

EDN: EKNNQG

DOI: 10.56618/2071-2693_2024_16_1_120

УДК 617.51-007.2-053.1



НАЗОФРОНТАЛЬНЫЕ ДЕРМОИДНЫЕ КИСТЫ: КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Л. А. Сатанин¹, Н. А. Черникова¹, Е. В. Шелеско¹, А. В. Сахаров¹,
В. В. Чуйкин¹, С. В. Шугай¹, М. Л. Сатанина², Н. В. Малеваная¹,
В. В. Рогинский³

¹Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н. Н. Бурденко»

Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16, Москва, Российская Федерация, 125047)

²Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ул. Островитянова, д. 1, Москва, Российская Федерация, 117997)

³Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии»

Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ул. Тимура Фрунзе, д. 16, Москва, Российская Федерация, 119021)

Резюме

ВВЕДЕНИЕ. Назофронтальные дермоидные кисты (НФДК) являются редкими аномалиями развития с частотой встречаемости 1 случай на 20 000–40 000 новорожденных. Дифференциальный диагноз НФДК проводится с врожденными образованиями, располагающимися по средней линии, включающими эпидермоидную кисту, энцефалоцеле, назальную глиому и перикраниальный синус. Учитывая топографическое разнообразие НФДК, пациенты с подобными заболеваниями проходят лечение в отделениях ЛОР-патологии, челюстно-лицевой хирургии и только при интракраниальном распространении или в случаях сложной дифференциальной диагностики с другими нейрохирургическими заболеваниями становятся объектом внимания нейрохирурга. Вследствие редкости встречаемости заболевания, а также низкой информированности нейрохирургов, зачастую возникают сложности с диагностикой НФДК.

ЦЕЛЬ. Провести ретроспективный анализ пациентов с НФДК и сопоставление собственных результатов лечения с данными литературы.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Проведен ретроспективный анализ клинических проявлений, рентгенологической картины и результатов хирургического лечения 6 пациентов (3 мальчика и 3 девочки) в возрасте (36,83±58,61) месяца (7–156 месяцев), оперированных в период с 2017 по 2023 г. в Национальном медицинском исследовательском центре нейрохирургии им. акад. Н. Н. Бурденко. Длительность катамнеза составила (55,97±62,68) месяца.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Представлены типичные клинические проявления НФДК, обосновано использование компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) у данной группы пациентов, приведены основные патогномоничные рентгенологические признаки, описана патоморфологическая картина НФДК. Различные топографические варианты дермоидных кист (ДК) назофронтальной области рассмотрены с позиций эмбриологических механизмов их развития. Представлены варианты хирургического лечения с учетом топографии НФДК с анализом собственных и литературных данных.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Детальное клиническое исследование пациента с выявлением фистулы дермального синуса в области носа, а также данные анамнеза, указывающие на инфекционно-воспалительные процессы в области ДК, с проведением мультимодальной нейровизуализации (КТ, МРТ) позволят с высокой степенью вероятности предоперационно поставить правильный диагноз и определить оптимальную тактику хирургического вмешательства. Доступ и объем хирургического лечения зависят от топографии ДК, а также расположения тракта дермального синуса. В наблюдениях с интракраниальным расположением ДК показано использование комбинированных интра-экстракраниальных доступов, позволяющих проводить их радикальное иссечение.

Ключевые слова: дермоидные кисты, назофронтальные дермоидные кисты, детская нейрохирургия, энцефалоцеле, краниофациальная хирургия

Для цитирования: Сатанин Л. А., Черникова Н. А., Шелеско Е. В., Сахаров А. В., Чуйкин В. В., Шугай С. В., Сатанина М. Л., Малеваная Н. В., Рогинский В. В. Назофронтальные дермоидные кисты: клинические проявления, методы диагностики и хирургическое лечение // Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2024. Т. XVI, № 1. С. 120–132. DOI: 10.56618/2071-2693_2024_16_1_120.

NASOFRONTAL DERMOID CYSTS: CLINICAL MANIFESTATIONS, DIAGNOSTIC METHODS AND SURGICAL TREATMENT

L. A. Satanin¹, N. A. Chernikova¹, E. V. Shelesko¹, A. V. Sakharov¹, V. V. Chuikin¹, S. V. Shugai¹,
M. L. Satanina², N. V. Malevanaya¹, V. V. Roginsky³

¹National Medical Research Center for Neurosurgery named after Academician N. N. Burdenko
(16 4th Tverskaya-Yamskaya street, Moscow, Russian Federation, 125047)

²Russian National Research Medical University named after N. I. Pirogov
(1 Ostrovityanova street, Moscow, Russian Federation, 117997)

³Central Research Institute of Dental and Maxillofacial Surgery
(16 Timur Frunze street, Moscow, Russian Federation, 119021)

Abstract

INTRODUCTION. Nasofrontal dermoid cysts (NFDC) are rare developmental abnormalities with a frequency of 1 case per 20 000–40 000 newborns. Differential diagnosis of NFDC is performed with congenital malformations located along the midline, including an epidermoid cyst, encephalocele, nasal glioma, and pericranial sinus. Taking into account the topographical diversity of the NFDC, patients with similar diseases are treated in the departments of ENT pathology, maxillofacial surgery, and only with intracranial spread or in cases of complex differential diagnosis with other neurosurgical diseases, they become the object of attention of a neurosurgeon. Due to the rarity of the occurrence of the disease, as well as the low awareness of neurosurgeons, difficulties often arise with the diagnosis of NFDC.

AIM. To conduct a retrospective analysis of patients with NFDC and compare their own treatment results with literature data.

MATERIALS AND METHODS. A retrospective analysis of clinical manifestations, CT, MRI and results of surgical treatment of 6 patients (3 boys and 3 girls) aged (36.83 ± 58.61) (7–156) months operated in the period from 2017 to 2023 at the National Medical Research Center for Neurosurgery named after Academician N. N. Burdenko. The follow up was (55.97 ± 62.68) months.

RESULTS. The article presents typical clinical manifestations of NFDC, justifies the use of CT and MRI studies in this group of patients, presents the main pathognomonic radiological signs, describes the pathomorphological picture of NFDC. Various topographic variants of the nasofrontal DC are considered from the standpoint of embryological mechanisms of their development. Surgical treatment options are presented taking into account the topography of the NFDC with the analysis of own and literary data.

CONCLUSION. A detailed clinical examination of the patient with the detection of a dermal sinus fistula in the nasal region, as well as anamnesis data indicating infectious and inflammatory processes in the DC area with multimodal neuroimaging (CT, MRI) will allow with a high degree of probability to make the correct diagnosis and determine the optimal tactics of surgical intervention. The access and scope of surgical treatment depends on the topography of the DC as well as the location of the dermal sinus tract. In observations with intracranial DC arrangement, the use of combined intra-extracranial approaches has been shown to allow for their radical excision.

Keywords: dermoid cysts, nasofrontal dermoid cysts, pediatric neurosurgery, encephalocele, craniofacial surgery

For citation: Satanin L. A., Chernikova N. A., Shelesko E. V., Sakharov A. V., Chuikin V. V., Shugai S. V., Satanina M. L., Malevanaya N. V., Roginsky V. V. Nasofrontal dermoid cysts: clinical manifestations, diagnostic methods and surgical treatment. Russian neurosurgical journal named after professor A. L. Polenov. 2024;XVI(1):120–132. DOI: 10.56618/2071-2693_2024_16_1_120.

