

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ» ФЕДЕРАЛЬНОГО МЕДИКО-
БИОЛОГИЧЕСКОГО АГЕНТСТВА РОССИИ

На правах рукописи

МОЛОДЦОВА ЕКАТЕРИНА ВИКТОРОВНА

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО НОСА,
ВНУТРИНОСОВЫХ СТРУКТУР И ПЕРЕДНЕГО ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА
У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ
И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ**

3.1.3. Оториноларингология

Диссертация
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научный консультант:
доктор медицинских наук, профессор
Юнусов Аднан Султанович

Москва — 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	18
1.1 Определение и эпидемиология	18
1.2 Этиология и патогенез	18
1.3 Классификации	20
1.4 Клиническая картина и диагностика.....	21
1.5 Лечение синдромов с врождёнными пороками развития носа и прогноз.....	23
1.6 Синдромальные формы врождённых пороков развития носа в структуре оториноларингологической патологии	25
1.7 Врожденные назальные срединные новообразования	28
1.7.1 Определение и виды врожденных назальных срединных новообразований	28
1.7.2 Классификации врожденных назальных срединных новообразований.....	29
1.7.3 Исторические аспекты изучения врожденных назальных срединных новообразований	32
1.7.4 Эпидемиология врожденных назальных срединных новообразований.....	34
1.7.5 Этиопатогенез врожденных срединных назальных новообразований.....	35
1.7.6 Клинические проявления врожденных назальных срединных новообразований	38
1.7.7 Методы визуализации врожденных назальных срединных новообразований.....	42
1.7.8 Дифференциальная диагностика назальной глиальной гетеротопии, энцефалоцеле и дермоидной кисты.....	44
1.7.9 Патоморфологические особенности врожденных назальных дермоидных кист и глиальных гетеротопий	46
1.8 Хирургическое лечение врожденных назальных срединных новообразований: современные подходы и клинические аспекты.....	47
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	53
2.1 Общая характеристика пациентов	53

2.2 Методы исследования.....	56
2.2.1 Оториноларингологическое обследование.....	57
2.2.2 Объективные методы визуализации.....	60
2.3 Инструментарий и вспомогательная техника, используемая интраоперационно	63
2.4 Морфологическое исследование	65
2.5 Методы сбора эпидемиологических данных по регионам РФ	65
2.6 Методика оценки эстетических результатов в послеоперационном периоде ..	66
2.7 Статистическая обработка данных.....	68
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО НОСА, ВНУТРИНОСОВЫХ СТРУКТУР И ПЕРЕДНЕГО ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА	70
3.1 Результаты эпидемиологического анализа врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа у детей по Федеральным округам РФ.....	70
3.2 Клиническая характеристика пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа (основная группа).....	79
3.3 Клиническая характеристика пациентов с искривлением перегородки носа (контрольная группа).....	93
3.4 Результаты объективных методов визуализации в исследуемых группах (по материалам лучевых методов исследования).....	98
3.5 Результаты передней активной риноманометрии перед оперативным вмешательством у пациентов исследуемых групп	119
ГЛАВА 4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО НОСА, ВНУТРИНОСОВЫХ СТРУКТУР И ПЕРЕДНЕГО ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА И ИСКРИВЛЕНИЕМ ПЕРЕГОРОДКИ НОСА	119

4.1 Хирургическое лечение пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа (основная группа)	123
4.1.1 Способ хирургического лечения пациентов с дермоидными кистами носа	124
4.1.2 Методика хирургического лечения пациентов с назальными глиальными гетеротопиями.....	135
4.1.3 Способ хирургического лечения пациентов с врожденными пороками наружного носа и внутриносовых структур (агенезия, дисгенезия)	140
4.2 Способ хирургического лечения пациентов с искривлением перегородки носа (контрольная группа)	143
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ.....	123
5.1 Анатомические результаты лечения пациентов исследуемых групп.....	151
5.2 Функциональные результаты лечения пациентов исследуемых групп.....	155
5.3 Оценка качества жизни пациентов в послеоперационном периоде	157
5.4 Послеоперационное ведение пациентов	166
5.5. Клинические случаи.....	166
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	212
ВЫВОДЫ.....	230
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	230
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ	234
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	210
ПРИЛОЖЕНИЯ	259

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденные аномалия носа (ВАН) – это группа гетерогенных пороков развития лицевой части черепа, которые проявляются изменением формы, размеров, строения или расположения носа и внутриносовых структур. ВАН могут возникать изолированно или сочетаться с другими пороками. По данным отечественных и зарубежных авторов от 33 до 60% от общего числа заболеваний этой группы составляет врожденная атрезия хоан (ВАХ) [37, 131]. Эти заболевания в 50 % случаев сопровождаются другими аномалиями черепно-лицевой зоны и встречаются в одинаковом соотношении среди мужского и женского пола, не имеют географических особенностей распространения [229, 114, 129].

Наиболее часто развитие пороков связывают с инфекционными заболеваниями, перенесенными матерью во время беременности (из группы TORCH (токсоплазмоз, вирусы гепатита, сифилис, гепатиты, ВИЧ, краснуха, цитомегаловирусная инфекция, вирус простого герпеса), а также радиацией, интоксикацией химическими веществами, медикаментами, употреблением алкоголя, наркотиков, табакокурением, возможно прослеживается генетическая склонность [12, 217].

Среди других пороков развития особого внимания требуют дермоидные кисты и свищи спинки носа, образующиеся из зачатков эпителия в результате незаращения эмбриональных щелей [53, 237]. Обсуждаемая патология по данным зарубежных авторов встречается у 1 из 20-40 тыс. новорожденных, что составляет лишь 3,7-12,6% дермоидных кист головы и шеи [144, 253]. В детском возрасте существует риск их инфицирования с возможностью развития внутричерепных осложнений, что в дальнейшем может привести к психосоциальным проблемам [143, 140].

Дифференциальная диагностика назальных гетеротопий проводится между энцефалоцеле, дермоидной кистой и глиальной гетеротопией [200, 185]. При назальной глиальной гетеротопии основными жалобами пациентов являются

деформация наружного носа, постепенное увеличение новообразования [147]. В родильном доме часто глиома расценивается как родовая травма, в последующем нередко предпринимаются попытки репозиции костей носа [130]. Диагностика врожденных аномалий развития носа и околоносовых пазух не представляет трудностей [99], поскольку эндоскопические методы исследования, лучевые методы, включающие трехмерную компьютерную и магнитнорезонансную томографию, позволяют с большой достоверностью установить диагноз и определить дальнейшую тактику лечения [167].

Степень разработанности темы. Основное лечение врожденных аномалий носа исключительно хирургическое. Важными этапами лечения является полное удаление новообразования и всех его фрагментов, адекватные доступы с максимальной визуализацией, а также приемлемые косметические результаты [143].

Вместе с тем в современной литературе сохраняется дискуссия относительно оптимальных сроков хирургического лечения, объема вмешательства и хирургических доступов к пораженной области. Выбор между открытыми, эндоскопическими и комбинированными подходами остается предметом обсуждения, поскольку определяется необходимостью баланса между максимальной радикальностью вмешательства, минимизацией интраоперационной травмы и достижением приемлемого косметического результата [179, 134, 191, 181, 87, 185, 143]. Разнообразие предлагаемых методик, каждая из которых имеет свои преимущества и недостатки, указывает на отсутствие унифицированного алгоритма. Особенно остро стоит проблема устранения сопутствующих функциональных (дыхательных) и эстетических нарушений, которые в отдаленном периоде определяют качество жизни пациента. Таким образом, нерешенными вопросами в области ведения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа остаются: алгоритмы предоперационной лучевой диагностики с прогнозом риска интракраниального распространения; стандартизация выбора хирургического доступа в зависимости от типа, локализации и распространенности порока,

разработка и внедрение реконструктивных методик, позволяющих одновременно достичь радикальности операции и оптимального функционально-косметического результата.

Все вышеизложенное подчеркивает актуальность настоящего исследования, направленного на комплексное решение проблем диагностики и хирургического лечения врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа у детей.

Цель исследования

Повышение эффективности оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа посредством разработки и внедрения унифицированного клинико-диагностического алгоритма, интегрирующего высокоинформативные лучевые и эндоскопические методы исследования, а также применения инновационных хирургических технологий.

Задачи исследования

1. Провести ретроспективный анализ эпидемиологических особенностей врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур, переднего основания черепа и доброкачественных новообразований у детей в различных регионах РФ.
2. Оценить диагностическую и прогностическую значимость современных методов лучевой диагностики (КТ, МРТ, 3D-реконструкции) при интракраниальном распространении врожденных назальных срединных новообразований с изучением их ключевых анатомических маркеров.
3. Усовершенствовать и разработать способы хирургического лечения детей с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа.
4. Оценить эффективность различных видов хирургических доступов на основе анализа ближайших и отдаленных результатов лечения.

5. Провести сравнительный анализ в соответствии с критериями функциональных и эстетических результатов эффективности различных техник хирургического лечения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур.

6. Усовершенствовать клиничко-диагностический алгоритм врожденных пороков развития наружного носа и внутриносовых структур в детском возрасте.

Научная новизна работы

Впервые на основе расширенного изучения региональных особенностей выявлена распространенность и структура врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа у детей в различных регионах Российской Федерации.

Впервые разработан и внедрен в практику инновационный способ реконструкции спинки носа при врожденных пороках развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания у детей с использованием комбинированного доступа, обеспечивающего максимальную визуализацию и хороший косметический результат операции в отдаленном периоде (патент РФ на изобретение: № 2799043 С1 «Способ реконструкции спинки носа при врожденных пороках развития у детей»: № 2022111866 : заявл. 29.04.2022: опубл. 03.07.2023 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова).

Впервые разработаны и внедрены в практику оригинальные хирургические способы реконструкции колумеллы и крыла носа, обеспечивающий более высокий процент выживаемости пересаживаемого кожно-хрящевого трансплантата (патент РФ на изобретение: № 2817635 С1 «Способ реконструкции колумеллы носа при врожденных или приобретенных пороках наружного носа у детей»: № 2023132809: заявл. 12.12.2023: опубл. 17.04.2024 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова; Патент № 2835126 С1 «Способ реконструкции дефекта крыла носа у детей»: заявл. 01.07.2024: опубл. 24.02.2025 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Д. В. Малетина).

Впервые разработаны способы хирургической коррекции деформаций перегородки носа, в том числе врожденного генеза, обеспечивающие широкий

интраоперационный обзор, облегченный доступ к деформированному переднему костному отделу перегородки носа, носовой ости и премаксилле, а также позволяющие исключить деформацию каудального отдела кончика носа и нарушение угла переднего носового клапана (Патент № 2820488 С1 «Способ пластики деформированной перегородки носа»: № 2023132808 : заявл. 12.12.2023: опубл. 04.06.2024 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова; Патент № 2841981 С1 «Способ реконструкции перегородки носа у детей с пороками развития носовой ости и премаксиллы»: заявл. 14.08.2024: опубл. 18.06.2025 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Л. К. Бижоева).

Впервые определены персонифицированные критерии выбора хирургического доступа при врожденных пороках развития наружного носа и внутриносовых структур, обеспечивающие сохранность жизненно важных анатомических структур.

Впервые проведена сравнительная оценка эффективности наружного и комбинированного доступов при лечении врожденных срединных назальных новообразований с анализом отдаленных функциональных и эстетических результатов.

Впервые разработаны алгоритмы маршрутизации и хирургического лечения врожденных пороков развития наружного носа и внутриносовых структур и переднего основания черепа, позволяющие выполнить коррекцию порока с применением малоинвазивных доступов, обеспечивающих раннюю медицинскую и социальную реабилитацию пациентов, а также снижение частоты повторных госпитализаций и реопераций.

