупности факторов, среди которых первоочередными служат: степень выраженности и нарастания деформации; психосоциальный эффект, производимый на родителей ребенка, других родственников и сверстников. В возрасте до 1 года необходимость проведения коррекции краниостеноза может предполагать одномоментную коррекцию гипертелоризма — перемещение орбит. Многие авторы считают, что коррекция ОГ, сочетающегося с энцефалоцеле фронтальной или базальной локализации, может проводиться в возрасте до 2 лет (Salzer, 1989). Однако если степень выраженности ОГ незначительна, полная экстра-интракраниальная его коррекция с перемещением обеих орбит затруднена в возрасте от 1 до 2 лет и практически невозможна до 12 мес. В возрасте старше 2 лет кости краниофациального скелета уже достаточно компактные, что значительно облегчает проведение операции. Показаниями к оперативному вмешательству в возрасте до 2 лет служат: исходно высокие показатели межорбитального расстояния (28—30 мм при рождении) и его увеличение до 45—50 мм к концу первого года жизни. Кроме увеличения межорбитального расстояния может наблюдаться также увеличение бизигматического расстояния, что крайне

усложняет коррекцию заболевания в более поздние сроки.

В случае гипертелоризма, обусловленного опухолью или фиброзной остеодисплазией, показания к операции диктуются проявлениями основного процесса. Оптимально устранение гипертелоризма во время первичной операции, т. е. при удалении опухоли или патологической ткани у больных с фиброзной дисплазией. Реконструкцию отсутствующей костной части носа производят всегда при первичном вмешательстве, пластику мягких тканей носа — либо в том же, либо в отсроченном периоде. Это зависит от объема деформации или дефекта носа, времени операции, затраченного на этапах остеотомии и реконструкции орбит, объема кровопотери и других интраоперационных факторов. При значительных изменениях в области мягких тканей носа, век, (аплазия, выраженные эпикантусы) окончательную коррекцию производят на последних этапах.

В тех случаях, когда гипертелоризм комбинируется с лицевыми расщелинами (верхней губы, косой расщелиной лица, расщелиной неба), в первую очередь устраняют расщелины — в возрасте начиная с первых месяцев жизни. На основании изучения клинических данных, материалов исследований краниограмм и стереолитографических моделей планируются тип остеотомии и пространственное перемещение орбит (горизон-



**Рис. 6.** Внешний вид б-ого И. 12 лет с срединной расщелиной лица, орбитальным гипертелоризмом: а — анфас; б — в профиль.

тальное, вертикальное, комбинированное), а при наличии дефектов костной ткани также метод их устранения.

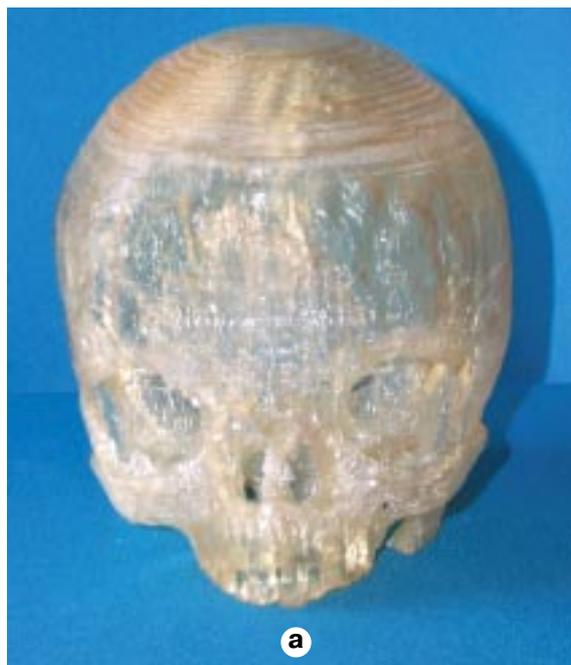
**Материалы и методы.** Анализ основан на результатах данных хирургического лечения 36 пациентов с различными врожденными аномалиями краниофациальной локализации, в состав которых входит ОГ. Самую большую группу пациентов составляли больные с врожденными назофронтальными и двусторонними фронтоорбитальными мозговыми грыжами (18 наблюдений). Из них 11 пациентов были прооперированы трансфациальным подходом по месту жительства, у всех отмечались рецидивы, у 3 — послеоперационные инфекционные осложнения, включая рецидивирующие менингиты (рис. 5).

Степень ОГ определялась максимальным расстоянием между медиальными стенками орбит. Грыжи, проникая через дефекты медиальных стенок в орбиты, в наиболее тяжелых случаях практически полностью их разрушали. У пациентов данной группы не выявлялось гиперпневматизированных клеток решетчатого лабиринта.

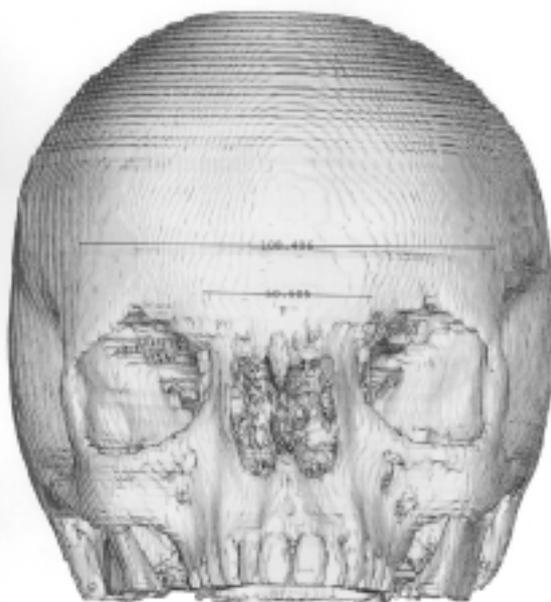
Снижение зрения часто сочеталось с отсутствием бинокулярного зрения (12 пациентов). В послеоперационном периоде при восстановлении бинокулярного зрения острота зрения повысилась у 10 пациентов, 3 из них проводили стимуляцию зрительного нерва.

Следующая группа из 8 пациентов имела краниофациальные расщелины. У данных больных отмечались косые и срединные расщелины краниофациального скелета, проявляющиеся как незначительным раздвоением кончика носа, так и сопровождающиеся выраженными дефектами мягких тканей лица, агенезией носа, агенезиями и деформациями век, бровей, колобомами (рис. 6, 7, 8, 9). У всех пациентов данной группы выявлялась гиперпневматизация клеток решетчатого лабиринта, а у 2 пациентов отмечалось расширение задних отделов решетчатого лабиринта, что обусловило значительное увеличение глубины остеотомии внутреннего каркаса орбиты. В данном случае необходимо было провести тщательное удаление содержимого расширенных клеток решетчатого лабиринта (рис. 10).