Введение

Назофронтальные дермоидные кисты (НФДК) являются редкими аномалиями развития с частотой встречаемости 1 случай на 20 000–40 000 новорожденных [1, 2]. На их

долю приходится от 3,7 до 12,6 % всех дермоидных кист (ДК) головы и шеи и до 61 % от всех врожденных образований средней линии назофронтальной области у детей. Также НФДК составляют 1 % от ДК всех локализаций [3].

В редких случаях встречаются семейные формы ДК с аутосомно-доминантным типом наследования, но синдромальных заболеваний, сопровождающихся ДК, не описано [4].

Средний возраст детей на момент выявления НФДК составляет 14–34 месяца. Киста может локализоваться по средней линии спинки носа от основания колумеллы (перегородка преддверия носа) до области глабеллы [5]. Дифференциальный диагноз НФДК проводится с врожденными образованиями, располагающимися по средней линии, включающими эпидермоидную кисту, энцефалоцеле, назальную глиому и перикраниальный синус. В отличие от энцефалоцеле, ДК представляет собой образование плотно-эластичной консистенции, которое не увеличивается при крике ребенка или компрессии яремных вен. Дермоидные кисты могут иметь сообщение с внешней средой через дермальный синус, который представляет собой эпителиальный тяж, открывающийся на коже небольшим отверстием (фистулой), располагающимся на линии от кончика носа до межбровной области. Из дермального синуса возможно периодическое выделение «творожистого» содержимого ДК, или иногда отмечаются торчащие из синуса волосы [6]. Интракраниальное распространение ДК наблюдается в 5–45 % случаев [7]. Местная инфекция встречается часто, но менингит и абсцесс головного мозга отмечаются редко [8]. Неполное иссечение ДК приводит к 50–100-процентному рецидиву заболевания [3].

Учитывая топографическое разнообразие НФДК, пациенты с подобными заболеваниями проходят лечение в отделениях ЛОР-патологии, челюстно-лицевой хирургии и только при интракраниальном распространении или в случаях сложной дифференциальной диагностики с другими нейрохирургическими заболеваниями становятся объектом внимания нейрохирурга. Вследствие редкости заболевания, а также низкой информированности нейрохирургов, зачастую возникают сложности с диагностикой НФДК. Поэтому **целью** данной работы было провести ретроспективный анализ пациентов с НФДК и сопоставление собственных результатов лечения с данными литературы.

Материалы и методы

Критерием включения в исследование было наличие НФДК, проведенное хирургическое лечение в Центре нейрохирургии. Для этого проведен поиск в электронной истории болезни. В соответствии с критериями в исследование были включены 6 пациентов (3 мальчика и 3 девочки) в возрасте ($36,83 \pm 58,61$) месяца (7–156 месяцев), оперированные в период с 2017 по 2023 г. в Национальном медицинском исследовательском центре нейрохирургии им. акад. Н. Н. Бурденко. Длительность катамнеза составила ($55,97 \pm 62,68$) месяца. Всем пациентам проводились компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) до и после хирургического лечения.

Результаты

Основные клинические данные, а также топография ДК и использованный хирургический доступ в исследованной группе пациентов приведены в таблице.

Среди серии наших наблюдений при обращении в клинику лишь в 1 случае был выставлен диагноз «ДК», в 4 – «Новообразование» или «Энцефалоцеле», и в 1 – «Краниосиностоз». Во всех наблюдениях с рождения отмечалось наличие фистулы дермального синуса (ФДС) – небольшого отверстия, располагавшегося в 3 наблюдениях в области спинки носа, в 1 наблюдении – в области переносья, 1 – надпереносья и в 1 – на кончике носа. В 4 наблюдениях в области ФДС отмечались волосы, и во всех наблюдениях были скудные творожистые выделения (рис. 1).

Клинически в 4 наблюдениях отмечалось опухолеподобное образование в области глабеллы, в 1 случае при локализации ДК в области носовой перегородки – нарушение носового дыхания, в 1 случае дермоидная киста была рентгенологической находкой (таблица). В 4 наблюдениях обращению предшествовали инфекционные осложнения в виде гнойного воспаления ДК, потребовавшие назначения антибиотикотерапии, дренирования кисты через область ФДС, и в 1 случае, в связи с формированием субпериостального абсцесса и его распространением в область глазницы, произошло его дренирование в области верхнего века.

Клинические данные пациентов с НФДК

Clinical data of patients with NFDC

Номер наблюдения	Возраст/пол	Локализация дермоидной кисты	Локализация фистулы дермального синуса	Сопутствующие пороки развития	Инфекционные осложнения в анамнезе	Использованный доступ
1	8 месяцев/ ♂	Интракраниально экстрадурально в области слепого отверстия	Спинка носа	МВПР: тригоноцефалия, гипоплазия ногтей, ларингомалиция, болезнь Вилли – Бранда	Нет	Бикоронарный доступ, бифронтальная краниотомия + лицевой доступ
2	16 месяцев/ ♀	Экстракраниально в области переносья	Спинка носа	Нет	Да	Лицевой доступ
3	7 месяцев/ ♂	Экстракраниально в области глабеллы	Спинка носа	МВПР: орбитальный гипертелоризм, косая расщелина губы и неба справа, крипторхизм слева, гипоспадия, колобома радужки, ВПС, удвоение ЧЛС	Нет	Лицевой доступ
4	21 месяц / ♀	Интракраниально экстрадурально в области слепого отверстия	Переносье	Липома мозолистого тела, гипоплазия мозолистого тела	Да	Бикоронарный + лицевой доступ
5	13 месяцев/ ♂	Интракраниально экстрадурально в области слепого отверстия	Переносье	Нет	Да	Бикоронарный + лицевой доступ
6	156 месяцев/ ♀	Экстракраниально, верхние отделы перегородки носа (прилежала к слепому отверстию)	Кончик носа	Нет	Да	Трансназальный эндоскопический доступ

Примечание: МВПР – множественные врожденные пороки развития.