Теоретическая и практическая значимость работы

Результаты диссертационной работы положены в основу выбора наиболее эффективного способа хирургического лечения врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа. Усовершенствованный алгоритм диагностики врожденных пороков развития наружного носа и внутриносовых структур позволяет не только определить степень

распространения, но и уточнить объем хирургического лечения, выбрать щадящие способы хирургического доступа у детей с данной патологией на дооперационном этапе.

Использование видеозендоскопической ассистенции позволяет минимизировать риск хирургической травмы анатомических структур основания черепа и повысить эффективность хирургического лечения врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа.

Разработанные авторские способы хирургического лечения (с применением эндоскопической ассистенции и реконструктивных техник) обеспечивают снижение частоты интра- и послеоперационных осложнений.

Определены критерии послеоперационного мониторинга, направленные на предотвращение рецидивов и вторичных деформаций перегородки носа в отдаленном периоде.

На основе всесторонней комплексной оценки врожденной патологии разработан принцип мультидисциплинарного подхода к планированию лечения и выполнению хирургических вмешательств у пациентов с сочетанными дефектами переднего основания черепа.

Разработанные инновационные методы реконструктивных операций при врожденных пороках развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа могут быть использованы в лечебных учреждениях и тиражированы в обучающие программы.

Методология и методы исследования

Исследование поэтапно проведено на базе ФГБУ НМИЦО ФМБА России в период с 2018 по 2025 гг. Были обследованы и прооперированы 50 пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур и 50 пациентов с искривлением перегородки носа. Проведение данной научной работы одобрено локальной Этической комиссией при ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России (№ протокола 05/22 от 05 декабря 2022 года). Тема диссертации утверждена на

заседании Ученого Совета ФГБУ НМИЦО ФМБА России (протокол №01/2023 от 13 февраля 2023 года).

Соответствие диссертации паспорту специальности

Диссертация соответствует специальности 3.1.3. – Оториноларингология – область науки, занимающаяся методами профилактики, терапевтического и хирургического лечения заболеваний уха, горла и носа (воспалительные процессы, травмы, инородные тела, врожденные пороки развития уха, носа и его придаточных пазух, глотки, гортани, трахеи и пищевода, фониатрия и сурдология, профессиональные и онкологические заболевания ЛОР-органов, заболевания вестибулярного аппарата, пластическая и реконструктивная, восстановительная хирургия ЛОР-органов, воспалительные, аллергические и септические осложнения ЛОР заболеваний). Совершенствование методов ранней диагностики, профилактики и лечения ЛОР-заболеваний будет способствовать сохранению здоровья населения и сокращению сроков временной нетрудоспособности.

Личный вклад автора

Автором самостоятельно проведен анализ современной литературы по проблеме врожденных аномалий носа и краниофациальной области, что позволило обосновать актуальность темы, сформулировать цель и задачи исследования, определить методологию работы. На клиническом этапе диссертант лично осуществляла отбор тематических пациентов, проводила их комплексное клинико-инструментальное обследование. Автор принимала непосредственное и активное участие в предоперационной подготовке детей, определении показаний к хирургическому вмешательству и выборе оптимальной тактики лечения в зависимости от вида порока с учетом его анатомических особенностей и возраста пациента. В ходе хирургического этапа диссертант участвовала в выполнении оперативных вмешательств в качестве оперирующего хирурга и ассистента, что позволило детально изучить интраоперационную анатомию, оценить эффективность предложенных методик и выявить потенциальные сложности.

Автором лично проведено послеоперационное наблюдение за пациентами, включая оценку функциональных и косметических результатов, а также регистрацию осложнений и отдаленных исходов. Весь объем первичной документации, включая истории болезни, данные анкетирования и результаты обследований, систематизирован и проанализирован автором самостоятельно. Статистическая обработка полученных данных выполнена лично диссертантом с применением современных методов параметрического и непараметрического анализа, что обеспечило достоверность выводов и объективность научных положений. Оформила полученные результаты в самостоятельный законченный научный труд.

Степень достоверности и обработки результатов работы

Достоверность результатов исследования обеспечена достаточным объемом клинического материала (50 пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур и 50 пациентов с искривлением перегородки носа).

Для статистического и графического анализа использован ПК и пакет офисных программ MS Excel, статистический пакет SPSS IBM Statistics V.26, программа R v.4.4.3. По показаниям применялась поправка Бонферрони: при сопоставлении трех групп в качестве порогового уровня значимости было принято значение 0,017; непараметрический критерий Фридмана, одновыборочный критерий Вилкоксона, двусторонний точный критерий Фишера, коэффициент конкордации Кендалла, критерий Манна-Уитни, критерий χ^2 Пирсона с коррекцией правдоподобия, критерий V Крамера, а также ROC-анализ и регрессионное моделирование - однофакторный и множественный линейный регрессионный анализ. Осуществлялась проверка гипотез на наличие статистической связи между номинальными (категориальными) переменными. Применялся статистический пакет SPSS IBM Statistics V.26. Для статистической обработки материала по эпидемиологическим данным использовалась программа R v.4.4.3. Доверительные интервалы рассчитывались по методу Уилсона с

поправкой на непрерывность. Сравнительный анализ качественных переменных проводился с помощью оценки достоверности различий средних независимых выборок по t-критерию Стьюдента. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Внедрение результатов исследования в практику

Материалы диссертации внедрены в лечебно-диагностический процесс научно-клинического отдела детской ЛОР-патологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России (г. Москва), оториноларингологическое отделение ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России (Москва), оториноларингологическое отделение ГБУЗ «Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» (г. Москва), а также в учебный процесс отдела образования и аккредитации ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России.

Связь работы с научными программами и планами

Работа была выполнена в рамках научно-исследовательской работы ФГБУ «НМИЦ оториноларингологии ФМБА России» – «Разработка новых подходов в реконструктивной хирургии врожденных пороков развития и приобретенных заболеваний средней зоны лица и переднего основания черепа у детей» (шифр: «Детство-24»).

Апробация материалов работы

Результаты научной работы доложены и обсуждены на многочисленных (более 30) российских и международных конгрессах и научно-практических конференциях, включая: XIII Конгресс Российского общества ринологов (2-5 октября 2019 года, г. Сочи); VI научно-практическая конференция оториноларингологов и сурдологов ФМБА России с международным участием (20-21 июня 2019г., г. Санкт-Петербург); Международный симпозиум «Современная оториноларингология и вопросы наставничества» (13 марта 2021г., Самара); XX

Российский конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» с международным участием (21-23 октября 2021 г., Москва); III Всероссийский конгресс с международным участием «5П Детская Медицина» (24-25 марта 2022г. Москва); X Юбилейный междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (25-28 мая 2022, Москва); XXI Российский конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» с международным участием (21-23 сентября 2022 г., Москва); VI Всероссийский форум с международным участием «Междисциплинарный подход к лечению заболеваний головы и шеи» (17 ноября 2022г., Москва); XXI Российский конгресс по оториноларингологии «Преображенские чтения. Детская оториноларингология, связь времен, связь специальностей», посвященный 130-летию со дня рождения профессора Б.С. Преображенского (17 ноября 2022г. Москва); Всероссийская педиатрическая ассамблея (25 ноября 2022 г. Москва); XIV научно-практическая конференция "Детская медицина — 12 шагов в будущее" (20-21 апреля 2023г., Москва); XII Петербургский форум оториноларингологов России с международным участием (25–27 апреля 2023г., Санкт-Петербург); XI Международный междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (19-21 июня 2023г., Санкт-Петербург); Осенний консилиум. Просто о сложном. Научно-практическая конференция, посвященная 85-летию кафедры оториноларингологии МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России (21 октября 2023 г., Москва); IV Съезд детских врачей Московской области с международным участием «Педиатрия как искусство» (6-8 сентября 2023г., Москва); II Ассамблея «Детская хирургия головы и шеи» (14-15 сентября 2023 г. Светлогорск); XXII Российский конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» с международным участием, XIV Научно-практическая конференция «ЛОР-патология в практике врача-педиатра» (20-22 сентября 2023, Москва); XII Национальный Конгресс «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» (11 декабря 2023г., Москва); «Междисциплинарный подход в оториноларингологии», Самарканд (16 декабря 2023г.); Весенний Консилиум. Актуальные вопросы взрослой и детской

оториноларингологии (13 апреля 2024г., Москва); Международный конгресс «Евразийская ассамблея оториноларингологов и хирургов головы и шеи 2024» (ЕАО&HNS 2024) (31мая-1 июня 2024 г. Баку); IV Всероссийский конгресс с международным участием «Лечебно-реабилитационные перспективы при кохлеовестибулярных и голосовых расстройствах». Первый национальный конгресс сурдологов (5-6 июня 2024г. Москва); XII Международный междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (6-8 июня 2024, Москва); VIII Всероссийский форум оториноларингологов с международным участием «Междисциплинарный подход в оториноларингологии хирургии головы и шеи» (10-11 октября 2024г., Москва); XXIII Российский Конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». Конгресс им. Ю. Е. Вельтищева (23-25 октября 2024 г., Москва); XXIII Российский конгресс по оториноларингологии «Преображенские чтения. Детская оториноларингология, связь времен, связь специальностей» (14 ноября 2024 года, Москва); XIII Национальный конгресс с международным участием имени Н.О. Миланова «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» (9-11 декабря 2024 г., Москва); VI Всероссийский конгресс с международным участием «5П Детская Медицина» (26-28 марта 2025 г. Москва); Всероссийский конгресс Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов России, XIV Петербургский форум оториноларингологов России (22-24 апреля 2025 г., Санкт-Петербург); XIII Международный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (5-6 июня 2025 г., Москва).

Диссертационная работа апробирована на заседании Ученого совета и трудового коллектива ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» №06/2025 от 15 сентября 2025 г.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертационной работы опубликовано 15 печатных работ, из них 11 – в журналах, рецензируемых ВАК Министерства Высшего образования и науки Российской Федерации для публикации основных научных результатов

диссертации на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук. Получены 5 патентов РФ на изобретение.

Объем и структура диссертации

Диссертационная работа изложена на 264 страницах компьютерного текста, состоит из введения и 5 глав, в том числе обзора литературы, главы материалов и методов исследования и 3 глав, посвященных результатам собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, приложений и списка литературы, который включает 254 источников, в том числе 57 отечественных и 197 зарубежных публикаций. Работа иллюстрирована 116 рисунками и 35 таблицами.

Положения, выносимые на защиту

1. Распространенность заболевания показывает необходимость создания межрегиональных центров по оказанию помощи детям с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа.

2. Ранняя диагностика врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа с применением современных методов визуализации (МСКТ, МРТ с контрастированием) является ключевым фактором, позволяющим сократить сроки начала хирургического вмешательства, минимизировать объем хирургического вмешательства, сохранить анатомо-функциональную целостность структур носа и основания черепа.

3. Комплексная лучевая диагностика (МСКТ с 3D-реконструкцией, МРТ) является важнейшим этапом диагностики и обладает высокой значимостью в оценке интракраниального распространения врожденных срединных назальных новообразований, а также играет ключевую роль в выборе хирургической тактики и при необходимости мультидисциплинарного подхода.

4. Варианты анатомического строения *crista galli* (каплевидный тип) являются структурным маркером нарушения эмбриогенеза переднего отдела основания черепа и обосновывают обязательную расширенную лучевую

диагностику у пациентов с врожденными назальными срединными новообразованиями, так как врожденные назальные срединные новообразования формируются в зоне эмбриологического смыкания лобных и медиальных носовых отростков, что определяет необходимость иссечения всего эмбрионального тракта, а не только клинически видимой части новообразования.

5. Применение видеоэндоскопической ассистенции при хирургическом лечении врожденных пороков с интракраниальным распространением снижает риск ятрогенного повреждения жизненно важных структур, уменьшает частоту интраоперационных осложнений, улучшает функциональные и косметические результаты в отдаленном периоде.