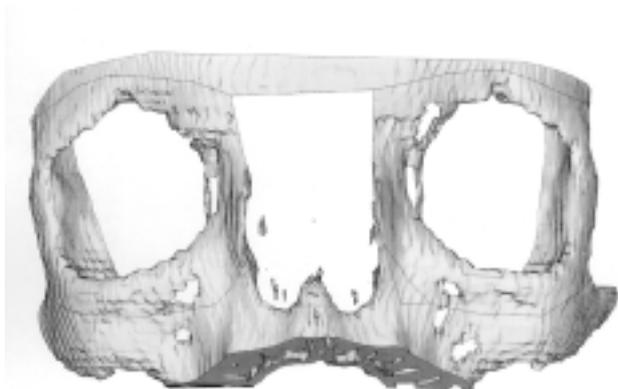
Следующая группа больных состояла из 5 пациентов в возрасте от 3 до 8 лет с одной из форм частичного краниостеноза — лобной плагиоцефалией, сочетающейся с орбитальным гипертелоризмом. Им проводили одномоментную коррекцию плагиоцефалии и орбитального гипертелоризма. Для устранения плагиоцефалии использовали стандартную методику. Резекцию костного блока выполняли только с пораженной стороны. Удаление срединного блока (или перемещение орбитального каркаса, в зависимости от выраженности синдрома) производили одномоментно, после устранения дефекта



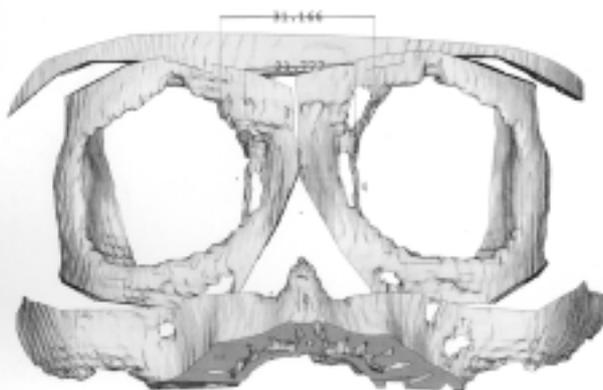
а



б



в

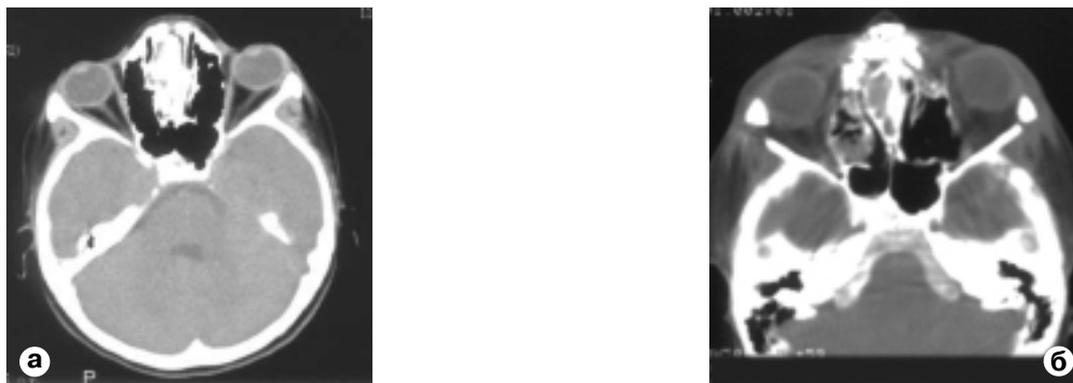


г

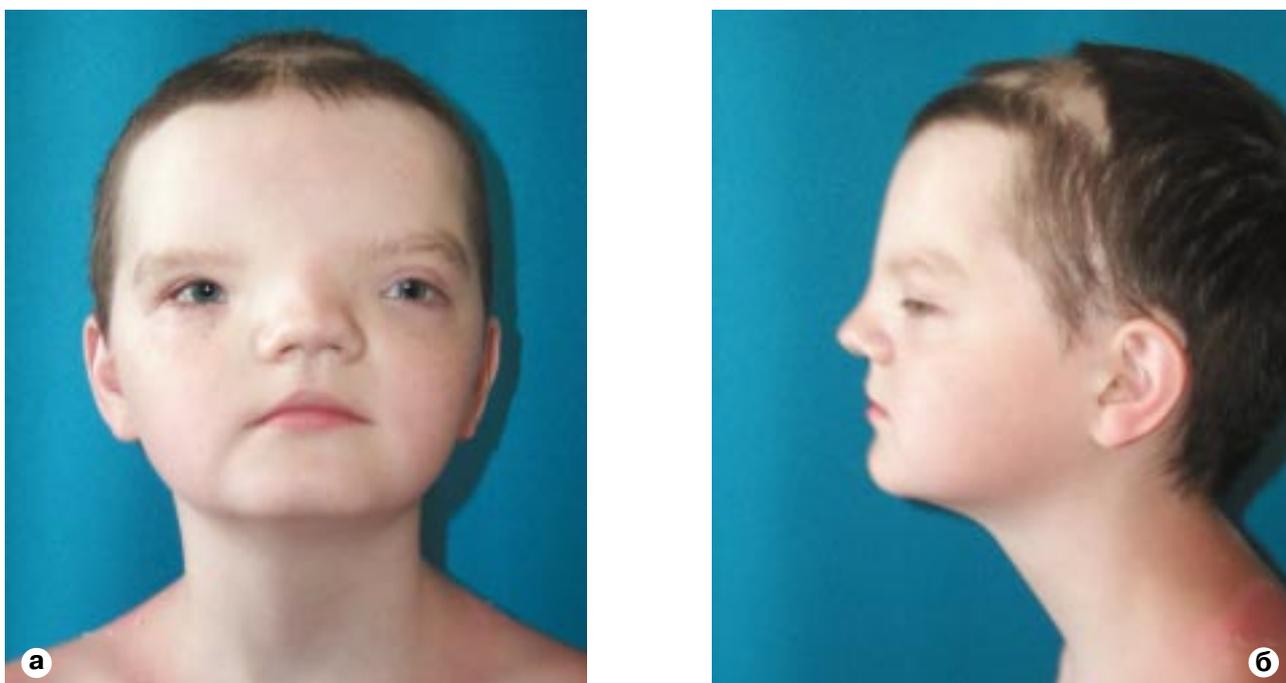


д

Рис. 7. Стереолитографическая модель того же б-ого (а), компьютерное планирование операции на 3D-модели (б— д).



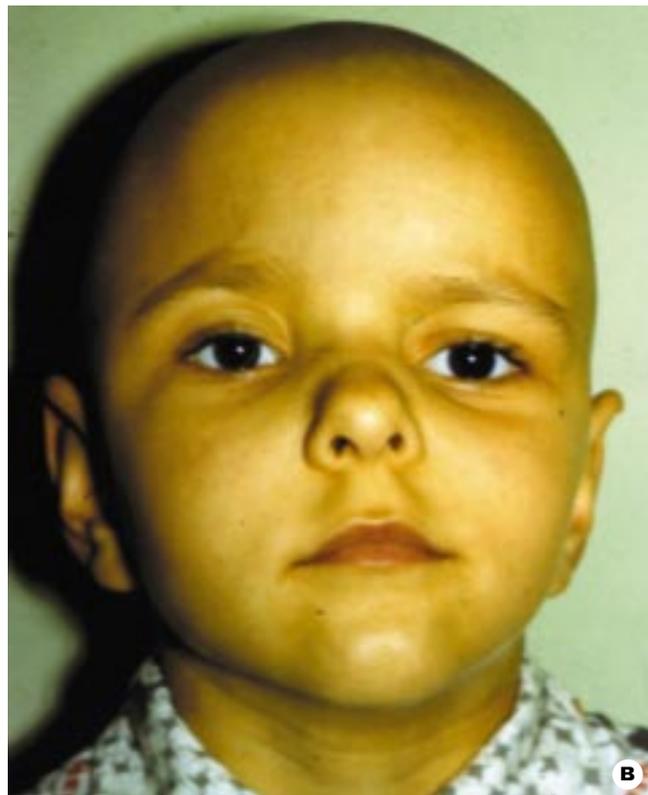
**Рис. 8.** КТ-грамма черепа того же б-ого в аксиальной проекции: а — до операции, расстояние между слезными гребешками 51 мм, выраженное латеральное смещение глазных яблок; б — после остеотомии орбит, их медиального перемещения на 30 мм и ротации.