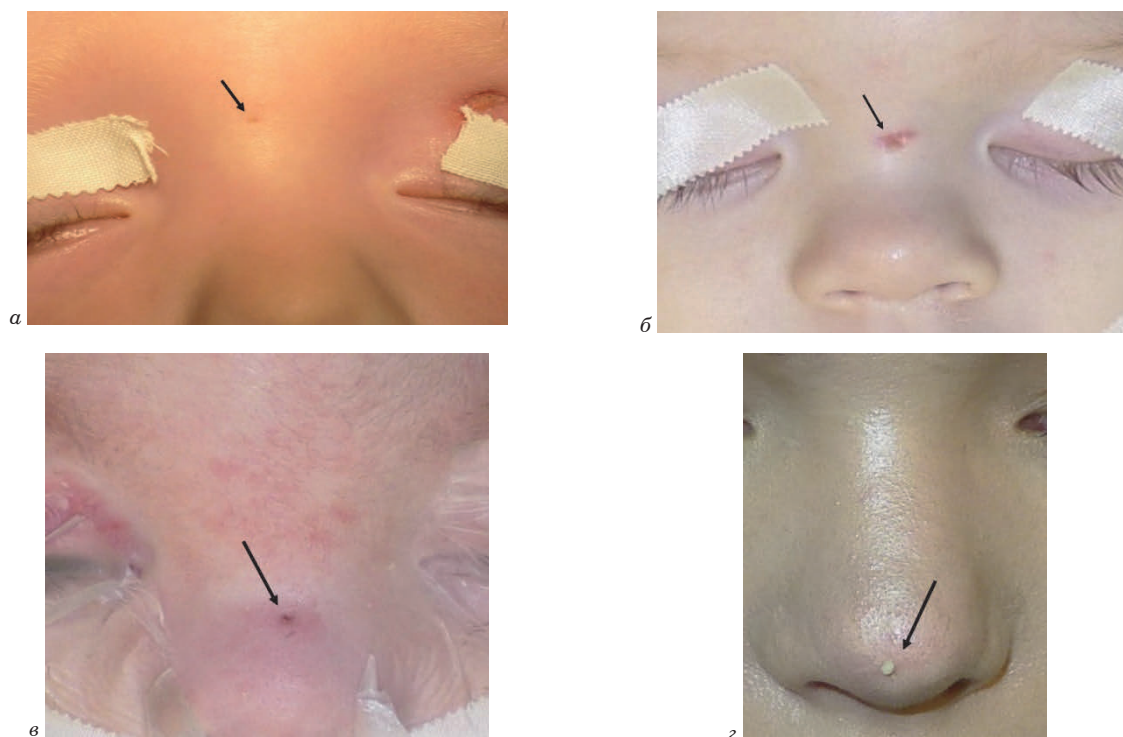


Рис. 1. Кожные проявления фистулы дермального синуса при НФДК: а – локализация в области глабеллы (надпереносье); б – в области переносья; в – в области спинки носа; з – в области кончика носа (гноеподобное отделяемое)

Fig. 1. Cutaneous manifestations of dermal sinus fistula in NFDC: а – localization in the area of glabella (supra-nose); б – in the area of the nose; в – in the area of the back of the nose; з – d – in the area of the tip of the nose (pus-like discharge)

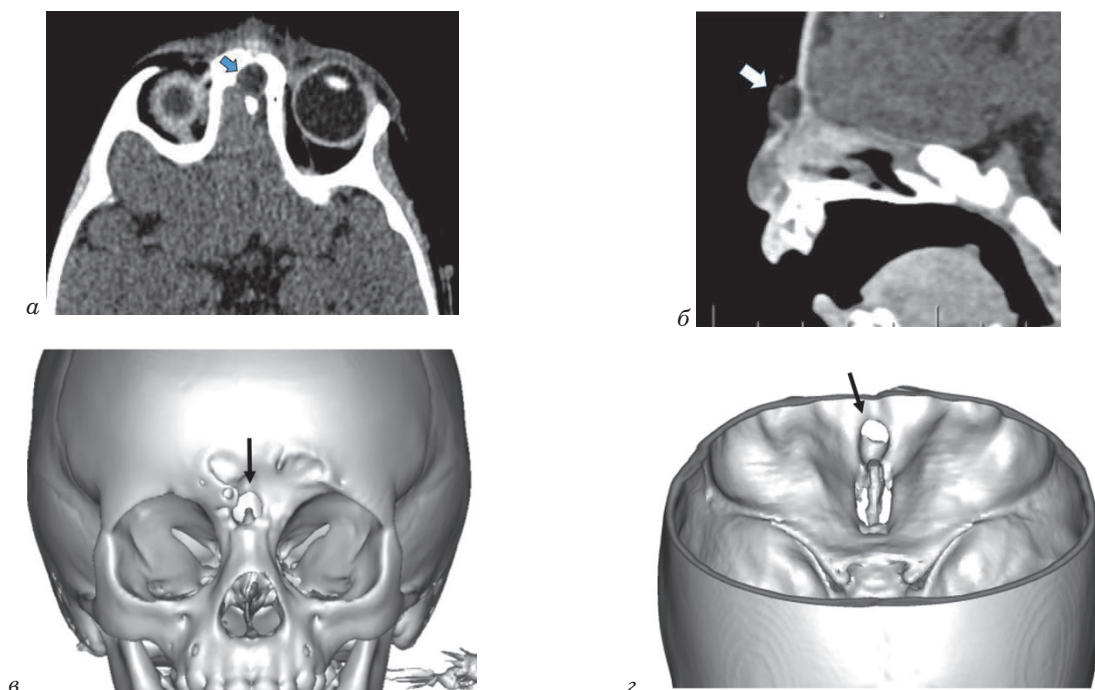


Рис. 2. КТ-изображения НФДК: *а* – интракраниальное экстрадуральное расположение ДК в проекции слепого отверстия; *б* – экстракраниальное расположение ДК в области лобно-носового родничка; *в* – 3D-изображение черепа: костный дефект в проекции лобно-носового родничка, деструкция прилежащих отделов лобно-орбитальной области вследствие инфекционного расплавления стенок ДК, формирования субпериостального абсцесса с распространением в область крыши левой глазницы; *г* – 3D-КТ того же пациента – вид костного дефекта со стороны полости черепа – характеристики дефекта аналогичны фронто-назальному энцефалоцеле

Fig. 2. CT images of the NFDC: *a* – intracranial extradural location of the DC in the projection of the foramen caecum; *b* – extracranial location of the DC in the area of the frontal-nasal fontanel; *c* – 3D images of the skull: bone defect in the projection of the frontal-nasal fontanel, destruction of adjacent parts of the frontal-orbital region due to infectious melting of the DC walls, the formation of a subperiosteal abscess with the spread in the area of the roof of the left eye socket; *d* – 3D-CT of the same patient – the type of bone defect from the side of the cranial cavity – the characteristics of the defect are similar to the fronto-nasal encephalocele

Проведенные КТ-, МРТ-исследования до хирургического лечения позволили визуализировать ДК, уточнить расположение тракта дермального синуса (ТДС), сопутствующие костные изменения. В 2 наблюдениях отмечался костный дефект в проекции глабеллы, со следами периостальной реакции и деструкцией прилежащей кости, которые были следствием формирования субпериостального абсцесса (рис. 2), при этом края костного дефекта были округлой формы, с признаками краевого склерозирования, что делало их схожими с изменениями, наблюдаемыми при фронтоназальных энцефалоцеле. КТ-картина ДК была представлена округлым образованием пониженной рентгеновской плотности.

При МРТ-исследованиях на T1-ВИ ДК проявлялись образованиями с гиперинтенсивным сигналом, а на T2-ВИ – изо- или гиперинтенсивным сигналом (рис. 3). На фоне активного

воспаления отмечалось интенсивное накопление контраста мягкими тканями и прилежащими оболочками головного мозга, что затрудняло интерпретацию полученной картины и усложняло дифференциальную диагностику образования.

Показаниями к хирургическому лечению в 4 наблюдениях были рецидивирующие воспалительные осложнения, в 1 – одномоментное иссечение ДК при выполнении фронторбитальной реконструкции по поводу тригоноцефалии, и в 1 – увеличение размеров подкожного образования. В 3 наблюдениях хирургическое лечение было проведено с использованием комбинированного доступа, заключавшегося в проведении иссечения ДК через бикоронарный разрез мягких тканей с одномоментным иссечением ФДС и ТДС с осуществлением лицевого доступа. При этом проводился небольшой окаймляющий разрез вокруг ФДС,