6. Разработанные способы хирургического лечения и алгоритмы послеоперационного ведения, включая этапную реабилитацию с эндоскопическим мониторингом, снижают риск рецидивов и послеоперационных осложнений.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Определение и эпидемиология

Врожденные пороки носа — это пороки развития, характеризующиеся изменением формы, размеров, локализации либо темпов внутриутробного развития наружного носа, а также внутриносовых структур, включая околоносовые пазухи [6].

Среди аномалий ЛОР-органов пороки развития носа встречаются реже, чем пороки уха, составляя 2,7–16,3% всех врожденных дефектов, по данным ВОЗ [6, 38]. В России ежегодно регистрируется до 5000 случаев врожденных аномалий черепа, из которых около 60% сочетаются с другими пороками развития [6, 37]. Ежегодно около 5-8% новорождённых рождаются с теми или иными врождёнными и наследственными дефектами, 25% из них обусловлено наследственной патологией, 10% — отрицательным влиянием факторов внешней среды, в 65% наблюдений причина аномалий развития остаётся неизвестной [5, 55].

1.2 Этиология и патогенез

Патологические изменения в полости носа и ОНП могут быть проявлениями как самостоятельного патологического процесса, так и симптомом какого-либо заболевания или следствием врождённой аномалии развития (порока). Этиология врожденных пороков носа включает три группы факторов [17, 38]:

1. Экзогенные – тератогенные воздействия в критические периоды беременности (первые недели):

- Физические (ионизирующая радиация, гипертермия).
- Химические (алкоголь, талидомид, тетрациклин).
- Биологические (TORCH-инфекции: цитомегаловирус, токсоплазмоз, краснуха) [17, 38].

2. Эндогенные – наследственные мутации (20–30% случаев), включая хромосомные aberrации [1, 54].

3. Мультифакториальные – сочетание генетической предрасположенности и внешних факторов (30–40% случаев) [25, 39].

При врожденных пороках развития около 1% имеются изменения хромосомного аппарата [48].

Диапазон ВПР уха, носа и гортани у детей очень широк. Он включает в себя как изолированные небольшие пороки развития ЛОР-органов, так и грубые, множественные, сочетанные с пороками развития других органов.

Диапазон врожденных пороков развития уха, носа и гортани у детей очень широк. Он включает в себя как изолированные небольшие пороки развития ЛОР-органов, так и грубые, множественные, сочетанные с пороками развития других органов.

Установление причин возникновения пороков развития представляет собой сложную задачу в силу полиэтиологичности тератогенеза, вариабельности проникающей способности повреждающих факторов и индивидуальной реакции организма по отношению к их воздействию [34;].

Наиболее опасный период воздействия перечисленных выше факторов— первые недели беременности, когда происходит закладка уха, носа, гортани. Вместе с тем, наследственный фактор не является доминирующим.

Пороки развития Лор-органов могут являться составной частью некоторых синдромов и болезней.

Вопрос наследственности в оториноларингологии стал обсуждаться в отечественной литературе еще в 1825 году, когда появились первые работы В. И. Воячека и его учеников.

Изучение этой группы заболеваний представляет интерес в плане дифференциации наследственных и ненаследственных синдромов, т. е. их фенотипов. Выяснение точной природы заболевания во многом будет способствовать правильной диагностике заболевания и решению вопросов, связанных с лечением и медико-генетическим консультированием [11].

1.3 Классификации

Наиболее распространённой является классификация пороков развития, в основу которой положен анатомо-физиологический принцип деления тела человека на системы органов, принятая в 1975 г. [225].

В нашей стране чаще всего используется классификация врождённых пороков развития носа по Шеврыгину Б.В. и Манюк М.К., принятая в 1985 г. [32, 49]:

1. Агенезия:

а) гипогенезия наружного носа (тотальная, частичная — одной половины носа, носовых отверстий, крыльных хрящей — слабость крыльев носа), внутриносовых структур (носовых раковин, естественных отверстий, ОНП);

б) гипергенезия наружного носа (тотальная, частичная - кончика носа, длинный нос, высокий нос), внутриносовых структур (носовых раковин, большого решётчатого пузырька — *bulla ethmoidalis*, крючковидного отростка, перегородки носа);

в) дисгенезия наружного носа (горбатый нос, кривой нос, боковой хобот носа одно- и двусторонний, асимметрия кончика носа), внутриносовых структур (искривление средней носовой раковины, переднего конца, S-, C-образное, прилегающая носовая раковина, оттопыренная носовая раковина, врождённое искривление перегородки носа).

2. Персистенция — сохранение тех элементов, которых к моменту рождения не должно быть:

а) наружного носа: срединная расщелина носа (полная, частичная), боковая расщелина носа (полная, частичная), раздвоение кончика носа, дермоидная киста, свищ носа;

б) внутриносовых структур: раздвоение носовых раковин, двойные носовые раковины, ВАХ;

3. Дистопия — развитие отдельных образований носа в необычном для них месте:

- а) придаток перегородки носа;
- б) атипичное расположение выводного отверстия носослезного канала;
- в) участки девиации в области сошника и перпендикулярной пластинки решётчатой кости.

Причинами ВПР являются наследственные около 20-30%, экзогенные — 2-5%, мультифакториальные — 30-40%; в остальных случаях (25-50%) причина не установлена [21].

В зависимости от объекта воздействия вредных факторов врождённые пороки могут быть разделены на пороки, возникшие в результате [23]:

- 1) гаметопатий;
- 2) бластопатий (первые 15 дней после оплодотворения);
- 3) эмбриопатий (от 16-го дня после оплодотворения до конца 8-й недели)— максимально чувствительный период к тератогенам;
- 4) фетопатий.

По распространённости в организме ВПР подразделяют на три группы:

- 1) изолированные — расположены в одном органе;
- 2) системные — затронута одна из систем органов;
- 3) множественные — локализованы в органах двух и более систем.

1.4 Клиническая картина и диагностика

Для наследственных болезней характерны необычность клинических проявлений, хронический прогрессирующий характер течения, устойчивость к обычным терапевтическим мероприятиям, поражение нескольких органов и систем (системный характер поражения), повышенная частота семейных случаев.

Клинические проявления включают нарушение общего состояния, затруднение или отсутствие носового дыхания, частые воспаления придаточных пазух, в дальнейшем — дыхательную недостаточность, нередко риногенный менингит.

Пороки и аномалии развития ЛОР-органов чаще всего включены в структуру хромосомных наследственных болезней человека, а также в спектр врождённых и наследственных синдромов. В настоящий момент общее число синдромальных форм патологии превысило 3000 [37].

Диагностика наследственных заболеваний производится цитогенетическими, молекулярно-цитогенетическими, молекулярно-генетическими методами с использованием ДНК-технологий, а также клиничко-генеалогическими методами и на основании изучения фенотипических признаков и биохимических показателей, методами генотипирования (полимеразная цепная реакция, полиморфизм длин рестрикционных фрагментов) с конца 1980-х годов [3]. В настоящее время широко используются количественная полимеразная цепная реакция в режиме реального времени, микрочипы, мультиплексное генотипирование с помощью масс-спектрометрии MALDI-TOF, секвенирование ДНК по Сэнгеру, а также активно развивающиеся методики секвенирования нового поколения и биоинформационные технологии, связанные с анализом больших массивов клинических и молекулярно-генетических данных [37]. Весь перечисленный комплекс является основным арсеналом современных молекулярно-генетических методов и идентификации наследственных болезней. Оптимальным подходом в диагностике наследственных болезней является обеспечение полноценного использования всех необходимых методик и диагностических тестов, и в то же время алгоритм диагностики должен избегать гипердиагностики и ненужных медицинских манипуляций [19].

Основной метод, с помощью которого устанавливается тот или иной тип наследования, — клиничко-генеалогический, который основывается на анализе родословных. Также актуален более точный сегрегационный анализ, задачей которого является выявление генетических модусов передачи по наследству заболевания — доминантный, рецессивный или аддитивный, мультипликативный, полигенный тип модели наследования [37].

Окончательный диагноз хромосомных болезней ставится цитогенетическими методами. Цитогенетические методы используются при

изучении кариотипов отдельных индивидов. Многоцветовая флуоресцентная гибридизация *in situ* (fluorescence *in-situ* hybridization — FISH) — «золотой стандарт» детекции хромосомных aberrаций [37].

В наше время медицинская геномика вооружила практических врачей методами ранней доклинической диагностики, а также пренатальной диагностики и лечения наследственных болезней и врождённой патологии. Также развиваются и в некоторых центрах уже применяются методы преимплантационной диагностики [37].

Инструментальные методы исследования пороков развития носа, входящих в спектр синдромов, включают в себя риноскопический осмотр, фиброэндоскопическое исследование, микрориноскопию, катетеризацию носовых ходов и рентгенографию полости носа с контрастированием в боковой проекции (подозрение на ВАХ), а мультиспиральная КТ и МРТ высокого разрешения являются эффективными диагностическими исследованиями при врождённых пороках развития носа и множественных пороках развития различного спектра [6, 20].

1.5 Лечение синдромов с врождёнными пороками развития носа и прогноз

Сроки лечения врождённых пороков развития (ВПР) носа при множественных аномалиях варьируются от рождения до нескольких лет в зависимости от типа дефекта. Пациенты нуждаются в длительном наблюдении специалистами различных профилей, и при наличии показаний — в проведении корректирующего лечения с мультидисциплинарным подходом. Хирургическое лечение осуществляется поэтапно с последовательным восстановлением анатомии и функций поражённых структур носа [41].

В хирургической коррекции ВПР носа чаще применяются щадящие методы ринопластики, направленные на максимальное сохранение тканей с целью восстановления анатомии наружного носа, его внутриносочных структур и функций. В большинстве случаев хирургическая коррекция ВПР носа выполняется в

старшем возрасте и включает косметическую коррекцию с применением методов функциональной микроринохирургии, обеспечивающей сохранность обоняния и иных носовых функций. Вмешательства могут включать подслизистую тотальную или секторальную конхотомию, резекцию гипертрофированного крючковидного отростка, а также редрессацию и латеропозицию нижних и средних носовых раковин [6, 14, 15]. В случаях врождённого незаращения твёрдого и мягкого нёба показана палатинопластика, направленная на восстановление нёбной целостности, нормализацию питания, предотвращение дальнейшего расхождения твёрдого нёба и прогрессирования деформаций, ведущих к речевым нарушениям.

В случаях врождённого незаращения твёрдого и мягкого нёба показана палатинопластика, направленная на восстановление нёбной целостности, нормализацию питания, предотвращение дальнейшего расхождения твёрдого нёба и прогрессирования деформаций, ведущих к речевым нарушениям.

Прогностическая оценка при синдромальных пороках развития, включая синдромальные патологии с аномалиями носа и внутриносовых структур, отличается вариабельностью. При лечении данной категории пациентов перед специалистами стоит задача обладать исчерпывающей компетенцией в области множественных врождённых аномалий, поскольку их коррекция сопряжена с необходимостью решения сложных диагностических и терапевтических задач, требующих фундаментальных знаний и значительного клинического опыта.

Отдельные синдромы множественных пороков развития представляют непосредственную угрозу жизни в неонатальном периоде. Наиболее критичные состояния обусловлены респираторными нарушениями, включая развитие дистресс-синдрома вследствие обструкции верхних дыхательных путей на уровне полости носа, гортани и трахеи [36, 22, 47, 42, 55].

1.6 Синдромальные формы врождённых пороков развития носа в структуре оториноларингологической патологии

Врождённые пороки развития носа в 50% случаев входят в структуру множественных врождённых аномалий и наследственных синдромов. Среди них 33-60% составляют ВАХ, которые более чем в половине случаев сочетаются с другими лицевыми аномалиями. Большинство пороков диагностируется при первичном неонатальном осмотре. Фенотипический спектр ВПР носа варьирует от грубых деформаций, несовместимых с жизнью, до минимальных морфологических отклонений [9].