**Рис. 9.** Внешний вид того же б-ого через 2 мес после операции: а — анфас; б — в профиль.



**Рис. 10.** Строение воздухоносных пазух в норме и при орбитальном гипертелоризме (схема).



**Рис. 11.** Внешний вид б-ого К. 8 мес с плагиоцефалией справа, монокулярным орбитальным гипертелоризмом с вертикальной дистопией орбит: а, б — до операции; в — через 3 года после реконструктивной операции.

лобной кости. Как правило, степень гипертелоризма при плагиоцефалии невысокая, и полное медиальное перемещение орбитального каркаса не требуется. Перемещают только медиальные стенки орбит и проводят пластику спинки носа. Коррекцию орбитального гипертелоризма, как уже указывалось выше, необходимо производить после устранения краниосиностоза, желательным одним этапом — нарушение этого правила приводит к безусловному реци-

дивированию синдрома, поскольку не устраняется основной фактор патологического роста структур основания черепа (**рис. 11**).

У 3 пациентов моноорбитальный гипертелоризм был вызван наличием гигантских опухолей передней черепной ямки — цементноклеточной фибромы и ангиофибром. Опухоли прорастали в верхнечелюстную пазуху и носовую полость, разрушив медиальную и нижнюю стенки орбиты, а в одном случае — основание передней черепной ямки и медиальную стенку орбиты. Опухоли удаляли комбинированными трансфациальными — транскраниальными доступами у всех пациентов.

У 2 пациентов отмечались черепно-лицевые мальформации, проявившиеся сочетанием орбитального гипертелоризма с выраженной деформацией лобной кости и свода черепа. Варианты черепно-лицевых мальформаций крайне разнообразны. Наряду с типичными, довольно часто встречающимися синдромокомплексами, такими как синдром Крузона и Аперта, наблюдаются и другие — с не столь характерными и устойчивыми признаками. Нередко они рассматриваются в группе краниофронтоназальных дисплазий.

Полную контурную мобилизацию и перемещение орбит мы выполняли у 24 пациентов, перемещение медиальных стенок с резекцией срединного блока — у 12 пациентов. Устранение дефектов стенок орбит производили в 6 случаях (титановыми пластинками — 4 и расщепленной аутокостью — 2), кантопластику с пластикой мягких тканей лица и костей носа — в 18 случаях.

Перед оперативным вмешательством устанавливали наружный люмбальный дренаж.

В послеоперационном периоде очень важно проведение адекватной антибиотикотерапии. Люмбальный дренаж удаляли на 7—10-е сутки. Дополнительные коррегирующие операции, например устранение косоглазия, пластику носа, проводили через 4—6 мес.

### Хирургические методы коррекции орбитального гипертелоризма

Хирургические методы устранения синдрома ОГ представляют собой модификации вмешательств, разработанных в течение последних 20 лет различными авторами. Как указывал Р. Tessier, невозможно произвести смещение глазного яблока без круговой мобилизации "функционального объема орбиты" (т.е. части орбиты, включающей глазное яблоко) (рис. 12). Первый удовлетворительный результат был получен Н. Schmid (1968) при коррекции моноорбитального гипертелоризма с мобилизацией и перемещением полного контура орбиты. Основные концепции хирургической коррекции синдрома представил Р. Tessier в 1970 г., после чего было признано, что именно экстра-интракраниальный метод коррекции синдрома является единственным адекватным путем лечения больных с данным видом патологии. В дальнейшем Ж. М. Converse с соавт. (1970) предложили свою модификацию, которая предполагала максимальное сохранение решетчатой пластинки и обонятельных нервов. McCarthy (1979) также продемонстрировал возможность сохранения обонятельной функции при экстра-интракраниальной коррекции.

Хирургическая коррекция при синдроме ОГ предполагает мобилизацию орбит (или одной орбиты) по наружному и внутреннему контуру, их перемещение в требуемой плоскости и последующую фиксацию в нормальном физиологическом положении. Орбиты рассматриваются как жесткий костный каркас, содержащий мягкие ткани (глазные яблоки, мышцы и т. д.)

Очевидно, что перемещение орбит следует производить в горизонтальной и вертикальной плоскостях, однако коррекция может быть также достигнута путем ротации частей ор-

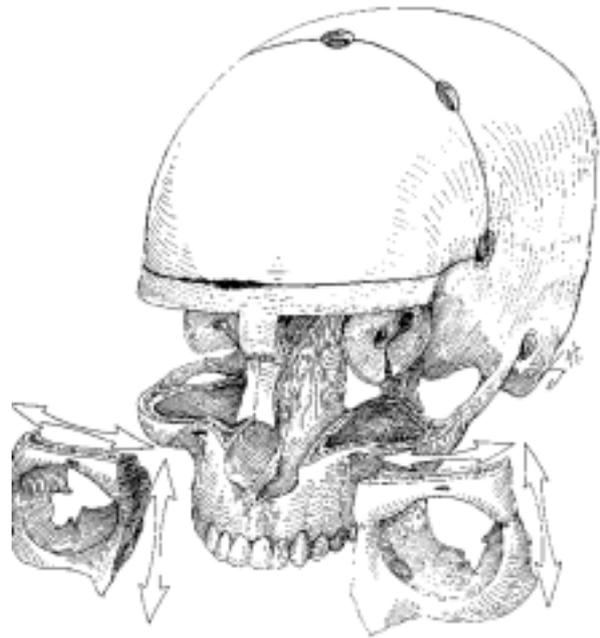


Рис. 12. Выделение орбит и возможные пути их перемещения (схема).

биты (латеральной стенки по отношению к медиальной или выдвиганием нижней стенки орбиты вперед). Наряду с мобилизацией орбит, необходимо также удалить расширенную центральную носовую часть и гиперпневматизированные пазухи решетчатого лабиринта, срединные мозговые грыжи, а затем произвести медиальное перемещение орбит (рис. 13). При этом создается возможность для медиальной транспозиции глазных яблок и зрительного нерва и достигается удовлетворительный косметический результат.