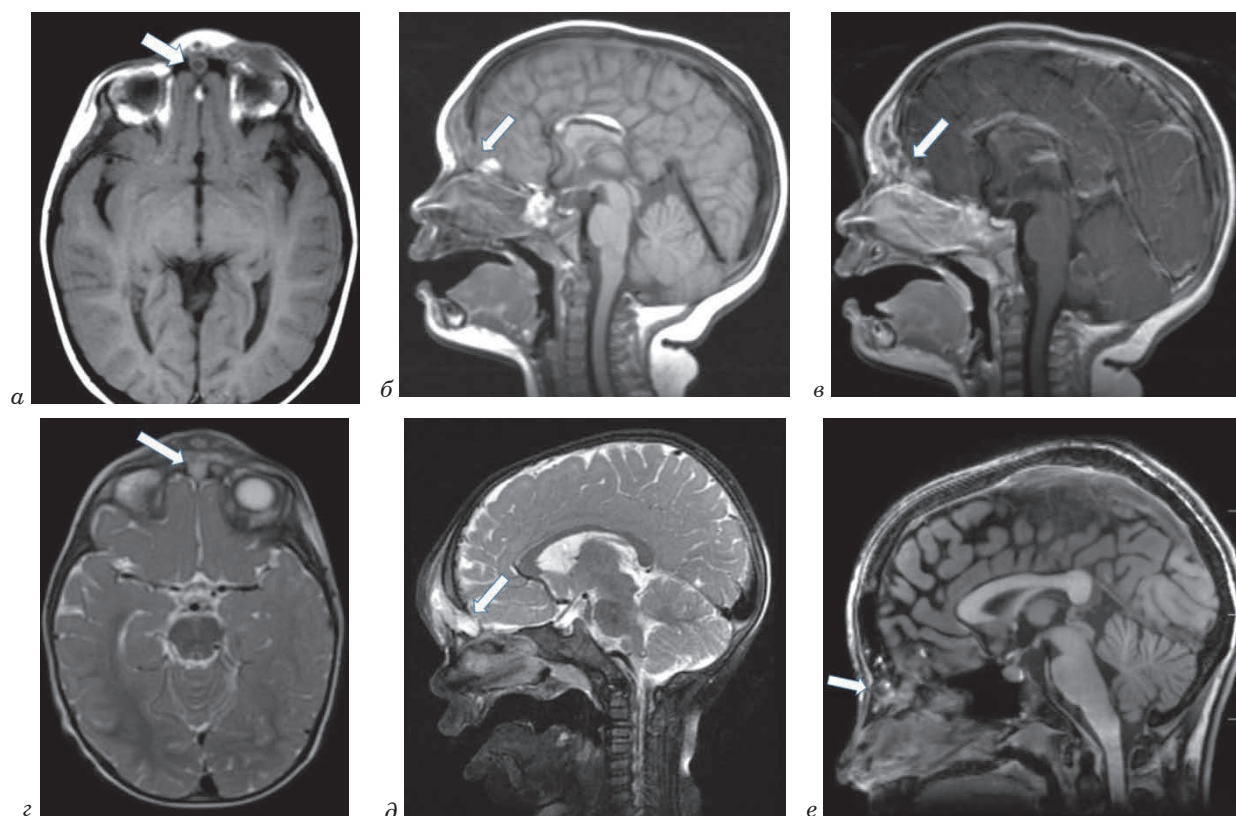


Рис. 3. МРТ-изображения ФНДК: а, б – Т1-ВИ – интракраниальная экстрадуральная НФДК неоднородного гиперинтенсивного сигнала; в – Т1-ВИ с контрастным усилением – выраженное контрастирование оболочками ДК и прилежащими мягкими тканями на фоне активного воспалительного процесса; г – Т2-FLAIR – ДК с выраженным гиперинтенсивным сигналом; д – Т2-ВИ – ДК с повышенным гетерогенным сигналом; е – Т1-ВИ – ДК в области перегородки носа с гиперинтенсивным гетерогенным сигналом
Fig. 3. MRI images of FNDC: а, б – T1-WI – intracranial extradural NFDC of a heterogeneous hyper-isointense signal; в – T1-WI with contrast enhancement – pronounced contrast between the DC membranes and adjacent soft tissues against the background of an active inflammatory process; г – T2-FLAIR – DC with a pronounced hyperintense signal; д – T2-WI – DC with an increased heterogeneous signal; е – T1-WI – DC in the nasal septum with a hyperintense, heterogeneous signal

подкожно выделялся ТДС и иссекался. В 2 наблюдениях был использован только наружный лицевой доступ при локализации ДК в области глабеллы экстракраниально, и в 1 использован трансназальный эндоскопический доступ при локализации ДК в области носовой перегородки. Удаление ДК, особенно после предшествующих воспалений, сопровождалось трудностями при выделении стенок ДК из рубцово-измененных мягких тканей. В 2 наблюдениях с развитием субпериостальных абсцессов отмечалось предшествующее гнойное расплавление стенок ДК. Несмотря на ранее проведенный курс антибиотиков и отсутствие клинических признаков воспаления на момент операции, устранение костного дефекта в области глабеллы не проводилось. Костный дефект закрывался при помощи перемещенного надкостнично-

го лоскута на сосудистой ножке, который фиксировался к краям дефекта (рис. 4).

Течение послеоперационного периода во всех наблюдениях было неосложненным. Не отмечалось инфекционно-воспалительных изменений в области удаленной ДК. Гистологическое исследование продемонстрировало наличие соединительной ткани с участками эпидермальной выстилки, с множественными сальными железами и волосяными фолликулами, которые были характерны для структуры ДК (рис. 5).

За период катamnестического наблюдения в 1 случае был выявлен рецидив ДК у пациентки с локализацией ДК в области перегородки носа через 5 лет после первичной операции, что потребовало проведения повторной операции по удалению рецидивирующей ДК.

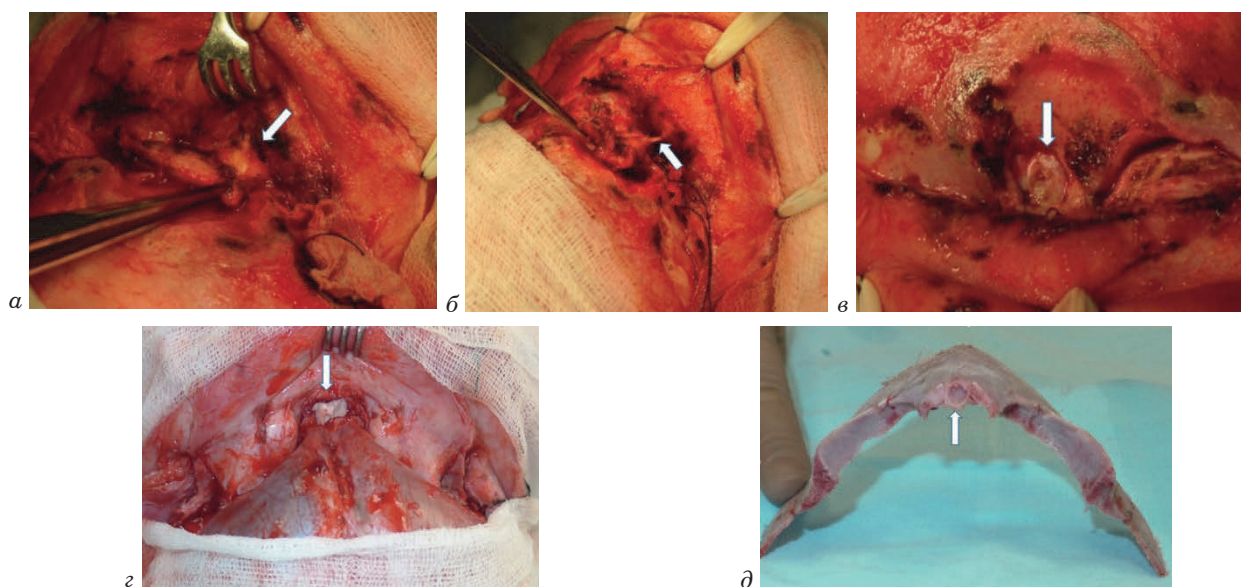


Рис. 4. Интраоперационные изображения: а, б – ДК в области гласселлы с формированием субпериостального абсцесса: выполнена мобилизация ДК и стенок абсцесса, выделен ТДС; в – вид операционной раны после радикального иссечения ДК, определяется небольшой дефект базальных отделов лобной кости с неизменной твердой мозговой оболочкой; з – внешний вид ДК после бифронтальной краниотомии и мобилизации супраорбитального блока у пациента с тригоноцефалией – визуализирована ДК; д – супраорбитальный блок с интраоссальным «ложом» ДК