В структуре оториноларингологической патологии синдромальные формы ВПР носа подразделяются на несколько ключевых категорий, дифференцируемых по этиопатогенетическому принципу [37, 43]:

I. Синдромальные краниосиностозы (FGFR-ассоциированные):

а) Синдром Апера (FGFR2-ассоциированный, 7,6-22 случая /1 млн живорождений). Характерными проявления являются: гипоплазия верхней челюсти, расщелины язычка или мягкого нёба, твердого нёба, также описаны ларинготрахеальные аномалии. Особенностью пациентов является сочетание аномалий лицевой части черепа с синдактилией и другими дефектами костной системы.

б) Синдром Крузона (FGFR2-зависимый, 1:65000 новорожденных). Основными оториноларингологическими проявлениями считаются: гипоплазия верхней челюсти и скученность зубов в 100% случаев, стеноз или атрезия наружных слуховых проходов - 13%, кондуктивная тугоухость - 50%.

Достаточно часто могут наблюдаться такие нарушения дыхания, как синдром обструктивного апноэ, парезы и параличи гортани.

в) Синдром Пфайффера (FGFR1/FGFR2, редкий, частота встречаемости не установлена). Клиническими особенностями синдрома являются гипоплазия средней зоны лица, носовые деформации, дентальные аномалии.

г) Синдром Джексона-Вейсса (FGFR2 – зависимый, наследуется по аутосомно-доминантному типу (АД тип) с вариабельной экспрессивностью). Из оториноларингологических проявлений наблюдается типичная, невыраженная гипоплазия средней трети лица.

Особую диагностическую сложность представляют редко встречающиеся синдромы, генетически гетерогенные, но имеющие патогномоничные ЛОР-проявления:

- Синдром Сэтре-Чотзена (мутация гена TWIST, наследуется по АД типу). Характерные для него краниофациальные аномалии включают: назальные деформации (расширенное и уплощённое основание носа с девиацией перегородки, возможны долихориния с заострённой или крючковидной конфигурацией кончика), максиллярную гипоплазию, сочетающуюся с фронтальным выбуханием, что формирует характерный уплощённый профиль, нёбные аномалии (высокий готический свод с тенденцией к сужению, ассоциированный с расщелиной).

- Синдром Карпентера наследуется по аутосомно-рецессивному типу, и его связывают с дефектом RAB23 из группы Ras-генов. Акроцефалическая деформация черепа сочетается со стандартными для синдромальных краниосиностозов лицевыми аномалиями, не имеющими специфических диагностических маркеров.

- Синдром Мора (орофациально-дигитальный синдром тип II) - популяционная частота не установлена (казуистически редкий синдром). характеризуется следующими патогномоничными проявлениями: орофасциальными, экстраоральными аномалиями, краниофациальными дисморфиями. Дифференциальный диагноз следует проводить с другими синдромами, ассоциированными с врождёнными пороками развития ЛОР-органов, в частности с синдромом Голденхара (окулоаурикуловертебральная дисплазия) и синдромом Мебиуса (врождённая паралитическая мимическая диплегия).

II. Хромосомные аномалии

а) Трисомия 21 (Синдром Дауна): ПЧ — 1:600 родившихся живыми. Диагностическими маркерами являются брахицефалия, эпикант, макроглоссия.

Мышечная гипотония может приводить к нарушениям акта глотания, дыхания и аспирации из-за развития ларинго- и трахеомалации. Характерными особенностями носа при синдроме Дауна являются уплощенная переносица и спинка носа, маленький и короткий нос, обращённые вперед (антевертированные) ноздри, а также широкая и уплощенная носовая перегородка, поэтому основание носа визуально кажется широким и плоским.

б) Трисомия 18 (синдром Эдвардса): ПЧ - 1:5000 живорожденных. Проявляется микрогнатией, врождёнными пороками сердца, добавочными пальцами, высоким сводом стоп, помутнением роговицы, птозом и генерализованным мышечным гипертонусом. При синдроме Эдвардса у детей отмечают при рождении короткий нос с уплощенной и широкой переносицей, "вздернутый" кончик носа с выступающими вперед ноздрями, крайне редкий, но описанный при синдроме Эдвардса порок носа — ариния (полное отсутствие носа) или грубая гипоплазия носа.

в) Трисомия 13 (синдром Патау), ПЧ — 1:7000 живорождённых, проявляется расщеплением губы или нёба, полидактилией, микрофтальмией и врождёнными пороками сердца. Аномалии носа и средней линии лица являются ключевыми диагностическими признаками при данном синдроме: плоский и широкий нос, с запавающим переносьем и тупым втянутым кончиком.

III. Нехромосомные синдромы

а) Секвенция Робена (ПЧ - 1:8000 живорожденных). Характерная патогенетическая триада: ретрогнатия, глоссоптоз, расщелина нёба.

б) Синдром VACTERL (1,6:10000 живорожденных, этиология неизвестна). Диагностическими критериями являются вертебральные аномалии, аноректальные мальформации, кардиальные пороки, трахеоларингопищеводные свищи.

в) Синдром Поттер представляет собой комплекс врожденных аномалий, патогенетически связанных с вторичным олигогидрамнионом вследствие двусторонней почечной аплазии/агенезии, ПЧ — 1:3000 живорождённых. Отмечаются краниофациальные стигмы: деформации ушных раковин (гипоплазия

хрящевой ткани), эпикантальные складки и клювовидный нос. Дифференциальная диагностика проводится с хромосомными аномалиями.

Оптимальное ведение пациентов с синдромальными пороками развития требует скоординированной работы мультидисциплинарной команды, включающей как медицинских специалистов (неонатологов, генетиков, хирургов различных профилей), так и реабилитационную группу (сурдологов, логопедов, психологов) для обеспечения комплексной диагностики, лечения и последующей реабилитации.

1.7 Врожденные назальные срединные новообразования

1.7.1 Определение и виды врожденных назальных срединных новообразований

Врожденные назальные срединные новообразования (ВНСН) — представляют собой гетерогенную группу пороков развития, включающую в себя эктодермальные новообразования (дермоидные и эпидермоидные кисты), мезодермальные новообразования (сосудистые мальформации, лимфангиомы, липомы), нейроэктодермальные новообразования (глиомы, менингиомы), новообразования эндогенного происхождения [81, 80, 79, 183, 161, 205, 219, 168].

Особую клиническую значимость имеют образования, ассоциированные с внутричерепными структурами, а именно, дермоидные кисты носа, энцефалоцеле и глиомы.

Дермоидная киста, или «дермоид» - представляет собой доброкачественное новообразование, возникающее вследствие нарушения эмбриональной миграции эктодермальных клеток. Гистологически характеризуется наличием многослойного плоского эпителия с придатками кожи (волосяные фолликулы, сальные железы) [27, 70, 86, 110].

Глиальная гетеротопия является редкая аномалия, при которой зрелая глиальная ткань локализуется эктопически, чаще в области носа [233]. Поскольку

глиальная гетеротопия чаще возникает в носу или вокруг него, то ее называют назальной глиальной гетеротопией [134, 121]. Медицинская литература характеризует назальную глиальную гетеротопию, как врожденное образование, проявляющееся в течение первого года жизни, с редкими примерами, выявленных в более позднем возрасте [99, 198, 200]. Эти поражения не являются наследственными и являются частью пороков развития, которые поражают нос и переднее основание черепа.

Гамартома представляет собой редкое доброкачественное опухолевидное образование, в основе которого лежит тканевая мальформация. Проявляющаяся очаговой пролиферацией клеток и тканевых элементов, физиологически присущих пораженному органу. Несмотря на зрелость клеточных компонентов, они не создают нормальную гистоархитектонику, такую как окружающие ткани [175, 93]. Данное новообразование может включать как эпителиальные, так и мезенхимальные элементами, однако чаще оно интерпретируется как врожденный опухолевидный процесс. Вопрос гистогенеза гамартумы до настоящего времени остаются недостаточно изученными [71].

1.7.2 Классификации врожденных назальных срединных новообразований

Согласно Международной классификации болезней десятого пересмотра, врождённые аномалии лица и шеи отнесены к следующим рубрикам [27]: Q18.0 охватывает дермоидные кисты ротовой полости и неуточнённые кисты области рта, тогда как рубрика Q18.8 включает иные уточнённые пороки развития лица и шеи, в частности их срединные формы — кисту, фистулу и пазуху, Q30.8 - другие врожденные аномалии носа (добавочный нос, врожденный порок стенки носового синуса).

Многочисленные наблюдения над кистами и свищами лица и шеи послужили основанием для их классификации [24]. Разрабатываемые классификации опирались на различные принципы, включая эмбриогенез, анатомическую локализацию и гистологическую структуру. Так, впервые классификацию,

основанную на топографо-анатомическом подходе, предложил Louschka (по В. М. Безрукову, 1965), разделивший кисты и свищи шеи на срединные и боковые. Сходный вариант систематики представил Ascherson (1832).

Skolnik с соавторами (1955) делят кисты и свищи по эмбриональному происхождению:

I. Эктодермальные (дермоидные, бранхиогенные (из жаберных щелей)).

II. Эпидермоидные (бранхиогенные (из глоточных карманов)), тиреоидальные (из щитовидно-язычного протока).

III. Мезодермальные (сосудистые мальформации).

И.Ф. Березин (1960) срединные и боковые кисты объединяет их как «жаберными», а Х. Тасев (1965) объединяет срединные кисты с дермоидными и называет их «срединные дермоидные».

В. А. Гремиллов и Р. А. Мельников (1960), беря за основу этиологический фактор, предлагают следующую классификацию:

1. Подъязычно-щитовидные кисты.

II. Бранхиогенные кисты.

III. Тимофарингеальные кисты.

IV. Ангиоматозные кисты.

V. Дермоидные кисты.

К. И. Черенова (1962) в зависимости от происхождения делит кисты и свищи следующим образом:

I. Эндодермальные.

1. Кисты верхнебокового отдела шеи и околоушной области, бранхиогенные.

2. Кисты срединного отдела шеи, тимофарингеальные.

3. Кисты шеи: передней поверхности шеи, тиреоглоссальные или щитовидно-подъязычные

II. Эктодермальные.

1. Дермоидные кисты лица:

а) периорбитальные;

- б) дермоиды орбиты;
- в) дермоиды корня носа;
- г) дермоиды прочей локализации.

2. Дермоидные, эпидермоидные кисты дна ротовой полости.

Н.А. Груздев (1965) рекомендует пользоваться клинико-патогенетической классификацией:

- I. Эмбриональные кисты и свищи
 - а) срединные — полные, неполные (внутренние и наружные)
 - б) боковые — полные, неполные (внутренние и наружные).
- 2. Ангиоматозные
 - а) лимфангиоматозные
 - б) гемангиоматозные
- 3. Ретенционные (слизистые, сальные, слюнные)
- 4. Ремоляционные (образующиеся вследствие распада ткани, например, лимфатического узла)
- 5. Паразитарные

Перечисленные классификации, несомненно, имеют большое научно-практическое значение. Строятся они на различных принципах: одни учитывают морфологическое строение, другие — различные аспекты клиники, третьи — клинико-патологические данные, некоторые вопросы этиологии и т.д. [13].

Пожалуй, главным отрицательным моментом в перечисленных классификациях является их громоздкость и вследствие этого неудобство применения в практике.

Дермоидные кисты в зависимости от степени поражения можно классифицировать как поверхностные, внутрикостные, внутричерепные экстрадуральные и внутричерепные интрадуральные [179, 161, 228].

Назальные глиальные гетеротопии в зависимости от расположения можно классифицировать как подкожные (60%), интраназальные (30%), смешанные (10%) [100, 183, 182].