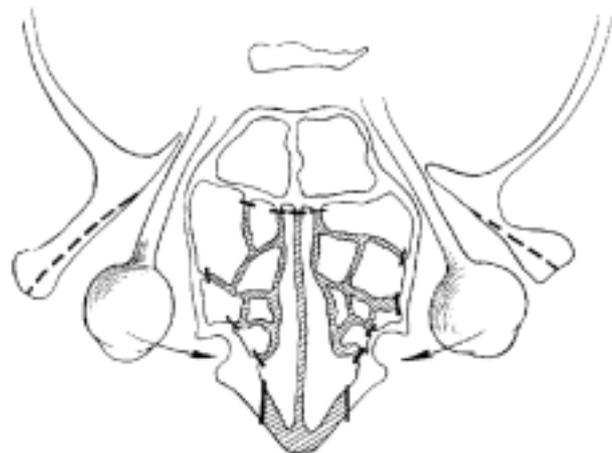


Рис. 13. Транспозиция глазных яблок и уровень резекции гиперпневматизированных пазух решетчатого лабиринта (схема).

## Экстра-интракраниальная коррекция

Большинство авторов предлагают использовать только бикоронарный разрез, и, по возможности, воздерживаться от выполнения разрезов на лице, что, безусловно, приводит к более удовлетворительному косметическому результату. Бикоронарный разрез позволяет произвести мобилизацию краниофациальных структур от свода черепа до альвеол верхней челюсти, и нет необходимости в дополнительных разрезах на лице для улучшения обзора операционного поля. Однако следует отметить, что при выраженном ОГ, сопровождаемом дефектами в области носа, разрезы необходимы, поскольку без этого невозможно будет достичь удовлетворительных косметических результатов.

Кожный разрез производят от уровня козелка одной ушной раковины до того же уровня с противоположной стороны на 1 см кзади от линии роста волос. Лоскут скальпа поднимают на полную толщину. Важно сохранить на месте височные мышцы с обеих сторон. Производят субпериостальную диссекцию орбиты и мобилизацию мягкотканного содержимого орбиты, а затем субперихондральное рассечение верхних латеральных хрящей и отделение слизистой оболочки от костей носа. Затем выполняют диссекцию хрящей крыльев носа. Коронарный доступ позволяет снизить риск повреждения слизистой оболочки носа (рис. 14).

Далее намечают линии остеотомии лобной кости. Первым этапом производят бифронтальную краниотомию, причем нижний край костного окна должен располагаться на 1,5—2 см выше верхнего орбитального края.

Оперативные вмешательства у больных с черепно-мозговыми грыжами производили экстра-интрадуральным доступом к основанию передней черепной ямки (бикоронарный разрез



Рис. 14. Скелетирование костей носа (схема).

кожи). Лобные доли отводят экстрадурально (т. е. без вскрытия твердой мозговой оболочки) с обнажением крыши орбиты и передней черепной ямки на каждой стороне. Затем выполняют иссечение грыжевых ворот, пластику тканей основания черепа.

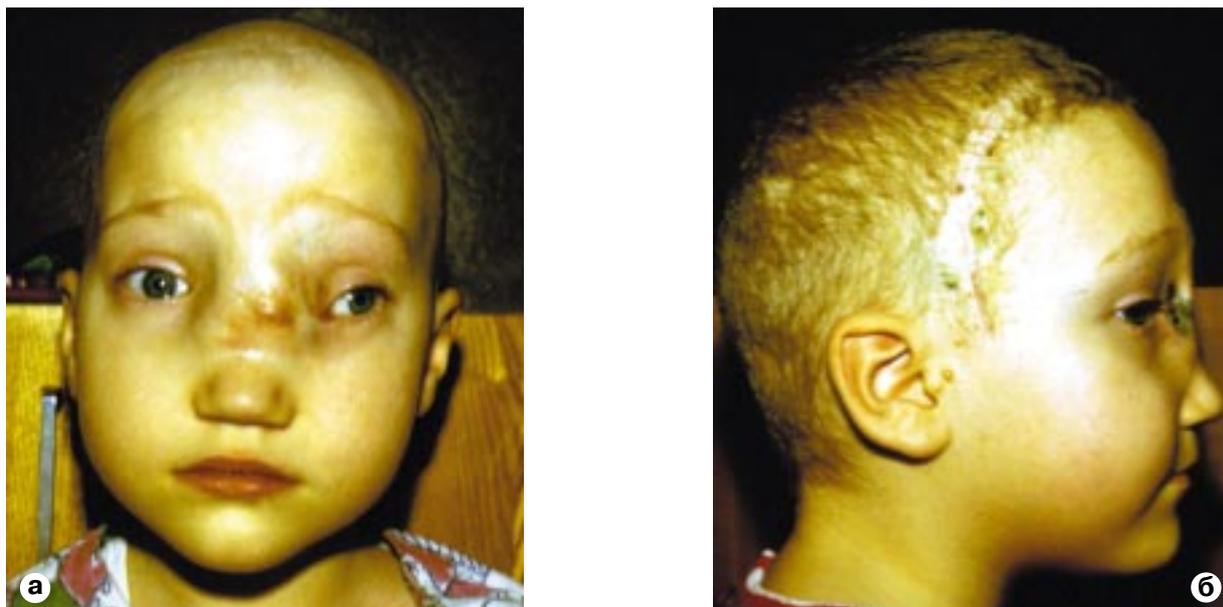
Интрадуральный доступ позволяет определить место отхождения грыжи (как правило, патологически измененное вещество мозговой грыжи было отграничено от неизменной мозговой ткани). В наших случаях обращали на себя внимание патологически утолщенные сосуды в области грыжевых ворот — потенциальные источники интраоперационного кровотечения.

Интракраниальный экстрадуральный этап операции включает пластику основания передней черепной ямки — как костных образований, так и твердой мозговой оболочки. Для устранения дефекта, образующегося после иссечения грыжевого мешка, на основание передней черепной ямки выстилают выкроенную надкостницу на ножке или искусственную твердую мозговую оболочку и фиксируют последние при помощи клеевых композиций. Поскольку основной объем менингоэнцефалоцеле у оперируемых детей находился в полости орбит, то удаление производили только после полной мобилизации грыжевого мешка. Стенки орбиты (при пролабиривании мозговой ткани) восстанавливали аутокостью или — в 2 случаях — титановыми пластинами (рис. 15—17).