Fig. 4. Intraoperative images: а, б – DC in the glabella area with the formation of a subperiosteal abscess: DC and abscess walls were mobilized, TDS was isolated; в – the type of surgical wound after radical excision of DC, a small defect of the basal parts of the frontal bone with unchanged TMO was determined; з – the appearance of DC after bifrontal craniotomy and mobilization of the supraorbital block in a patient with trigonocephaly – DC was visualized; д – supraorbital block with intraosseal DC

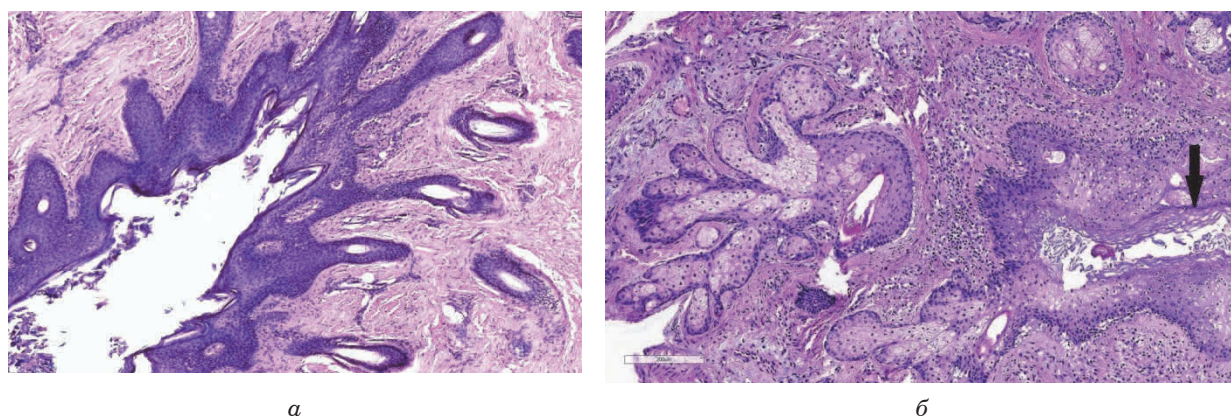


Рис. 5. Гистологическая картина ДК: а – окраска гематоксилином-эозином (ув. $\times 100$). Фрагмент соединительной ткани с эпидермальной выстилкой и множественными волосными фолликулами; б – окраска гематоксилином-эозином (ув. $\times 100$). Фрагмент соединительной ткани с участком эпидермальной выстилки (стрелка), множественными сальными железами и волосными фолликулами, диффузной лимфоидной инфильтрацией

Fig. 5. Histological picture of DC: а – staining with hematoxylin-eosin ($\times 100$). A fragment of connective tissue with an epidermal lining and multiple hair follicles; б – staining with hematoxylin-eosin ($\times 100$). A fragment of connective tissue with a section of the epidermal lining (arrow), multiple sebaceous glands and hair follicles, diffuse lymphoid infiltration

Обсуждение

Термин «назофронтальная дермоидная киста» был впервые предложен Sessions в 1982 г.

[9]. Это редкая патология, при которой интракраниальное распространение ДК отмечается в 5–45 % наблюдений [7, 10, 11]. Дермоидные

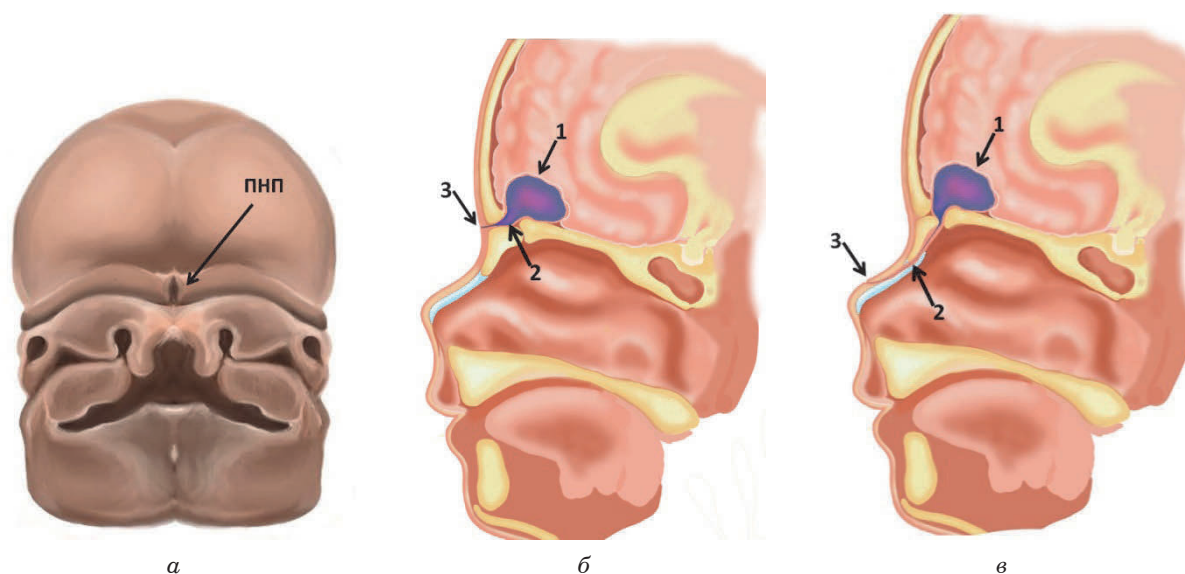


Рис. 6. Внешний вид эмбриона, стрелкой показана область переднего нейропора (а); интракраниальный вариант ДК с ТДС, располагающимся от области слепого отверстия и распространяющимся между костями носа и полостью носа (персистирующее преназальное пространство) и ФДС, располагающейся в области спинки носа (б); вариант ДК, располагающейся в проекции слепого отверстия и ТДС, проходящей через дефект в области фронтально-назального родничка и ФДС в области гласселлы (в) (1 – дермоидная киста, 2 – тракт дермального синуса, 3 – фистула дермального синуса)

Fig. 6. The appearance of the embryo, the arrow shows the area of the anterior neuropore (PNP) (a); an intracranial variant of DC with TDS located from the area of the blind hole and spreading between the bones of the nose and the nasal cavity (the prenasal space) and FDS located in the area of the back of the nose (b); a variant of DC located in projections of the blind hole and TDS passing through the defect in the area of the frontal-nasal fontanel and FDS in the area of the glabella (c) (1 – dermoid cyst, 2 – dermal sinus tract, 3 – dermal sinus fistula)

кисты назофронтальной области могут быть изолированными, т. е. не иметь явной связи с окружающей средой (до 10 % наблюдений), или открываться на поверхность кожи в виде ФДС, которая может располагаться от области колумеллы до области гласселлы [1, 7]. Соответственно, связь между кистой и синусом осуществляется за счет ТДС, обычно тонкого тяжа, который проходит либо подкожно, либо располагается за костями носа. ДК могут располагаться по линии от кончика носа до области слепого отверстия. В редких случаях отмечается интракраниальное интрадуральное распространение ДК [12].