В основу гистологической систематизации *гамартом полости носа* положено разделение на три подтипа: эпителиальный тип объединяет респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому (РЭАГ) и серомуцинозную гамартому; смешанный эпителиально-мезенхимальный вариант представлен хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомой (ХКРЭАГ); мезенхимальный тип — назальной хондромезенхимальной гамартомой [247].

Следует отметить, что в классификации опухолей головы и шеи Всемирной организации здравоохранения приводится только РЭАГ, что указывает на недостаточную изученность остальных гистологических подтипов.

Несмотря на обилие классификаций по ВНСН, отсутствие единого подхода затрудняет стандартизацию диагностики и лечения.

1.7.3 Исторические аспекты изучения врожденных назальных срединных новообразований

Первое описание дермоида было сделано М.С. Verattus в 1745 г., когда выявил опухоль головного мозга, содержащую массы волос и чешуйчатых остатков [18, 145, 116, 250].

Впервые в 1829 году французский анатом, патологоанатом Жан Крювелье описал эпидермоидную опухоль, как случайную находку при вскрытии человека, умершего от черепно-мозговой травмы. Cruveilhier обнаружил большое разрастание в базальных цистернах головного мозга, смещающее третий желудочек вверх и распространяющееся кпереди до турецкого седла [117, 201]. Отметив, что поверхность опухоли имела «металлический блеск, подобный серебру или жемчужине», он назвал ее «tumeur perlee», или жемчужная опухоль. В 1854 г. von Rehak предположил, что эпидермоиды развились из-за «эмбриологической ошибки». В 1855 году немецкий патологоанатом Рудольф Вирхов описал несколько подобных случаев, которые он первоначально назвал холестеатомой. В результате Вирхов применил для этой патологии термин

Cruveilhier «жемчужная опухоль» и назвал их немецким словом «perlgeschwülste» [218, 245]. Краниальный кожный дермоид как термин впервые был введен Ogle в 1865 г. [173, 193].

В 1897 году Vostroem предложил термин «пиальный эпидермоид», и в настоящее время эпидермоид остается предпочтительным обозначением данных новообразований [78, 104]. Уолтер Денди охарактеризовал их как «пожалуй, самые красивые опухоли в организме», акцентируя внимание на гладкой, блестящей поверхности и выраженном перламутровом сходстве [106].

Понятие «врожденный кожный дермоид» было введено в 1934 г. Earl Walker и Paul Viscu, которые описали трех детей с поражением позвоночного столба [85, 247].

Для характеристики назальных дермоидов применяют различные термины, отражающие их структурные особенности и локализацию. Первое сообщение о дермоидной кисте носа, распространяющейся интракраниально, было представлено Дональдом Мэтсоном и Франком Ингрэмом в 1951 году, описавшие годовалого ребенка с поражением спинки носа, распространяющееся внутричерепно в эпидуральное пространство с сопутствующим остеомиелитом носовых костей [162]. В 1982 г. Sessions ввел термин «дермоидные кисты носа», получивший наиболее широкое распространение в практической деятельности врачей [219].

Впервые назальная глиальная гетеротопия была описана Ридом в 1852 году и Хидебрандом в 1888г., затем более подробное описание дали Бергер (1890), а термин «назальная глиальная гетеротопия» был придуман Шмидтом в 1900 году [105, 210, 218].

Рост назальных глиом обычно медленный и сравним с ростом нормальной ткани мозга, поэтому некоторые авторы предложили термин энцефалома или носовая церебральная гетеротопия [111, 185, 252].

Большинство авторов предпочитают использовать терминологию назальной глиальной гетеротопии, которая более корректно описывает патогенетический

механизм и позволяет избежать неадекватной коннотации опухолевого поражения [241].

Заболевание не проявляет семейной наследственности и обычно не сопровождается другими врожденными пороками развития.

Впервые респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома (РЭАГ, REAH) была описана в 1995 г. Венигом и Хеффнером на материале 31 случая с поражением синоназальной области, включая одно наблюдение с костной метаплазией [249]. В 1996г. Adair и соавт. для этого же образования с костным компонентом предложили термин «хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома» (COREAH) [92]. РЭАГ обычно выявляется у взрослых пациентов в возрасте 50–60 лет, преимущественно мужчин, и часто ассоциирована с воспалительными полипами полости носа.

Накопленные за три столетия исследования сформировали систему представлений о врожденных назальных аномалиях, однако ряд вопросов, касающихся их этиопатогенеза и оптимальных методов лечения, остаются дискуссионными. Это определяет необходимость детального рассмотрения современных эпидемиологических данных и клинических особенностей, о чем мы сообщим в следующих разделах.

1.7.4 Эпидемиология врожденных назальных срединных новообразований

Согласно данным ВОЗ, врождённые пороки развития встречаются у 10-15% новорождённых [53].

Обсуждение ВНСН обычно сосредоточено на наиболее часто встречающихся образованиях – дермоидных кистах носа, энцефалоцеле и глиомах [74, 143, 161].

Среди них ВНСН относятся к редкой патологии с частотой 1 случай на 20 000 – 40 000 рождений [128, 161, 194, 205, 209, 118, 224, 231, 244, 180], из которых на долю назальных глиом приходится примерно 5% всех врожденных новообразований в полости носа [79, 161, 185, 244, 168, 246].

По данным Kennedy D.W. существуют этнические различия в частоте ВНСН: 1 случай на 30 000 новорожденных зарегистрированы в США и 1 случай на 6 000 новорожденных в азиатской популяции [151].

По данным Skolnik et al, назальные срединные гетеротопии составляют от 11 % до 12% дермоидов головы и шеи и от 1 % до 2% от общего количества дермоидов тела [143, 110, 179, 130, 158, 159, 112, 224].

По данным различных зарубежных авторов, от 50 до 61% срединных новообразований носа у детей составляет 1-3% всех дермоидов и 3,7-12,6% дермоидов в области головы и шеи [81, 177, 119, 107, 179, 158, 202, 213, 224, 251].

Дермоидная киста средней линии носа встречается редко, на её долю приходится от 6 до 7% дермоидных кист головы и шеи [108, 118, 232, 248, 253].

Врожденные назальные срединные новообразования составляют 10 % от всех дермоидов головы и шеи [26].

По данным Guidetti В. около трети всех дермоидов носа встречается совместно со свищевым ходом [126].

По данным зарубежных авторов, внутричерепное распространение дермоидной кисты носа происходит примерно в 20% случаев [179], по другим данным - в диапазоне от 4 до 45-57% [75, 190, 235, 144, 205, 237, 178].

Что касается распространенности назальной глиальной гетеротопии, то по данным мировой литературы, всего описано 264 случая [61]. В систематическом обзоре зарубежные коллеги проанализировали 72 оригинальных публикаций, которые включали описание 152 случаев назальной глиальной гетеротопии [169, 215].

ВНСН представляют редкую, но клинически значимую группу пороков, поэтому требуется унификация методов эпидемиологического учета.

1.7.5 Этиопатогенез врожденных срединных назальных новообразований

Современные представления о происхождении врожденных срединных назальных новообразований (дермоидных кист, глиом, энцефалоцеле) базируются

на нарушениях эмбриогенеза в критические периоды формирования носовой области (4-12 недели гестации). Ключевые патогенетические механизмы включают нарушение сращения эмбриональных структур (неполное закрытие преназального пространства, персистенция мозгового дивертикула, дефекты облитерации слепого отверстия). Можно выделить следующие типы эмбриологических нарушений при ВНСН: для дермоидных кист характерна аномальная миграция эктодермальных элементов; для глиом - аберрантная дифференцировка нейроэктодермальных клеток; для энцефалоцеле - дефекты закрытия переднего нейратора. Дискутабельны многие аспекты патогенеза, лежащих в основе развития лица и приводящих к разнообразным клиническим проявлениям [16;155].

Обзор отечественных литературных источников и клинического материала свидетельствует о крайне редкой встречаемости указанной патологии в детской популяции, что обуславливает недостаточное освещение в печати вопросов лечебной тактики и профилактики рецидивов, а преобладающая часть публикаций представлена лишь описаниями единичных наблюдений [8, 28, 31, 45, 46, 50].

Этиопатогенез дермоидной кисты

Дермоидные кисты носа возникают вследствие нарушений эмбриогенеза в период 4-12 недель гестации. В отличие от других пороков развития носа (например, ВАХ), в большинстве случаев они представляют собой изолированные аномалии [7, 44]. Гистогенетически данные образования формируются из эктодермального и мезодермального слоев, что объясняет их характерное строение: наличие многослойного плоского эпителия, присутствие кожных придатков (волосяных фолликулов, сальных желез), возможное включение хрящевых элементов [19, 77].

В научной литературе доминируют три концепции развития назальных дермоидов:

1. Преназальная теория (Grünwald, 1910; Pratt, 1985) включает: нарушение регрессии дивертикула твердой мозговой оболочки, аберрантную миграцию

эктодермальных клеток, формирование патологического канала вдоль преназального пространства [2, 77, 76, 79, 84, 190, 119, 125, 161, 97, 205, 185, 237, 112, 219, 181].

2. Краниальная теория (Bradley, 1983) объясняет образование дермоидных кист аномальным втягиванием твердой мозговой оболочки, образуя путь в полость черепа и эктопические кожные включения по ходу [81, 179, 161, 167, 171, 196, 205, 213, 222, 228].

3. Кожная теория (Bland-Sutton, 1922), которая предполагает персистенцию эктодермальных остатков, нарушение сепарации кожных и хрящевых структур [75].

Несмотря на преимущественно спорадический характер дермоидной кисты носа, описываются и семейные случаи [67, 81, 82, 174, 219, 178], а в 41% случаев в ассоциации с другими аномалиями (черепно-лицевые (гипертелоризм, расщелины), неврологические (гидроцефалия), висцеральные пороки) [177, 185, 236, 178].

Этиопатогенез назальной глиальной гетеротопии

В современной литературе доминируют 4 патогенетические модели формирования назальных глиом [10]:

1. Теория рудиментарного энцефалоцеле объясняет 15-20% случаев с сохраненной внутричерепной связью [137, 184], предполагает общий эмбриогенез с менинго(энцефало)целе [89, 160, 163, 235, 202, 205], полная секвестрация нейроглиальной ткани [134].

2. Теория эмбрионального дизонтогенеза связана с дефектами закрытия передней нервной поры (2 месяц гестации) [185], fonticulus frontalis [183, 184], решетчатой пластинки [96, 132].

3. Теория эктопической миграции описывает аберрантное перемещение клеток из обонятельной луковицы [198], нейроэктодермальных предшественников [139, 82, 183, 96, 135].

4. Преназальная теория основана на аномалиях развития слепого отверстия, твердой мозговой оболочки [124, 236], также оспаривается в связи с мезенхимальным происхождением *dura mater* [102].

С позиций эмбриопатогенеза назальная глиальная гетеротопия рассматривается как результат абберрантного развития нейроэктодермы с сепарацией глиального компонента (в 85% случаев - полной, в 15% - частичной через персистирующий фиброглиальный тракт в области *foramen cecum*) [206, 188, 219]. Отсутствие синдромальных ассоциаций и наследственных форм [61] подтверждает спорадический характер данной аномалии. Гистологической особенностью является отсутствие пролиферативной активности, GFAP-позитивность [138].

Этиопатогенез гамартомы

Современные данные свидетельствуют, что в отличие от большинства гамартом различной локализации, имеющих дизэмбриогенетическое происхождение [142], ХКРЭАГ демонстрирует ряд отличительных характеристик: отсутствие ассоциации с известными генетическими синдромами; преимущественная манифестация в зрелом и пожилом возрасте; ограниченный локальный рост без признаков малигнизации. Эти особенности позволяют предположить иную, не врожденную природу данного образования. Несмотря на отсутствие молекулярно-генетических исследований ХКРЭАГ, клинические наблюдения подтверждают ее доброкачественный характер с тенденцией к автономному, неинвазивному росту.