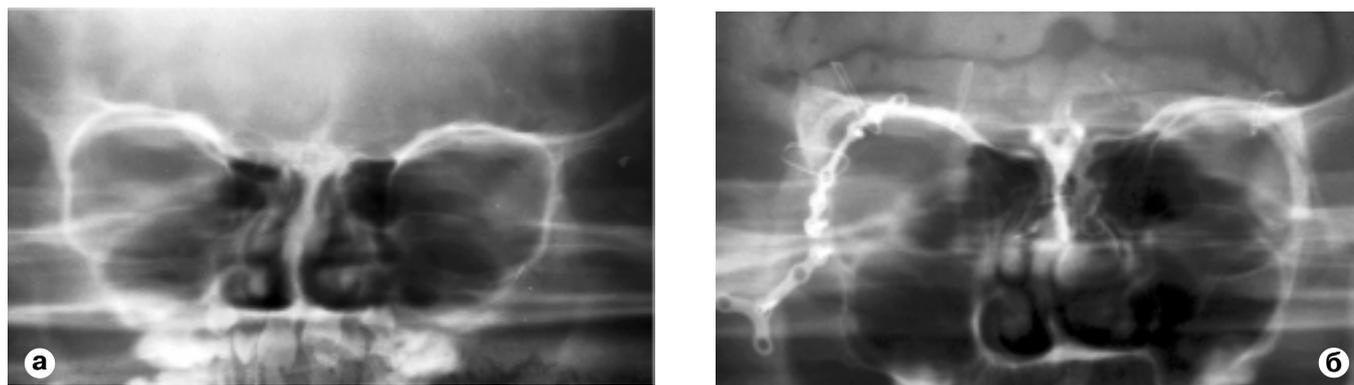
Объем операции по коррекции орбитального гипертелоризма зависит от степени последнего (учитывают расстояние между глазными яблоками, медиальными стенками орбит, латеральными орбитальными стенками). Кроме того, принимают во внимание также недоразвитие латеральной стенки орбиты и ее толщину.

При помощи кронциркуля измеряют максимальное межорбитальное расстояние и рассчитывают величину, на которую будут перемещаться орбиты. Намечают линии остеотомии стенок орбит. Линии резекции срединного костного блока проводят вертикально от лобных костей вниз через носовые кости. Следует учитывать, что ширина выпиливаемого блока должна превышать расстояние, на которое планируется сместить орбиты, поскольку транспозиция происходит не строго во фронтальной плоскости, а в плоскости естественного изгиба лобной кости, и задняя часть внутренней медиальной стенки орбиты будет перемещаться в латеральной плоскости.

Поскольку следующий этап операции выполняют экстра-интракраниальным доступом, в непосредственной близости от структур мозга, необходимо защитить лобные доли путем использования мозговых шпателей. Остеотомию



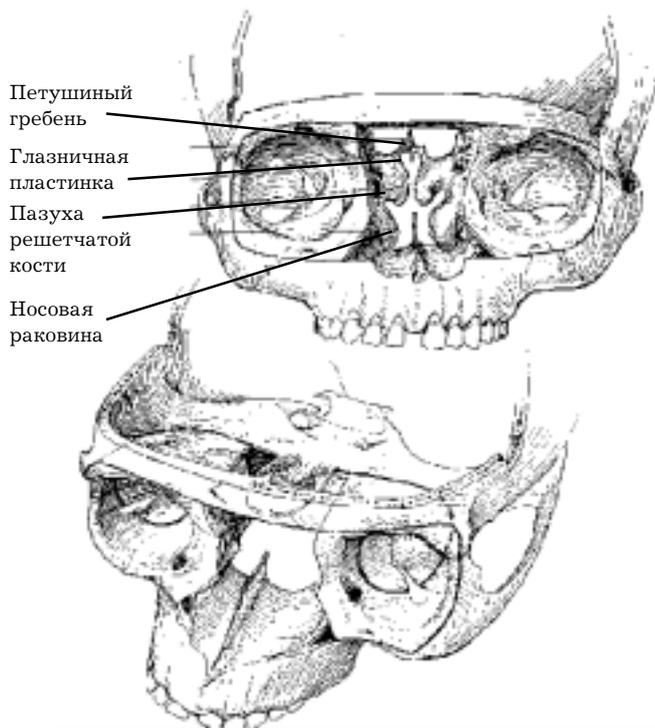
**Рис. 15.** Внешний вид б-ой Ю. 10 лет с передней черепно-мозговая грыжей, орбитальным гипертелоризмом. В возрасте 6 лет по месту жительства была сделана попытка удаления грыжи прямым передним доступом: а — анфас; б — в профиль.



**Рис. 16.** Рентгенограммы той же б-ой до операции (а) и после операции (б).



**Рис. 17.** Внешний вид той же б-ой через 1 год после реконструктивной операции (остеотомия и перемещение орбит, пластика носа), произведенной интра-экстракраниальным доступом: а — анфас; б — в профиль.



**Рис. 18.** Линия распила крыши орбиты (схема).

стенок целесообразно начинать с латеральной стенки орбиты, а затем производить распил крыши орбиты до уровня выхода волокон обонятельных нервов и заканчивать по медиальному краю.

При выполнении остеотомии латеральной стенки орбиты необходимо рассчитать толщину стенки в области средней черепной ямки исходя из данных КТ. Если толщина латеральной стенки больше 3 мм, возможно ее последующее расщепление для закрытия образующегося дефекта. При тонкой латеральной стенке распил скуловой дуги выполняют в сагиттальной плоскости, но латеральную стенку орбиты распиливают в коронарной проекции от нижнеглазничной щели до внутренней части передней черепной ямки. Если латеральная стенка орбиты достаточно короткая или средняя черепная ямка выпуклая, необходимо защитить височную долю путем наложения фрезевого отверстия и введения ватника между мозговой оболочкой и костью (экстрадурально) или проведения дополнительной трепанации височной кости.

Нижнелатеральная часть наружного контура стенки орбиты достаточно утолщена, и при ее распиле вскрывается латеральная стенка верхнечелюстной пазухи. Дно орбиты представлено достаточно тонкой костью, и при проведении остеотомии этой области, как правило, проблем не возникает. Далее линия рас-

пила проходит в медиальном направлении до уровня носовых костей.

Производят распилы в области крыши орбит, причем заднюю линию распила ведут до крыльев клиновидной кости, а медиальную — до решетчатой пластинки. В области средней линии распил П-образно огибает решетчатую пластинку спереди от места выхода обонятельных нервов. Мобилизацию наружного костного кольца орбиты выполняют по окружности вокруг каждого глазного яблока. У детей выпиливание наружного контура нижней стенки орбиты необходимо производить выше, чтобы избежать разрушения зубных зачатков.

Срединный костный блок, включающий измененные носовые кости и ткани решетчатого лабиринта, удаляют одним целым, причем таким образом, чтобы при перемещении орбит в медиальном направлении можно было избежать сужения носовых воздухоносных путей и ущемления обонятельных нервов. Глубина резецируемого блока определяется объемом решетчатого лабиринта (см. рис. 2). Содержимое решетчатых лабиринтов тщательно удаляют, слизистую оболочку отделяют от носовой перегородки. В верхней части остеотомии производят интракраниальным доступом до соединения с поперечной линией в области слепого отверстия. В носовой области распил также можно производить при помощи краниотома, но с учетом того, что кость решетчатого лабиринта достаточно тонкая и необходимы меры по защите слизистой оболочки носа. После удаления центрального блока следует произвести окончательную остеотомию по внутреннему контуру медиальной стенки орбиты (рис. 18). Поскольку эта кость достаточно тонкая, ее можно распилить, соединив при помощи элеватора интракраниальным доступом линию распила с линией остеотомии дна орбиты.

Если распилы производят на полную толщину костей, орбиты перемещают под давлением пальцев (рис. 19). Затруднения при репозиции указывают на неполную остеотомию или неполное скелетирование стенок орбиты. В этом случае надо произвести дополнительную резекцию решетчатой кости. Причиной, осложняющими медиальное перемещение орбит, могут быть увеличенная носовая перегородка, передняя часть перпендикулярной пластинки решетчатой кости, прилегающая к ней гипертрофированная часть сошника, которые резецируют субпериостально и удаляют. Хрящевидная носовая перегородка часто бывает утолщена или раздвоена, поэтому ее задние две трети удаляют субперихондрально.