Эмбриональное развитие и патогенез ДК. Существует несколько теорий развития НФДК [1, 13]. Причиной появления ДК является аномальное закрытие эмбриональной анатомической структуры – переднего нейропора (ПНП) [1]. ПНП (примитивная лобно-носовая область) развивается медиальнее зрительных карманов на третьей неделе гестации [14]. ПНП начинается в полости черепа, идет в преназальное пространство и оканчивается под кожей

спинки носа, и в норме он закрывается до рождения [15] (рис. 6, а). В процессе эмбриологического развития носолобной области, в конце второго месяца гестации, носолобный родничок (*fonticulus frontalis*) соединяет переднюю черепную ямку с носовыми костями и преназальным пространством, представляющим собой пространство между развивающимися носовыми костями и хрящевой носовой капсулой [7, 10, 16].

Через родничок вырост (дивертикул) твердой мозговой оболочки распространяется экстракраниально и достигает предносового пространства и на короткий промежуток времени соприкасается с кожей носа [17, 18]. Этот дуральный дивертикул в норме втягивается в череп, при этом преназальное пространство исчезает, формируется носолобный шов, а носолобный родничок зарастает. Дуральный дивертикул редуцируется до уровня слепого отверстия [19], которое в дальнейшем заполняется фиброзной тканью, разделяющей полость черепа с полостью носа. Дермоидные синусы и кисты возникают, когда твердая мозговая обо-

лочка не полностью отделяется от кожи, а кожные элементы втягиваются в преназальное пространство вместе с регрессирующим дуральным дивертикулом. Смещение дермальных элементов в регрессирующий дуральный тракт может быть вызвано неполным отделением твердой мозговой оболочки (нейроэктодермы) от эпителия кожи, а также персистированием преназального пространства. Нарушение инволюции в тех местах, где поверхностная эктодерма и нейроэктодерма могут приближаться друг к другу, может привести к аномалиям развития, включая назальный кожный синус, энцефалоцеле и назальную глиому [2, 20]. Все эти аномалии развития имеют общие патогенетические механизмы вследствие аномального разобщения или патологической нейруляции.

Дермальный синусовый тракт может открываться в любом месте от колумеллы до глабеллы [13, 19, 21]. ДК выстланы многослойным плоским эпителием и в стенке содержат придатки кожи [22]. Таким образом, в формировании ДК участвуют листки эктодермы и эктомезодермальная ткань нервного гребня. Поскольку развитие хряща в носовой капсуле предшествует мембранозному окостенению носовых и лобных костей, дермоиды обнаруживаются главным образом поверхностно по отношению к носовой капсуле (например, у носовой перегородки). Увеличение размеров ДК происходит за счет ороговеивания и отшелушивания эпидермиса и секретиции сальных желез. Рост и распространение ДК происходят в область, менее резистентную к компрессирующему воздействию, в случае с ФНДК – в область лобно-носового шва [22]. ДК могут обнаруживаться интракраниально в области слепого отверстия и могут тесно прилежать к петушиному гребню. Есть также литературные данные о сообщении внутричерепных ДК со структурами передних отделов третьего желудочка. Описаны также редкие связи между ДК и коллоидными кистами третьего желудочка [23, 24]. Среди пациентов с назальными дермальными синусами в 20 % наблюдений были выявлены внутричерепные образования либо эпидермоидные или дермоидные кисты [25, 26]. Черепно-лицевые аномалии также характерны для пациен-

тов с назальным кожным синусом [27]. Таким образом, возможными сопутствующими аномалиями развития ФНДК могут быть фистула дермального синуса, тракт дермального синуса, экстракраниальная ДК с синусового тракта или без, ДК носовой перегородки или интракраниальная ДК [14].

Среди нашей группы наблюдений во всех случаях отмечалась связь ДК с внешней средой за счет ТДС, открывающегося на поверхности кожи области носа в виде ФДС. В 4 наблюдениях отмечались рецидивирующие инфекционно-воспалительные изменения ДК, в 2 наблюдениях осложненные формированием субпериостальных абсцессов. Тем не менее лишь в 1 наблюдении до поступления в Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н. Н. Бурденко был поставлен верный диагноз, а в остальных случаях направительный диагноз варьировал от энцефалоцеле до новообразования назофронтальной области.

Диагностика. Современная рентгенологическая диагностика ДК должна включать в себя проведение КТ- и МРТ-исследований, при этом исследование должно проводиться в области от кончика носа до передней черепной ямки, а также позволять детально визуализировать решетчатую и орбитальную области. В большинстве случаев МРТ-исследование проводится в качестве первого диагностического метода, необходимого для диагностики у детей с врожденными назофронтальными образованиями. МРТ-исследование с контрастным усилением не дает дополнительной информации для диагностики ФНДК, за исключением наблюдений с признаками инфекционных осложнений, таких как менингоэнцефалит или остеомиелит прилежащих костей. Целью КТ- и МРТ-исследований является не только уточнение топографии ТДС, но выявление ДК, располагающихся по ходу тракта или локализуемых интракраниально [23, 25, 26].

Тракт дермального синуса обычно имеет линейную форму, гипоинтенсивный сигнал на T1-ВИ в пределах подкожной ткани по средней линии спинки носа и распространяющийся по направлению к преназальному пространству. ДК могут быть обнаружены по ходу ТДС от обла-

сти носа до петушиного гребня, но изредка могут обнаруживаться интракраниально в базальных отделах межполушарной щели до передних отделов третьего желудочка. ДК имеет МР-характеристики жидкости, которые показывают низкий сигнал на T1-ВИ и изо- или гиперинтенсивный сигнал на T2-ВИ [13, 14]. Диффузионно-взвешенное изображение (DWI) представляется полезным дополнением к стандартной МРТ у пациентов с НФДК, так как сигнал отличается от жидкости и является специфичным для диагностики ДК [25]. Характерными рентгенологическими признаками интракраниальной ДК являются раздвоенный петушиный гребень и увеличенное слепое отверстие [14]. Нормальная картина области петушиного гребня и слепого отверстия может исключить внутрочерепное распространение ДК. Большинство исследователей пришли к выводу, что для надежной диагностики НФДК необходимо использовать КТ и МРТ [20, 28–31].

Во всех проанализированных нами наблюдениях были проведены КТ- и МРТ-исследования, позволившие подтвердить диагноз «ДК». Характерная рентгенологическая картина определила возможность проведения дифференциального диагноза и исключить другие пороки развития, такие как энцефалоцеле, назальная глиома и др. Четкая визуализация ДК позволила спланировать хирургическое вмешательство, а также помогла исключить субдуральное распространение процесса. Также были выявлены сопутствующие аномалии развития головного мозга и черепа. Проведенное МРТ с контрастным усилением на фоне воспалительных изменений мягких тканей и костей в 2 наблюдениях затруднило визуализацию ДК вследствие активного накопления контраста прилежащими тканями с явлениями воспалительного отека.

Хирургическое лечение. Радикальный подход к иссечению ДК, тракта дермального синуса и фистулы обеспечивает безрецидивный результат хирургического лечения, что возможно достичь за счет выбора оптимального доступа к патологическому образованию, которое располагается в косметически значимой зоне, вследствие чего должен учитываться еще и эстетический аспект хирургии. В первую оче-

редь, это может быть достигнуто за счет сведения к минимуму видимых рубцов, а также, если это требуется, проведения реконструкции костей носа. При интракраниальном распространении ДК необходимо планирование трепанации черепа. Во всех случаях хирургия ДК является плановой и должна проводиться вне периода обострения инфекционно-воспалительного процесса, который характерен для этой патологии. Также рекомендуется проведение хирургического лечения по профилактическим показаниям в более раннем возрасте, чтобы снизить риск инфекционных осложнений [32]. Многие из описанных хирургических доступов к НФДК соответствуют этим критериям и могут быть использованы в зависимости от топографии ДК и предпочтений хирурга [12].