1.7.6 Клинические проявления врожденных назальных срединных новообразований

Дермоидные и эпидермоидные кисты, несмотря на врожденный характер, манифестируют в различные возрастные периоды. Большинство дермоидных кист

носа обнаруживаются в возрасте до 3 лет (65-80% случаев) [84, 102, 110, 157, 159, 109, 243], но иногда могут быть обнаружены в более позднем возрасте вплоть до 62 лет [94,62, 200, 121]. Преобладают чаще у пациентов мужского пола [177], а семейные случаи описаны в единичных наблюдениях [153,174].

Кисты и свищи носа чаще всего располагаются по средней линии на спинке носа, особенно в месте соединения носовых костей с хрящевым отделом носа, значительно реже в области корня носа [29, 52, 130]. Патогномоничными признаками считаются видимые волосы в свищевом ходе (специфичность 92%) [177, 213, 178, 251], выделение кератиновых масс при пальпации; костные деформации при анализе лучевых методов исследования в виде атрофии носовых костей, округлых дефектов носовых костей. Внешний вид кистозных образований носа может быть различным и чаще зависит от их расположения, размеров и выраженности воспалительных явлений, возникающих в самом новообразовании и окружающих ее тканях при присоединении бактериальной флоры. Травмы носа и острые простудные заболевания могут ускорять рост кисты и приводить к ее нагноению с последующим прорывом содержимого кисты и образованию стойкого свища. Кожа в этих случаях над кистой или в области свищевого отверстия может быть гиперемирована и рубцово изменена. Прорыв кисты может наблюдаться в нескольких местах, что приводит к образованию нескольких свищей [28, 30, 40]. Множественные свищевые ходы и кисты более чем на одном уровне являются редкостью [213, 219]. Наличие свищевого отверстия у дермоидной кисты увеличивает риск инфицирования и дальнейших осложнений. Вероятность инфицирования оценивается в 7% в год на протяжении первого года жизни. Owusu-Aim и соавт. показали, что 50% детей к 4 годам переносят, по крайней мере, одну местную инфекцию, а более 90% - к 9-летнему возрасту [208].

Согласно современным данным, клинические проявления дермоидных кист носа у взрослых пациентов принципиально не отличаются от таковых в детской популяции. Основными характеристиками заболевания являются рецидивирующие инфекционные процессы, персистирующее отделяемое из свищевого хода (в 78% случаев даже в период клинической ремиссии);

формирование абсцессов периорбитальной области, спинки носа; прогрессирующая резорбция костно-хрящевых структур, которая может приводить к деформации наружного носа; иногда возникают тяжелые интракраниальные осложнения: менингоэнцефалит, абсцессы лобной доли, поражение мозговой ткани (казуистически редко) [237].

Особую диагностическую сложность представляет выявление интракраниального распространения процесса, которое в большинстве случаев остается нераспознанным при стандартном клиническом обследовании [177,197].

Назальные глиальные гетеротопии наблюдаются сразу при рождении, однако описаны случаи диагностики в возрасте до 62 лет [62,200, 215]. В отличие от дермоидных кист носа, чаще встречаются у девочек [25,122,160].

Клинические проявления зависят от локализации назальной глиальной гетеротопии. На основании анализа данных, представленных в литературе, выделяют три основных формы [100, 183, 132, 149, 182, 214, 241, 238, 95].

При подкожной форме (60 % случаев) образование имеет плотную консистенцию, располагается чаще над тыльной стороной, справа или слева от средней линии, на стыке костной и хрящевой частей носа, рядом с внутренним кантусом или между лобными, носовыми, решетчатыми и слезными костями [130, 214, 189]. Клинически подкожная форма может проявляться деформацией наружного носа, гипертелоризмом, нарушением слезоотведением при сдавлении слезных протоков на стороне поражения [186].

При интраназальной форме (30% случаев) образование чаще всего прикрепляется в виде ножки или на широком основании в области медиальной стенки верхнечелюстной пазухи рядом со средней носовой раковиной. Клиническими проявления бывают деформация области переносья, полиповидное образование в полости носа/выбухание перегородки носа или латеральной стенки полости носа, нарушение носового дыхания, образование также может увеличиваться в размере, гипосмия, гипогевзия, иногда возникают носовые кровотечения [115, 130]. В большинстве случаев клинические проявления носят

односторонний характер. В литературе описаны осложнения в виде менингита и потери зрения [200].

При смешанной форме (10% случаев) клинически проявляется сочетанием назальной обструкции и видимой деформацией наружного носа. Существует риск осложнений в виде хронического риносинусита (35-40%) и менингита (5-8%) [65, 99, 188, 148, 173].

Современные исследования описывают казуистические случаи эктопической локализации нейроглиальной ткани за пределами носовой полости: в орофарингеальной области (язык (первый описанный случай - Ofodille et al., 1982) [192], мягкое нёбо [192, 221], тонзиллярная ямка [221], подчелюстная область [216]; околоносовых структурах (околоносовые пазухи) [136, 191, 224], носоглотка; орбитальной и краниальной областях (глазница [187, 189], волосистая часть головы [221, 254], среднее ухо и сосцевидный отросток [68, 141]; в прочих локализациях: кожа [120, 194], легкие [224], шейная область [58, 88, 73].

Особый научный интерес представляет первый документально подтвержденный случай глиальной хористомы языка, описанный Ofodille и соавторами [192]. Последующий анализ публикаций подтвердил исключительную редкость подобных находок в оральной области, что подчеркивает необходимость тщательной дифференциальной диагностики при выявлении подобных образований.

Примечательно, что во всех описанных случаях гистологически подтвержденная глиальная ткань сохраняла характеристики зрелой нейроглии, несмотря на эктопическую локализацию [187, 136, 192]. Это наблюдение подтверждает теорию эмбриональной дислокации нейроэктодермальных клеток как основного патогенетического механизма [216, 133, 221].

Ключевыми отличиями назальной гилальной гетеротопии от энцефалоцеле являются: отсутствие связи с ЦНС (в 85% случаев), отрицательная проба Фюрстенберга, гистологические особенности (наличие зрелой глиальной ткани, отсутствие структур сосудистого сплетения) [187, 122, 168].

1.7.7 Методы визуализации врожденных назальных срединных новообразований

Диагностика ВНСН требует комплексного подхода с использованием современных методов визуализации, что в итоге может определить правильную тактику врача при лечении. Все пациенты с подозрением на дермоидные кисты носа должны рассматриваться как потенциальные случаи с интракраниальным распространением до момента получения доказательств обратного [177, 152, 172, 165].

Предоперационное обследование пациентов с дермоидными кистами носовых пазух должно включать магнитно-резонансную томографию головного мозга и компьютерную томографию околоносовых пазух.

Магнитно-резонансная томография позволяет получить более детальную информацию о размерах опухоли, ее границах и структуре, состоянии окружающих мягких тканей и степени интракраниального распространения. Дермоидные кисты характеризуются гипоинтенсивным сигналом на T1-взвешенных изображениях и гиперинтенсивным сигналом на T2-взвешенных изображениях, не накапливают контрастный препарат. При воспалительных изменениях дермоидной кисты вследствие инфицирования может наблюдаться утолщение и контрастирование ее стенок. МРТ в режиме T2 с подавлением сигнала от жировой ткани используется для выявления свищевых ходов. Современные МР-томографы позволяют получать изовоксельные изображения в режиме T2- и T1-взвешенности с толщиной среза от 0,5 до 1 мм с последующей мультипланарной реконструкцией. Такие изображения особенно информативны для оценки интракраниального распространения новообразования и взаимосвязи с головным мозгом. Преимуществами МРТ являются отсутствие ионизирующего излучения [128], 3D-реконструкция с толщиной среза 0,5-1 мм, оценка связи с ЦНС (85% глиом не имеют связи) [168].

Основным методом оценки костной деструкции является мультиспиральная компьютерная томография, по результатам которой оцениваются размеры костных

дефектов (расщепление *crista galli*, слепое отверстие) [220, 242, 170]. Помимо этого, МСКТ-изображения могут использоваться при навигационном планировании операций. Недостатком мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) можно считать тот факт, что в 14% случаев бывает неполная оссификация кости, петушиного гребня и основания черепа, что приводит к ложноположительным оценкам, в особенности у детей младше 2 лет [235]. В 50% случаев окостенения основания черепа завершаются к шести месяцам, а в 84% — к двум годам [123], что может привести к гипердиагностике внутричерепного распространения у детей младшего возраста.

Сочетанное применение МРТ и МСКТ имело 50% отрицательную прогностическую ценность, положительная прогностическая ценность МРТ составляла 100%, в отличие от 85,7% для КТ [249]. Сочетание КТ и МРТ может увеличить отрицательную прогностическую ценность с 50 до 57% [230]. Результаты КТ по внутричерепному образованию, раздвоению *crista galli* и увеличению слепого отверстия являются диагностическими для внутричерепного расширения, но наличие только раздвоенного *crista galli* и увеличенного слепого отверстия является лишь наводящим на размышления [66, 98, 72, 127, 172, 226, 63, 103, 203]. КТ полезна для визуализации костных дефектов в переднем основании черепа, в то время как МРТ предоставляет дополнительную информацию о характеристиках жидкости или мягкотканного образования [64]. Как правило, T2-взвешенная визуализация МРТ может выявить гиперинтенсивность, связанную с глиозом, и изоинтенсивность, связанную с нормальной слизистой оболочкой дыхательных путей, а также указывает на отсутствие связи ликвора или субарахноидального пространства с очагом поражения. Лучшим инструментом визуализации является мультипланарная сагиттальная МРТ, которая может очертить ножку фиброзной ткани между интраназальной гетеротопией и внутричерепной полостью.

Ультразвуковое исследование возможно использовать при диагностировании подкожных форм глиом и дифференциации с гемангиомами (доплерография) [186].

Пренатальная и постнатальная визуализация с помощью УЗИ, МРТ или компьютерной томографии может сыграть важную роль для акушеров, радиологов, педиатров и хирургов в диагностическом и терапевтическом подходе [240]. Биопсия или тонкоигольная аспирация новообразований полости носа или наружного носа противопоказаны в связи с высоким риском возникновения ликвореи или нейроинфекции [183]. Возможные методы обследования в пренатальном периоде включают УЗИ 3 триместра, фетальную МРТ, КТ с минимальной дозой облучения [116].

Таким образом, пренатальная визуализация (УЗИ, фетальная МРТ) также играет важную роль в раннем выявлении патологии и планировании междисциплинарного ведения пациента.

1.7.8 Дифференциальная диагностика назальной глиальной гетеротопии, энцефалоцеле и дермоидной кисты

Назальная глиома требует тщательной дифференциальной диагностики с энцефалоцеле и дермоидной кистой, поскольку эти новообразования могут иметь сходную локализацию и клинические проявления [215].

Энцефалоцеле представляет собой экстракраниальную грыжу мозговых оболочек и/или вещества мозга, возникающую вследствие врожденных дефектов костей черепа. Патогномоничным признаком является пульсация новообразования и его увеличение при плаче, напряжении или сдавлении яремной вены (положительный тест Furstenberg) [90].

Дермоидная киста — наиболее распространенная врожденная аномалия средней линии носа (61% случаев), формирующаяся вследствие нарушения ретракции твердой мозговой оболочки и персистенции foramen cecum. В 10–45% случаев наблюдается интракраниальное распространение [215].