При повреждении слизистой оболочки необходимо тщательно ее защитить в области латеральных стенок полости носа и по средней



а



б

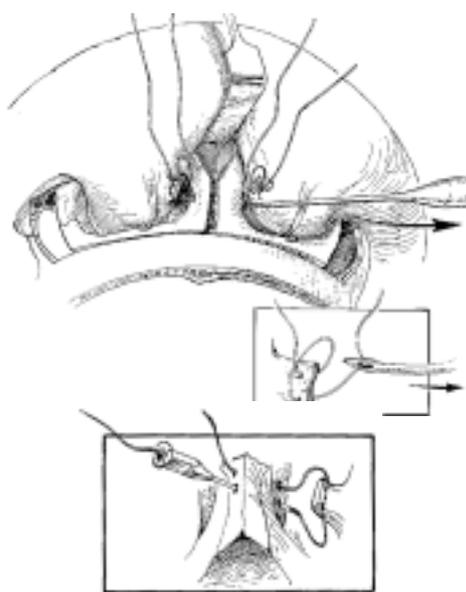
**Рис. 19.** Перемещение мобилизованных орбит: а — схема; б — этап операции.

линии, таким образом отделяя носовую полость от полости передней черепной ямки. Выполнение данной манипуляции коронарным доступом позволяет снизить риск разрыва слизистой оболочки носа, а имеющиеся повреждения ушивать хромированными кетгутowymi швами.

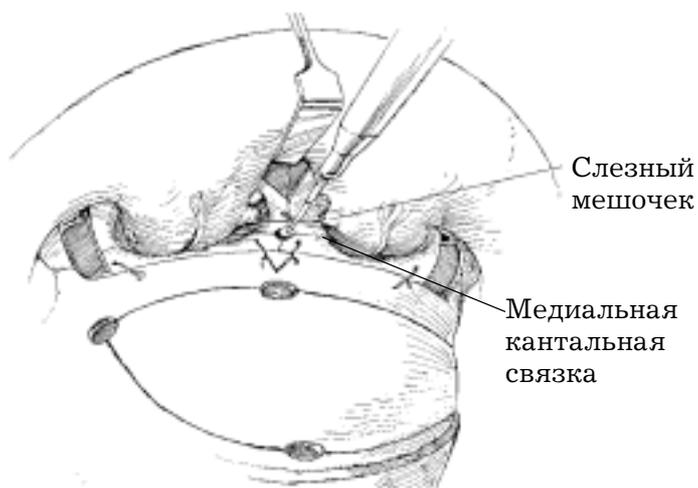
Перемещенные фрагменты орбит мы фиксировали между собой металлическим швом, а затем миниплатами к лобной кости. Наружный край орбит также прикрепляли к височной или скуловой кости миниплатами. В тех случаях, когда медиальное перемещение орбит было значительное (1 см и больше), в область дефекта, размеры которого составляли 0,5 см и больше с каждой стороны, у наружной стенки орбиты вводили трансплантаты — либо удаленный фрагмент носовых костей,

либо расщепленный аутооттрансплантат из височной или теменной кости.

После перемещения и фиксации орбит в новом положении производят фиксацию медиальных канталых связок, от тщательности выполнения которой зависят восстановление бинокулярного зрения и устранение косметического дефекта. Проволокой фиксируют конец кантальной связки, который проводят через отверстие в медиальной стенке орбиты — в дальнейшем это предупредит смещение угла глазной щели. Для каждой связки используется отдельная проволока. Отверстие следует делать на уровне фронтоэтмоидального шва за слезным гребешком. Далее каждую проволоку проводят через носовые кости и фиксируют к ним (**рис. 20**). Альтернативные методы кантопластики с фиксацией связок поочеред-



а



б

**Рис. 20.** Фиксация канталых связок (схема): а — через отверстие в медиальной стенке орбиты; б — на срединной линии.



**Рис. 21.** Стереолитографическая модель черепа 6-ой 4 лет с гипертелоризмом, передней мозговой грыжей. Планирование остеотомии с реконструкцией орбит и носа.

но к каждой стенке медиальной орбиты из-за множества недостатков в настоящее время нами не используются. Латеральную канталную связку фиксируют к латеральной стенке орбиты.

Следует отметить, что обнаружить медиальные канталные связки после отделения содержимого орбит от костных стенок у детей младшего возраста, особенно при разрушении стенок орбит грыжевыми мешками, сложно. Целесообразно еще на этапе сепаровки мягких тканей выделить канталные связки и взять их на лигатурный шов.

Все манипуляции, связанные с пластикой переносицы, костей носа, закрытием дефекта стенки орбиты мы выполняли интракраниальным доступом.

Пластику костей носа осуществляли после реконструкции и репозиции орбит расщепленным аутоотрансплантатом, сформированным из теменных костей. Предварительно под кожей спинки носа вплоть до его кончика создавали туннель. В туннель вводили пуговчатый зонд, на котором отмечали расстояние от лобной кости до кончика носа. При выборе места для взятия аутоотрансплантата учитывали кривизну поверхности кости. Трансплантат заготавливали или полно-, или однослойный. В последнем случае два трансплантата фиксировали один над другим. Верхний — более короткий — служил для устранения седловидной деформации, если ее не ликвидировали одним трансплантатом. При помощи специальных щипцов можно менять его кривизну. Трансплантат



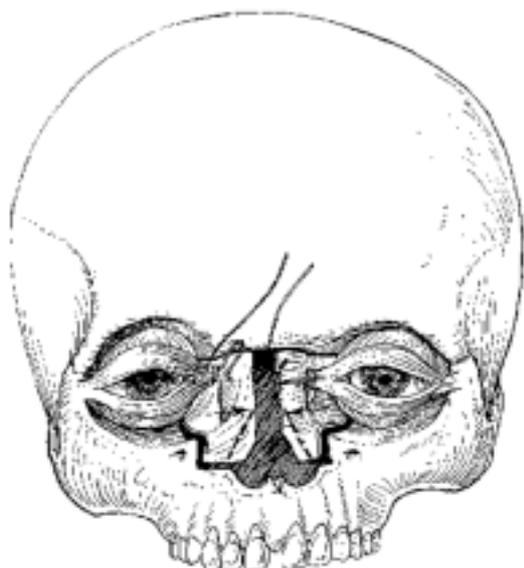
**Рис. 22.** Устранение дефекта расщепленной аутокостью после медиального перемещения (схема).

фиксировали к костям носа титановыми швами, а к лобной кости — титановой минипластиной.

Лобную кость устанавливали на место и фиксировали при помощи минипластин. Затем послойно ушивали височные мышцы, подкожно-жировой слой, кожу.