Лицевой доступ описан для иссечения экстракраниальных НФДК [32, 33] с низкой вероятностью развития осложнений (до 4 %) и отсутствием рецидивов. Преимущество прямого иссечения ДК заключается в том, что оно позволяет удалить аномальную кожу, покрывающую кисту. Вертикально ориентированные разрезы обычно оставляют косметически приемлемые рубцы [32]. В 2 наших наблюдениях был использован лицевой доступ к ДК без проведения обширных разрезов в области спинки носа, так как локализация ФДС была в непосредственной близости от ДК.

Эндоскопические методы удаления ФНДК возможны при изолированных ДК, располагающихся в полости носа, или при сочетании эндоскопического метода с лицевым доступом, позволяющим устранить дермальный синус [34, 35]. Также описаны наблюдения успешного удаления ДК, распространяющихся интракраниально [11, 36]. Тем не менее, несмотря на минимальную инвазивность данной методики, сохраняется вероятность неполного удаления стенок ДК или дермального синуса. Так, в нашем наблюдении у пациента с ДК не был первично выявлен ТДС, что послужило причиной рецидива заболевания. Также описано использование эндоскопического метода через разрезы мягких тканей кзади от линии роста волос по средней линии [37]. Такую методику рекомендуется использовать у пациентов с экстракраниальной локализацией ДК [38, 39].

Удаление НФДК через коронарный доступ с трепанацией или без в базальных отделах лобной кости используется при интракраниальном распространении ДК. Указанный метод может сопровождаться рядом осложнений и нежелательных последствий, таких как ликворея, инфекции, anosmia и др. [32]. С другой стороны, использование расширенного доступа гарантирует радикальность удаления ДК и позволяет уменьшить разрезы на лице при удалении ФДС и травмирование костей носа [40, 41]. Среди нашего материала бикоронарный доступ к интракраниально расположенным НФДК был выполнен в 3 наблюдениях, при этом лишь в 1 случае потребовалось проведение трепанации. В оставшихся удалось удалить ДК через имевшийся костный дефект. Это было возможно, учитывая экстрадуральное распространение образования. Еще одним основанием для использования бикоронарного доступа явилось предшествовавшее хирургическому лечению развитие субпериостальных абсцессов, в 1 наблюдении было его интраорбитальное распространение. Выполнение вмешательства через бикоронарный разрез позволило одномоментно провести радикальное удаление ДК и провести иссечение ФДС и ТДС с минимальными разрезами на лице. Также следует отметить, что, при необходимости, возможно выполнение пластики костного дефекта из данного доступа. В наших наблюдениях этого не потребовалось вследствие риска инфекционных осложнений, а катamnестическое наблюдение полностью подтвердило правильность выбранной тактики, так как контрольные КТ-исследования продемонстрировали хороший регенерационный процесс в области костного дефекта.

Заключение

Детальное клиническое исследование пациента с выявлением фистулы дермального синуса в области носа, а также данные анамнеза, указывающие на инфекционно-воспалительные процессы в области ДК, с проведением мультимодальной нейровизуализации (КТ, МРТ) позволят с высокой степенью вероятности предоперационно поставить правильный диагноз и определить оптимальную тактику

хирургического вмешательства. Доступ и объем хирургического лечения зависят от топографии ДК, а также расположения тракта дермального синуса. В наблюдениях с интракраниальным расположением ДК показано использование комбинированных интра-экстракраниальных доступов, позволяющих проводить их радикальное иссечение.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании. Исследование выполнено в соответствии с требованиями Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации (в ред. 2013 г.). **Compliance with patient rights and principles of bioethics.** All patients gave written informed consent to participate in the study. The study was carried out in accordance with the requirements of the World Medical Association Declaration of Helsinki (updated in 2013).

ORCID авторов / ORCID of authors

Сатанин Леонид Александрович /
Satanin Leonid Alexandrovich
<https://orcid.org/0000-0003-2051-1855>

Черникова Надежда Алексеевна /
Chernikova Nadezhda Alekseevna
<https://orcid.org/0000-0002-4895-233X>

Шелеско Елизавета Владимировна /
Shelesko Elizaveta Vladimirovna
<https://orcid.org/0000-0002-8249-9153>

Сахаров Александр Владимирович /
Sakharov Alexander Vladimirovich
<https://orcid.org/0000-0001-5119-6814>

Чуйкин Вячеслав Вячеславович /
Chuiкин Vyacheslav Vyacheslavovich
<https://orcid.org/0009-0000-4758-2173>

Шугай Светлана Викторовна /
Shugai Svetlana Viktorovna
<https://orcid.org/0000-0001-8079-8523>

Сатанина Мария Леонидовна /
Satanina Maria Leonidovna
<https://orcid.org/0009-0003-2747-8020>

Малеваная Нина Васильевна /
Malevanaya Nina Vasilievna
<https://orcid.org/0000-0001-6855-0306>

Рогинский Виталий Владиславович /
Roginsky Vitaliy Vladislavovich
<https://orcid.org/0000-0003-0549-855X>