Современные методы визуализации (МРТ, КТ) играют ключевую роль в дифференциации этих патологий, однако их диагностическая точность может быть ограничена. МРТ позволяет оценить связь новообразования с интракраниальными

структурами, однако в 30% случаев глиомы не имеют визуализируемого сообщения с мозгом [99, 233]. КТ выявляет костные дефекты (расщепление *crista galli*, расширение *foramen secum*), но не всегда дифференцирует глиому от энцефалоцеле, особенно при минимальном сообщении [233]. Тест Furstenberg высокоспецифичен для энцефалоцеле, но его отрицательный результат не исключает диагноз [90].

Гистологическое исследование является обязательным заключительным этапом диагностики доброкачественных новообразований, в частности при идентификации таких редких нозологических форм, как респираторная эпителиальная аденоматоидная, серомуцинозная и хондромезенхимальная гамартумы [87].

Хирургическое вмешательство необходимо, прежде всего, для профилактики осложнений (менингит, ликворея, абсцесс мозга) [87], устранения обструкции дыхательных путей или дисфагии [200].

В ряде случаев назальная глиальная гетеротопия требует дифференциации с тератомой, гемангиомой, лимфатическими мальформациями и др. [59]. Иммуногистохимическое исследование (GFAP, S-100) подтверждает глиальную природу гетеротопии [138].

Дифференциальная диагностика назальной глиомы, энцефалоцеле и дермоидной кисты основана на комбинации клинических (тест Furstenberg), лучевых (МРТ/КТ) и гистологических методов. Отсутствие сообщения с мозгом на лучевых методах исследования не исключает глиому, а наличие костных дефектов требует осторожной интерпретации, особенно у детей. Хирургическое лечение с последующей морфологической верификацией остается золотым стандартом диагностики и терапии.

1.7.9 Патоморфологические особенности врожденных назальных дермоидных кист и глиальных гетеротопий

Гистологическая характеристика дермоидных кист

Дермоидные кисты представляют собой доброкачественные новообразования, развивающиеся вследствие аномальной секвестрации эктодермы в эмбриогенезе вдоль линий сращения кожи, преимущественно в области черепных швов или переднего родничка [101]. Гистологически они характеризуются многослойным плоским ороговевающим эпителием, выстилающим полость кисты, заполненную кератиновыми массами; наличием эктодермальных и мезодермальных производных: волосяных фолликулов, сальных и потовых желез [24, 27, 183]; отсутствием эндодермальных структур, что отличает их от тератом [249].

При осложнении воспалительным процессом в стенках кист и свищевых ходов наблюдаются лимфоангиэктатические полости и атипичные изменения эпителия, диффузная круглоклеточная инфильтрация, отек стромы и десквамация рогового слоя [101].

Гистология назальных глиальных гетеротопий

Назальные глиальные гетеротопии гистологически представлены зрелой глиальной тканью (астроциты с фибриллярными отростками, олигодендроциты) в соединительнотканной строме [90, 200, 185], иммуногистохимическими маркерами (экспрессия GFAP (глиальный фибриллярный кислый белок) и S100 [100, 187, 183, 240]), отсутствием связи с веществом мозга в 70% случаев, несмотря на возможные костные дефекты (например, расщепление *crista galli*) [99, 233].

Дифференциальная диагностика с другими образованиями

Гамартомы синоназального тракта:

- Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома отличается пролиферацией железистых структур без мезенхимальных компонентов [212, 211].

- Хондро-костная РЭАГ содержит хрящевые и костные трабекулы, что требует дифференциации с воспалительными полипами и инвертированными папилломами [211].

- Энцефалоцеле определяется наличие менингеальных или нейральных тканей, подтверждаемое МРТ и гистологически.

Морфологическая верификация является обязательной для постановки окончательного диагноза, особенно при интракраниальном распространении [101]. Хирургическое лечение — золотой стандарт лечения, направленный на радикальное удаление новообразования и профилактику осложнений (менингит, ликворея, абсцессы) [87].

Подтверждение глиальной природы (GFAP+) исключает диагноз дермоидной кисты или тератомы [240].

Патоморфологический анализ врожденных новообразований носа требует комплексного подхода, включая гистологическое и иммуногистохимическое исследование. Дермоидные кисты и глиальные гетеротопии имеют четкие гистологические критерии, но их дифференциация с гамартомами и энцефалоцеле возможна только при полноценном морфологическом анализе. Хирургическое лечение, подкрепленное данными предоперационной визуализации, остается основным методом, обеспечивающим радикальность лечения и минимизацию осложнений.

1.8 Хирургическое лечение врожденных назальных срединных новообразований: современные подходы и клинические аспекты

Полное хирургическое иссечение является методом выбора при лечении врожденных назальных срединных гетеротопий (дермоидных кист, глиальных гетеротопий, энцефалоцеле). Данный подход обеспечивает радикальное удаление патологического образования, минимизацию риска рецидивов (4-10% при

неполном иссечении [187, 183, 184], возможность гистопатологической верификации диагноза [57].

При хирургическом лечении необходимо придерживаться ключевых принципов, сформулированных Р.А. Поллоком, [204], которые включают:

1. Обеспечение адекватного доступа к образованию
2. Возможность выполнения остеотомии при необходимости
3. Коррекцию дефектов решетчатой пластинки
4. Реконструкцию спинки носа
5. Достижение приемлемого косметического результата

В литературе описывают большое количество хирургических доступов. Из наружных доступов наиболее распространенным является вертикальный срединный разрез [177, 253]. Преимуществами этого разреза являются: малая инвазивность, хорошее заживление, возможность расширения для остеотомии, а недостатком - риск расширения рубца с возрастом [57, 80, 177, 150]. Также в арсенале практикующего хирурга существуют такие разрезы как горизонтальный, разрез "крыло чайки" и наружная ринопластика, которая показана при поражении нижней и средней третей спинки носа [57, 56, 69, 236, 242]. Плюсом наружной ринопластики является обеспечение лучшего косметического результата, но этот доступ ограничен при интракраниальном распространении [156, 158, 176].

Зарубежные авторы считают традиционным доступом для пациентов с интракраниальным распространением комбинированный доступ, при котором нейрохирург использует бифронтальную трепанацию черепа сверху, а ЛОР-хирург подходит к очагу поражения снизу. Данный подход связан со значительными осложнениями из-за необходимости ретракции лобной доли, отека мозга и ушиба [123]. Детские хирурги разработали более щадящие методики трепанации черепа, а также эндоскопические доступы с целью снижения интра- и послеоперационных осложнений [113].

Использование эндоскопических доступов и ограниченной краниотомии при внутричерепном распространении врожденных назальных срединных гетеротопий

в детской возрастной группе по данным зарубежных авторов представлены на Рисунке 1.

Эндоскопические эндоназальные процедуры чаще всего используются при иссечении экстрадуральной части дермоидной кисты и при пластике твердой мозговой оболочки. Все представленные методики требуют хороших навыков владения эндоскопической техникой, а при необходимости краниотомии возможность подключения нейрохирургической команды [164, 195, 199, 234]. Фелан и др. авторы обнаружили, что метиленовый синий помогает в случаях с сомнительными результатами визуализации или неопределенным внутричерепным распространением, и избежали краниотомии у трех детей в своей работе [227].

Принципы радикального удаления является полное иссечение кисты со всеми оболочками, тщательное удаление эпителиальных остатков, при множественных ходах - вылушивание каждого из них [35, 107]. Основным залогом предотвращения рецидива являются полное удаление кисты вместе с ее ходом и оболочкой, а также тщательная послеоперационная ревизия на наличие остатков эпителия. При удалении рассматриваемых патологических новообразований некоторые авторы ограничивались тщательным вылушиванием их без создания в последующем соустья с полостью носа [4, 8].

Ограниченная краниотомия						
Авторы	Количество пациентов	Возраст	Дефект твердой мозговой оболочки	Хирургический подход	Средний срок наблюдения	Рецидив/Осложнение
<i>Kellman et al., 2004</i>	2	13-19 мес	Дефект устранен	Трансглабеллярный субкраниальный	6.5 л	нет
<i>Van Aalst et al., 2005</i>	3	1–7 л	пластика твердой мозговой оболочки	Парасагитальные остеотомии через супраорбитальную перемычку	Нет данных	нет
<i>Goyal et al., 2007</i>	3 из 5	13.6 мес	Не ясно	Трансглабеллярный субкраниальный доступ	2–8 л	нет
<i>Hey wood et al., 2007</i>	3	8–36 мес	1 - пластика твердой мозговой оболочки	Разрез «крыло чайки» с лобно-носовой остеотомией	1 год	нет
<i>Uchida et al, 2014</i>	1	20 мес	Интрадурально	Ступенчатая каудально-ограниченная фронтальная краниотомия со ступенчатой лобно-носовой остеотомией	12 мес	нет
<i>Purnell et al., 2019</i>	7	20,6 мес	пластика твердой мозговой оболочки	Вертикальная срединная линия, остеотомия носовой кости, трепанация черепа	13 мес	нет
<i>Hidalgo et al., 2020</i>	1	8л	пластика твердой мозговой оболочки	Малая бифронтальная трепанация черепа	Больше 10 мес	рецидив на кончике носа
Эндоскопический доступ						
<i>Weiss et al., 1998</i>	2	3 мес-4л	Экстрадурально	Эндоназальный эндоскопический	2г	Нет
<i>Re et al., 2012</i>	2	3-5л	1-Экстрадурально 1- пластика твердой мозговой оболочки	Эндоназальный эндоскопический	неизвестно	Нет
<i>Cheng et al., 2013</i>	3	22.3 мес	Не ясно	Вертикальная срединная линия, избегание трепанации черепа	51 мес	1 гематома 1 - ликворея
<i>P. Naina et al., 2020</i>	4	3-7 лет	пластика твердой мозговой оболочки	Бифронтальная трепанация черепа	3-5 л	Нет

Рисунок 1 — Обзор публикаций по хирургическим доступам при врожденных назальных срединных гетеротопиях

Усовершенствование хирургических навыков с использованием эндоскопических методов в специализированных центрах приводит к улучшению результатов лечения, как с точки зрения снижения частоты рецидивов, так и улучшения косметического результата [248, 60].

Интраоперационные находки при коррекции врождённых назальных свищей свидетельствуют о наличии кистозного компонента в области соединения костного и хрящевого отделов носа. Совокупность этих морфологических данных с результатами гистологических исследований даёт основания для рассмотрения патогенетической модели, согласно которой свищевые ходы носа представляют собой вторичное проявление дермоидных кист, возникших в процессе эмбриогенеза [28, 31, 40, 46, 56].

Реконструктивные аспекты при врожденных уродствах носа зависят от характера аномалии, степени дефекта ткани и сочетания уродства носа с аномалиями развития соседних участков лицевого скелета. Этим определяется объем и сложность пластических операций носа. При пластике наружного носа использовались местные кожные лоскуты, а также лоскуты с других участков тела, в том числе, вырезанные участки из завитка ушной раковины [83, 146, 166, 207, 223, 239].

Рекомендуется раннее хирургическое лечение (начиная с 5-месячного возраста) с целью предотвращения деформации костей носа и перегородки, минимизации риска воспалительных осложнений, профилактики вторичных изменений окружающих тканей при отсутствии тяжелых сопутствующих заболеваний [52, 55].

Основными причинами рецидивов являются: неполное удаление эпителиальных элементов, оставленные участки свищевых ходов, неадекватная визуализация при планировании операции [187, 183, 184].

Для профилактики риска рецидива необходимо тщательное предоперационное обследование (МРТ, КТ), использование интраоперационных маркеров, применение микроскопической и эндоскопической техники [91, 227].