Объем оперативного вмешательства, его модификации, как уже указывалось ранее, зависят от таких факторов, как наличие энцефалоцеле и краниофациальных расщелин. При энцефалоцеле, если нет экстренных показаний для проведения оперативного вмешательства, оно может быть отсрочено и проведено после первого года жизни с одномоментным устранением грыжи, дефекта твердой мозговой оболочки, костного дефекта передней черепной ямки и реконструкцией орбит (**рис. 21, 22**).

Другая модификация оперативного вмешательства используется при вертикальной орбитальной дистопии и монолатеральном орбитальном гипертелоризме — наиболее часто этот вариант синдрома наблюдается при краниофациальных расщелинах. Смещение орбиты в вертикальной плоскости приводит к асимметрии всего лица, поэтому коррекция синдрома в данном случае зависит от адекватного перемещения орбит в двухмерном измерении и должна быть спланирована заранее. Распил лобной кости выполняется вне зависимости от расположенных ниже краев орбит для того, чтобы перемещение орбит в планируемой плоскости было скоординировано с линией остео-

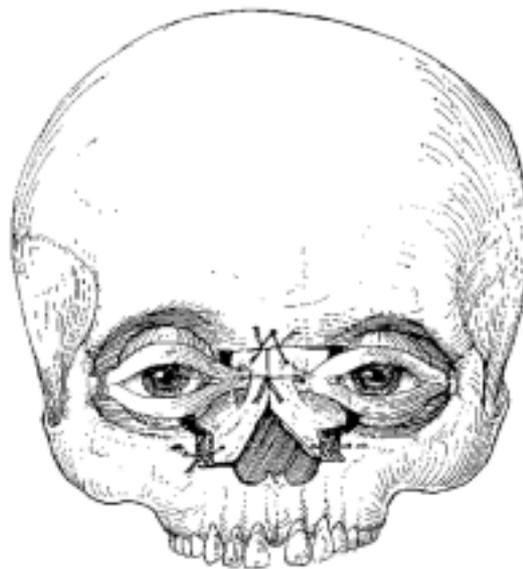


**Рис. 23.** Проведение распилов медиальных и нижних стенок орбит (схема).

томии. Дополнительная резекция избыточной кости может быть выполнена одним блоком из области как верхнего края орбиты, так и лобной кости, после медиального перемещения орбит. Затем производится вертикальное перемещение орбиты.

### Экстракраниальная коррекция

У больных с ОГ 1—2 степени, т. е. при превышении возрастной нормы не более чем на 10 мм, большинство авторов считают обоснованным перемещение фрагментов орбит (медиальной и нижней стенок) экстракраниальным доступом. Рекомендуют (Желминская, 1993) подход к лицевому скелету с двух сторон (наружный и внутриротовой), наружный или трансвенечный разрез — от нижних отделов лобной кости по спинке носа до его концевого отдела. Мы во всех случаях применяли только трансвенечный доступ, так как он дает возможность решать задачи как в плане реконструкции корня носа и медиальных стенок орбит, так и относительно пластики носа. Отсроченную пластику носа осуществляли доступами через разрезы на спинке носа, на перегородке и внутренних поверхностях крыльев носа. Резко выраженные деформации всех тканей носа или их частичная аплазия обуславливают большие трудности в реконструкции носа, которую нередко выполняют в несколько этапов. Коррекция носа может потребоваться и в процессе роста и перемещения тканей.



**Рис. 24.** Фиксация перемещенных фрагментов стенок орбит и костей носа (схема).

Чтобы произвести репозицию медиальных стенок орбиты на всем протяжении и обеспечить достаточное их перемещение в передне-заднем направлении, поперечный назофронтальный распил следует сделать достаточно глубоким. Однако необходимо учитывать, что в данном случае высок риск повреждения твердой мозговой оболочки. Таким образом, распилы медиальной стенки орбиты мало отличаются от описанной выше методики, применяемой при полной коррекции. Поперечная U-образная назофронтальная остеотомия завершает основной объем хирургического вмешательства (**рис. 23**).

Избыточные медиальные костные фрагменты резецируют у края решетчатой пластинки. После перемещения и фиксации медиальных стенок может возникнуть нестабильность нижнего края орбиты, устраняемая фиксацией к передней стенке верхней челюсти. Нижний край орбиты необходимо стабилизировать до этапа кантопластики (**рис. 24**).

Остеотомия орбит у детей имеет следующие основные особенности: чем меньше возраст пациента, тем тоньше и менее обызвествлены костные структуры орбиты и тем легче они подвергаются остеотомии. Но в то же время этот фактор обуславливает чрезвычайно высокую возможность переломов стенок орбит при оперативных манипуляциях. Если это случается, производится фиксация фрагментов титановыми швами или миниплатами.

Наиболее сложна остеотомия нижнего края орбиты. Для упрощения этой манипуляции

многие авторы используют дополнительные разрезы: наружный — по нижнеглазничному краю, или внутриротовой — по переходной складке слизистой оболочки рта. Первый нежелателен по косметическим соображениям, второй — из-за повышенного риска инфицирования.

Нам удалось во всех случаях производить остеотомию нижнего края и дна орбиты основным (коронарным) доступом, не прибегая к дополнительным разрезам. Следует отметить, что в этом случае большую часть манипуляций по остеотомии нижнего орбитального края производят без полного визуального контроля, и, соответственно, возрастает риск осложнений. Для предупреждения возможных переломов стенок "костного кольца" при выполнении этих манипуляций необходимы максимальная осторожность и использование тонких пил.

Остеотомию крыши и дна орбиты следует производить ближе к ее центру, а остеотомию нижнего края орбиты — ниже последней не менее чем на 0,5 см, т. е. через верхнечелюстную пазуху. Перед перемещением костного остова орбиты необходимо убедиться, что мобилизация мягких тканей достаточна и при перемещении костного контура мягкотканная структура не оказывает сопротивления.

### Послеоперационные осложнения

К ранним послеоперационным осложнениям относятся:

1) инфицирование, связанное с длительностью оперативного вмешательства, внутриротовым доступом, с повреждением и неадекватной пластикой слизистой оболочки носа;

2) назальная ликворея (практически все авторы указывают на необходимость проведения дегидратационной терапии и профилактического наружного люмбального дренирования).

Основные косметические дефекты, связанные с оперативным вмешательством и требующие дополнительной коррекции, включают:

1) птоз верхнего века;

2) натяжение в области глазных щелей (встречается при выраженных формах ОГ);

3) неадекватную пластику носовых костей.

Для профилактики инфицирования всем больным непосредственно после операции назначали антибактериальную терапию. Несмотря на это у ряда больных наблюдались воспалительные осложнения. В 2 случаях развился менингит, который был купирован в течение 2 нед. В 1 наблюдении — у 14-летнего пациента с сахарным диабетом — имела место обширная флегмона в области черепа. Осложнение было ликвидировано без последствий.

### Показания к проведению экстра-интракраниальной коррекции и прогноз отдаленных результатов коррекции ОГ

Следует отметить, что большинство авторов указывают на то, что все применяемые модификации коррекции ОГ — иссечение и пластика мягких тканей, перемещение медиальных стенок орбит, U-образная остеотомия — проигрывают в сравнении с предложенным Р. Tessier (1972) методом экстра-интракраниальной коррекции. Он подчеркивал, что основная проблема в послеоперационном периоде заключается в продолжающемся росте костей в назофронтальной области.