Литература / References

1. Pratt L. W., Midline Cysts of the Nasal Dorsum: Embryologic Origin and Treatment. *Laryngoscope*. 1965;(75):968–980. Doi: 10.1288/00005537-196506000-0010.
2. Hughes G. B., Sharpino G., Hunt, W., Tucker H. M., Management of the congenital midline nasal mass: a review. *Head Neck Surg*. 1980;2(3):222–233. Doi: 10.1002/hed.2890020308.
3. Hanikeri M., Waterhouse N., Kirkpatrick N., Peterson D., Macleod I. The management of midline transcranial nasal dermoid sinus cysts. *Br J Plast Surg*. 2005;58(8):1043–1050. Doi: 10.1016/j.bjps.2005.05.021.
4. Bratton C., Suskind D. L., Thomas T., Kluka E. A., Autosomal dominant familial frontonasal dermoid cysts: a mother and her identical twin daughters. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;57(3):249–253. Doi: 10.1016/S0165-5876(00)00437-7.
5. Zapata S., Kearns D. B. Nasal dermoids. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;14(6):406–11. Doi: 10.1097/MOO.0b013e32801042db.
6. Winterton R. I., Wilks D. J., Chumas P. D., Russell J. L., Liddington M. I. Surgical correction of midline nasal dermoid sinus cysts. *J Craniofac Surg*. 2010;21(2):295–300. Doi: 10.1097/SCS.0b013e32818cf5f44.
7. Rahbar R., Shah P., Mulliken J. B., Robson C. D., Perez-Atayde A. R., Proctor M. R., Kenna M. A., Scott M. R., McGill T. J., Healy G. B., The presentation and management of nasal dermoid: a 30-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129(4):464–471. Doi: 10.1001/archotol.129.4.464.
8. Denoyelle F., Ducroz V., Roger G., Garabedian E. N., Nasal dermoid sinus cysts in children. *Laryngoscope*. 1997;107(6):795–800. Doi: 10.1097/00005537-199706000-00014.
9. Sessions R. B. Nasal dermal sinuses--new concepts and explanations. *Laryngoscope*. 1982;92(8 Pt 2 Suppl 29):1–28. Doi: 10.1288/00005537-198208001-00001.
10. Pensler J. M., Bauer B. S., Naidich T. P. Craniofacial dermoids. *Plast Reconstr Surg*. 1988;82(6):953–958. Doi: 10.1097/00006534-198812000-00003.
11. Wardinsky T. D., Pagon R. A., Kropp R. J., Hayden P. W., Clarren S. K., Nasal dermoid sinus cysts: association with intracranial extension and multiple malformations. *Cleft Palate Craniofac J*. 1991;28(1):87–95. Doi: 10.1597/1545-1569_1991_028_0087_ndscaw_2.3.
12. Moses M. A., Green B. C., Cugno S., Hayward R. D., Jeelani N. U. O., Britto J. A., Bulstrode N. W., Dunaway D. J., The management of midline frontonasal dermoids: a review of 55 cases at a tertiary referral center and a protocol for treatment. *Plast Reconstr Surg*. 2015;135(1):187–196. Doi: 10.1097/PRS.0000000000000833.
13. Lowe L. H., Booth T. N., Joglar J. M., Rollins N. K. Midface anomalies in children. *Radiographics*. 2000;20(4):907–22. Doi: 10.1148/radiographics.20.4.g00j107907.
14. Hedlund G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol*. 2006;36(7):647–662. Doi: 10.1007/s00247-005-0100-3.
15. Cambiaghi S., Micheli S., Talamonti G., Maffei L. Nasal dermoid sinus cyst. *Pediatr Dermatol*. 2007;24(6):646–650. Doi: 10.1111/j.1525-1470.2007.00555.x.
16. Posnick J. C., Bortoluzzi P., Armstrong D. C., Drake J. M., Intracranial nasal dermoid sinus cysts: computed tomographic scan findings and surgical results. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(4):745–754; discussion 755–756.
17. Golden J. A., Chernoff G. F. Multiple sites of anterior neural tube closure in humans: evidence from anterior neural tube defects (anencephaly). *Pediatrics*. 1995;95(4):506–510.
18. Muller F., O'Rahilly R. The development of the human brain and the closure of the rostral neuropore at stage 11. *Anat Embryol (Berl)*. 1986;175(2):205–222. Doi: 10.1007/BF00389597.
19. Baxter D. J., Shroff M. Congenital midface abnormalities. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011;21(3):563–584. Doi: 10.1016/j.nic.2011.05.003.
20. Barkovich A. J., Vandermarck P., Edwards M. S., Cogen P. H., Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1991;12(1):105–116.
21. Saettele M., Alexander A., Markovich B., Morelli J., Lowe L. H., Congenital midline nasofrontal masses. *Pediatr Radiol*. 2012;42(9):1119–1125. Doi: 10.1007/s00247-012-2409-z.
22. Charrier J. B., Rouillon I., Roger G., Denoyelle F., Josset P., Garabedian E. N., Craniofacial dermoids: an embryological theory unifying nasal dermoid sinus cysts. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005;42(1):51–57. Doi: 10.1597/03-106.1.
23. Cheng M. L., Chang S. D., Pang D., Adler J. R., Intracranial nasal dermoid sinus cyst associated with colloid cyst of the third ventricle. Case report and new concepts. *Pediatr Neurosurg*. 1999;31(4):201–206. Doi: 10.1159/000028862.
24. Kurwale N., Kumar R., Sharma M. C., Sharma B. S., Suprasellar dermoid cyst associated with colloid cyst of the third ventricle: Disordered embryogenesis or a mere coincidence?. *J Neurosci Rural Pract*. 2013;4(3):345–347. Doi: 10.4103/0976-3147.118803.
25. McQuown S. A., Smith J. D., Gallo A. E. Intracranial extension of nasal dermoids. *Neurosurgery*. 1983;12(5):531–535. Doi: 10.1227/00006123-198305000-00009.
26. Matson D. D., Ingraham F. D. Intracranial complications of congenital dermal sinuses. *Pediatrics*. 1951;8(4):463–474.
27. Cauchois R., Laccourreye O., Bremond D., Testud R., Kuffer R., Monteil J. P. Nasal dermoid sinus cyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1994;103(8 Pt 1):615–618. Doi: 10.1177/000348949410300806.
28. Pollock R. A. Surgical approaches to the nasal dermoid cyst. *Ann Plast Surg*. 1983;10(6):498–501. Doi: 10.1097/00006637-198306000-00012.
29. Jaffe B. F. Classification and management of anomalies of the nose. *Otolaryngol Clin North Am*. 1981;14(4):989–1004.
30. Morgan D. W., Evans J. N. Developmental nasal anomalies. *J Laryngol Otol*. 1990;104(5): 394–403. Doi: 10.1017/s0022215100158542.
31. Haafiz A. B., Sharma R., Faillace W. J. Congenital midline nasofrontal mass. Two case reports with a clinical review. *Clin Pediatr (Phila)*. 1995;34(9):482–486. Doi: 10.1177/000992289503400906.
32. Cheng J., Kazahaya K. Management of pediatric nasal dermoids with intracranial extension by direct excision. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;148(4):694–696. Doi: 10.1177/0194599812474424.
33. Blake W. E., Chow C. W., Holmes A. D., Meara J. G., Nasal dermoid sinus cysts: a retrospective review and discussion of investigation and management. *Ann Plast Surg*. 2006;57(5):535–540. Doi: 10.1097/01.sap.0000229060.20055.07.
34. Weiss D. D., Robson C. D., Mulliken J. B. Transnasal endoscopic excision of midline nasal dermoid from the anterior cranial base. *Plast Reconstr Surg*. 1998;102(6):2119–2123. Doi: 10.1097/00006534-199811000-00048.
35. Schuster D., Riley K. O., Cure J. K., Woodworth B. A., Endoscopic resection of intracranial dermoid cysts.

- J Laryngol Otol. 2011;125(4):423–427. Doi: 10.1017/S0022215110002823.
36. Duz B., Secer H. I., Tosun F., Gonul E., Endoscopic endonasal resection of a midline intradural frontobasal dermoid tumour. *Minim Invasive Neurosurg.* 2007;50(6):363–366. Doi: 10.1055/s-2007-993161.
37. Lee S., Taban M., Mancini R., Chong K., Goldberg R. A., Douglas R. S., Endoscopic removal of nasoglabellar dermoid cysts. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2010;26(2):136–139. Doi: 10.1097/IOP.0b013e3181b8e849.
38. Manickavasagam J., Robins J. M., Sinha S., Mirza S., Endoscopic removal of a dermoid cyst via scalp incision. *Laryngoscope.* 2013;123(8):1862–1864. Doi: 10.1002/lary.23921.
39. Dutta S., Lorenz H. P., Albanese C. T. Endoscopic excision of benign forehead masses: a novel approach for pediatric general surgeons. *J Pediatr Surg.* 2006;41(11):1874–1878. Doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.06.047.
40. van Aalst J. A., Luerksen T. G., Whitehead W. E., Havlik R. J. “Keystone” approach for intracranial nasofrontal dermoid sinuses. *Plast Reconstr Surg.* 2005;116(1):13–19. Doi: 10.1097/01.prs.0000169684.55781.d6.
41. Rogers G. F., Proctor M. R., Greene A. K., Mulliken J. B., Frontonasal osteotomy to facilitate removal of an intracranial nasal dermoid. *J Craniofac Surg.* 2005;16(4):731–736. Doi: 10.1097/01.scs.0000168769.78980.fe.