Основные доводы, используемые против применения метода экстра-интракраниальной коррекции, следующие.

1. Процедура такого масштаба может вызвать психологический стресс у ребенка.

2. Хирургическое вмешательство в детском возрасте может оказать отрицательное воздействие на рост и дальнейшее развитие средней части лица.

3. Продолжающийся рост скелета в назофронтальной области может вызвать рецидивирование ОГ.

Можно, однако, считать доказанным, что хирургическое вмешательство в раннем возрасте показано исходя из того, что в возрасте 3 лет лицевой скелет сформирован на 50 %, а межорбитальная дистанция в возрасте 2 лет составляет, по сравнению с показателями старшего возраста, 70 %. Удаление гиперпневматизированных клеток решетчатого лабиринта будет предотвращать рецидив ОГ, приостанавливая рост измененных клеток, и, следовательно, рост в назофронтальном направлении.

Нормальная величина интерорбитального расстояния зависит от возраста и пола. Усредненные величины: 15 мм — при рождении; 23 мм — в возрасте 12 л, от 23 до 28 мм — у взрослых. Нормальные усредненные показатели межорбитальной дистанции составляют от 22 до 28 мм — у женщин и от 24 до 32 мм — у мужчин. Однако многие клиницисты указывают, что разрыв средних показателей слишком велик, и часто при данных, соответствующих нормальным показателям (Hansman), отмечается синдром ОГ, требующий полномасштабной коррекции.

McCarthy высказал предположение, что более важным показателем, характеризующим синдром ОГ, служит соотношение межорбитальной дистанции и ширины черепа. Им были приведены данные, свидетельствующие о том, что при снижении показателей данного индекса в послеоперационном периоде достигается удовлетворительная косметическая коррекция

дефекта, в то время как у 90 % пациентов данной группы были нормальные показатели (Hansman), и, что также важно, показатели сохранялись в пределах нормы и в послеоперационном периоде.

## Выводы

Выбор оптимальных сроков проведения оперативного вмешательства зависит от степени выраженности и нарастания деформации. Проведение всесторонних диагностических мероприятий, включающих КТ-исследования (3D), создание стереолитографической модели, необходимы для представления о характере патологии и планирования операции. На ранних этапах диагностики следует исключить другие пороки головного мозга — арахноидальные кисты, липомы мозолистого тела и т.д. — и внутренних органов. При планировании и проведении хирургической коррекции ОГ следует учитывать этиопатогенетические факторы развития заболевания, предполагаемые направления патологического роста лицевого скелета, поскольку от этих данных непосредственно зависит объем необходимой глубины резекции внутреннего контура орбиты.

Операции в раннем возрасте занимают меньше времени, вследствие более быстрого выполнения остеотомии. Рациональность снижения возрастного ценза для пациентов также обуславливается социальными показаниями — предоставление ребенку равных со сверстниками возможностей, которые не могут реализоваться вследствие измененного внешнего облика.

Наш опыт показывает, что лучшие результаты были получены у пациентов, которым выполнялись операции в 2—4 года, а в случаях краниостенозов — 6 мес—1 год. Последующие плановые коррегирующие вмешательства на мягких тканях (коррекция век, носа, устранение рубцов и т.д.) также не должны откладываться по возрастным показаниям. Следует подчеркнуть, что достижение основного косметического эффекта осуществимо уже на первом этапе оперативного лечения. Оптимальным следует считать полную медицинскую реабилитацию данной группы больных к школьному периоду, что вполне достижимо.

## Литература

Ананов М. В., Рогинский В. В. Краниофациальная хирургия у детей: Тез. докл. научн.-практ. конф. стоматологов Башкортостана, Белебей, 10—11 сент. 1992 г.

Ананов М. В., Рогинский В. В. Реконструктивная хирургия при врожденной кранио-фациальной патологии у детей: Первый съезд нейрохирургов Украины 24—26 ноября 1993 г. — С. 186—187.

Ипполитов В. П., Гунько В. И. Клиника, диагностика и лечение орбитального гипертелоризма // Вестн. хир. — 1998. — № 10. — С. 151.

Лубнин А. Ю., Ананов М. В. Массивная воздушная эмболия при хирургической коррекции сагиттального краниостеноза // Вопр. нейрохир. — № 4. — С. 36—38.

Михнерецкая Н. И. Генез и структура врожденных пороков развития и степени разновидности генетической информации родительских организмов: Тез. докл. I съезда акушеров-гинекологов Дагестана. — Белорусь, 1980. — С. 120—122.

Рабухина Н. А., Рябина И. В., Домарадская А. И. О пороках формирования лицевого черепа при некоторых формах краниосиностовоз // Вестн. Рентгенолог. и радиолог. — 1992. — № 4 — С. 25—28.

Рогинский В. В., Ананов М. В., Черкаев В. А и др. Черепно-лицевая хирургия у детей-новые технологии: Тез. докл. научн.-практ. конф. черепно-лицевых хирургов "Актуальные вопросы черепно-лицевой хирургии". — Москва, 1999.

Рогинский В. В., Безруков В. М., Ипполитов В. П. Орбитальный гипертелоризм. Глава "Врожденные пороки черепно-лицевой области и шеи" // Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. — Под ред. В. М. Безрукова, Т. Г. Робустовой. — М., 2000. — Медицина. — Т. 2. — С. 75—93.

Хитров Ф. М., Козырьков В. А., Ипполитов В. П. Диагностика и лечение орбитального гипертелоризма // Экспертиза и клин. стоматол.: Тр. ЦНИИС. — М. — 1978. — Т. 8. — Ч. 2. — С. 59—65.

Bergsma D. Birth defects compendium. — 2-nd ed. — New York: Alan R Liss, Inc. — 1979.

Coccaro P. J., Becker M. H., Converse J. M. Clinical and radiologic variations in hemifacial microsomia // Birth. Defects. — 1975. — 11(2). — P. 314—324

Cohen M., Sedano H, Gorlin R, Jirasek K. Frontonasal Dysplasia (median cleft face syndrome) // Birth. Defects. Orig Art Series. — 1971. — 7(7). — P. 117—119.

Cohen M. M. Craniosinostosis and syndromes with craniosinostosis incidence genetics penetrance variability and new syndrome updating // Birth. Defects. Orig Art Series. — 1979. — 15 (5B). — P. 13—63.

Cohen M. M. Genetic perspectives on craniosynostosis and syndromes with cranyosynostosis // J. Neurosurgery. — 1987. — № 47. — P. 886—898.

Cohen M. M. Perspectives on craniosynostosis // West J. Med. — 132. — P. 508—514.

Convers J. M., Ransohoff J., Matshevs E. S. et al. Ocular hypertelorism and pseudo-hypertelorism // Adv. in surg. treatm. — Plast. Reconst. Ssurg. — 1970. — 45. — 1.

De Myer W. Orbital hypertelorism // Vinken P. J. Bruyn GW eds Handbook of clical neurology. — 1982. — Vol. 30. (Congenital malformations of the brain). — P. 87.

Jackson I., Munro I., Salier K., Whitaker L. Atlas of craniomaxillofacial surgery. — 1982.