Профилактика врожденных пороков развития ЛОР-органов продолжает оставаться важнейшей задачей современной медицины, требующей комплексного междисциплинарного подхода. Систематический анализ эпидемиологических показателей (частота встречаемости, возрастные и гендерные особенности, географическое распределение) является фундаментальной основой для разработки эффективных профилактических стратегий. Однако отсутствие стандартизированного учета данной патологии в системах мониторинга врожденных аномалий существенно ограничивает возможности как для оценки реальной распространенности, так и для анализа эффективности превентивных мер. При этом необходимо учитывать, что данная категория новообразований демонстрирует значительную гетерогенность по критериям этиопатогенеза, клинической картины и терапевтических подходов.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Общая характеристика пациентов

Диссертационная работа основана на ретроспективном и проспективном аналитическом динамическом анализе данных обследования и лечения 100 пациентов (50 пациентов - с врожденными пороками развития и новообразованиями наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа и 50 пациентов с искривлением перегородки носа), находившихся на стационарном лечении в отделении детской оториноларингологии Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» Федерального медико-биологического агентства России (ФГБУ НМИЦО ФМБА России), г. Москва, в соответствии с поставленными задачами, в период с 2018г. по 2025г. Диссертационная работа включала два этапа: на первом этапе исследования мы изучили частоту распространенности врожденных пороков развития и новообразований наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа в восьми федеральных округах Российской Федерации и выполнили статистическую обработку полученных данных, на втором этапе – клиническом – проводилась диагностика и хирургическое лечение пациентов, вошедших в исследование. В основную группу исследования были включены 50 пациентов с врожденными пороками развития и новообразованиями наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа в возрасте от 10 месяцев до 17 лет, средний возраст составил $6,5 \pm 4,3$ лет (медиана – 4,5 лет). В основной группе преобладали врожденные новообразования наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа по сравнению с пороками развития (ВНСН – 40, ВПР – 10). В контрольную группу вошли 50 пациентов с искривлением перегородки носа (ИПН) в возрасте от 3 до 17 лет, не имеющих признаков врожденной патологии. Средний возраст обследованных составил $11,5 \pm 3,3$ года (медиана – 11,5 лет) (табл.1).

Таблица 1 — Распределение пациентов в группах по возрасту

Возрастная группа	Частота встречаемости (n/%)		
	Основная группа (n=50)	Контрольная группа (n=50)	Всего
6 мес – 3 л	21/42	0/0	21/21
3л-6л 11 мес	9/18	1/2	10/10
7-10 л 11 мес	6/12	10/20	16/16
10-16л 11 мес	10/2	34/68	44/44
16-17лет 11мес	4/8	5/10	9/9
Итого	50/100	50/100	100/100
Средний возраст, М±σ	6,5+4,3 л медиана 4,5 л	11,5±3,3 медиана 11,5 л	p < 0,001

Отличительной чертой контрольной группы являлось позднее обращение за специализированной хирургической помощью, обусловленное преимущественно родительской настороженностью и устоявшимся в обществе стереотипом о нежелательности выполнения септопластики в раннем детском возрасте. Данное обстоятельство нередко формировало выжидательную тактику ведения пациентов и приводило к переносу сроков оперативного вмешательства на более старший возраст.

Дизайн исследования представлен на (рисунок 2).

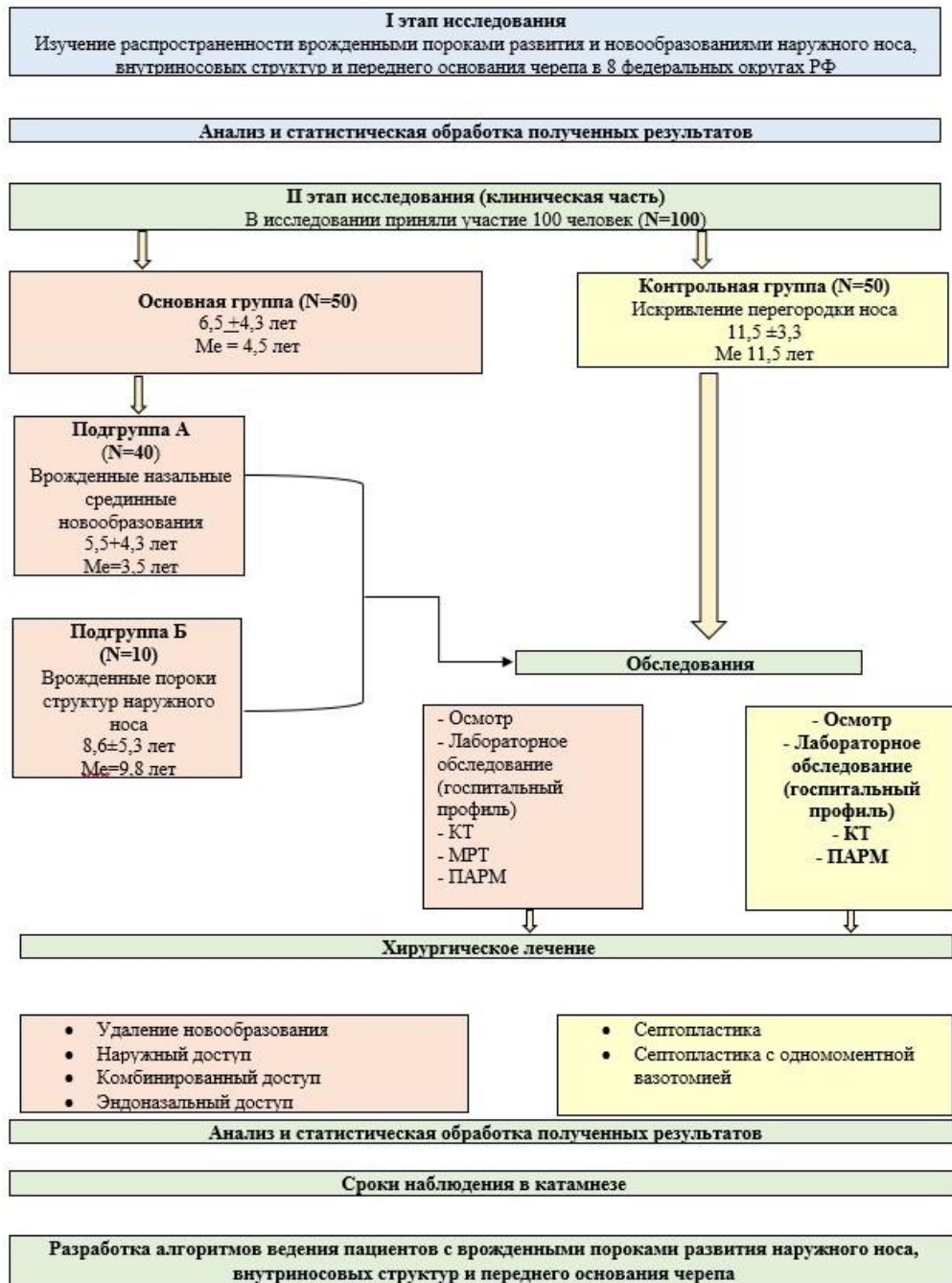


Рисунок 2 — Дизайн исследования (блок-схема)

Критериями включения пациентов в исследование являлись:

- возраст пациента на момент госпитализации в детское оториноларингологическое отделение не старше 18 лет;
- наличие у пациента порока развития или новообразования наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа;

- наличие у пациентов затруднения носового дыхания с рождения или с раннего возраста;
- наличие у пациентов искривления перегородки носа, выявленного с рождения или в раннем возрасте;
- наличие информированного добровольного согласия пациента или его законного представителя на участие в научной работе.

Критерием невключения в наше исследование являлось наличие тяжелых сопутствующих соматических заболеваний и в стадии декомпенсации.

Критериями исключения являлись:

- отказ пациента или его законных представителей от исследования;
- отсутствие ключевых данных об эффективности лечения.

2.2 Методы исследования

В предоперационном периоде всем пациентам проводился осмотр ЛОР-органов, включавший в себя переднюю и заднюю риноскопию, видеоэндориноскопию, фиброназофарингоскопию, фарингоскопию, ларингоскопию при необходимости, отоскопию/отомикроскопию. Кроме этого, пациентам проводили общеклиническое обследование, которое включало в себя определение гематологических показателей (общеклинический анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма, определение группы крови и резус-принадлежности), RW, HbS и HCV – антигены, антитела к ВИЧ, ПЦР тест на выявление РНК SARS-CoV-2 (по эпидпоказаниям), электрокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, МСКТ ОНП и МРТ головного мозга. При подозрении на внутричерепное распространение врожденной назальной срединной гетеротопии пациенты были проконсультированы врачом-нейрохирургом до проведения хирургического вмешательства.

2.2.1 Оториноларингологическое обследование

Оториноларингологическое обследование включало:

- сбор жалоб пациентов и сведений об анамнезе их жизни и заболевания;
- физикальный осмотр пациента (оценивался внешний вид наружного носа, наличие дефектов, патологического отделяемого, состояние полости носа; при возможности визуализации новообразования наружного носа или в полости носа обращали внимание на цвет, консистенцию пальпаторно и пульсацию новообразования, наличие деструкции костных стенок; при ранее перенесенных оперативных вмешательствах на наружном носе и внутриносовых структурах оценивали послеоперационные изменения, наличие грануляций, рубцов и т.д.) (рисунок 3);



Рисунок 3 — Осмотр пациента С., 9 лет: внешний вид наружного носа при поступлении в отделение детской оториноларингологии ФГБУ НМИЦО ФМБА России

- эндоскопическое исследование полости носа детям старшего возраста проводилось с использованием ригидного эндоскопа фирмы «Karl-Storz (Германия)» (рисунок 4) с диаметром 2,7 мм или 4,0 мм с углом обзора 0° или 30°, а при осмотре детей младшего возраста предпочтение отдавалось гибкому

фибрларингоскопу Olympus (Япония) (рисунок 5) с диаметром 3,5–5 мм, длиной 300–600 мм, углом обзора 90°–120°.

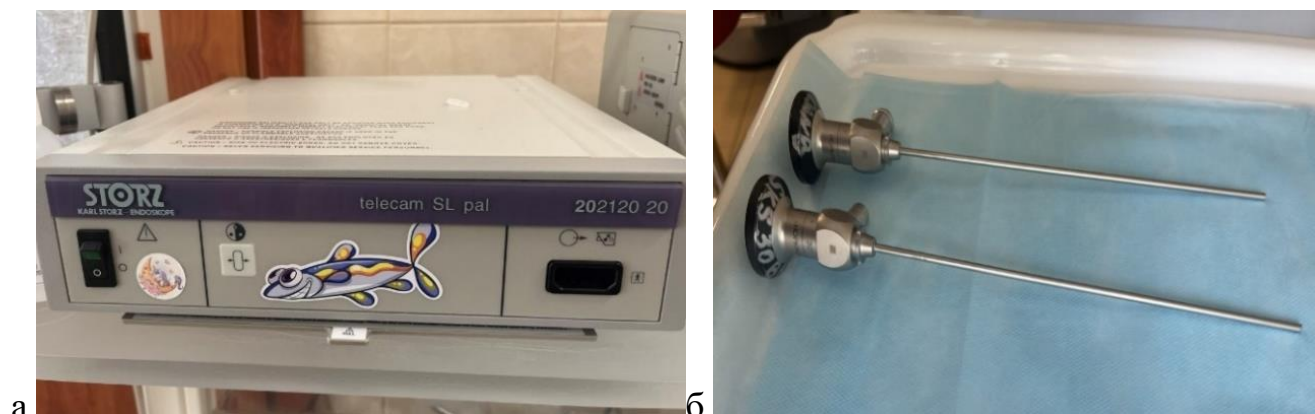


Рисунок 4 — Оборудование: а-блок к камере от эндоскопической стойки «Karl-Storz (Германия)»; б- ригидные эндоскопы 0° и 30° диаметром 4 мм



Рисунок 5 — Фибрларингоскоп фирмы Olympus (Япония)

Анализ респираторной функции полости носа проводился после выполнения передней активной риноманометрии (ПАРМ) на аппарате Otopront RHINO-SYS (Германия) (рисунок 6).



Рисунок 6 — Аппарат Otopront RHINO-SYS (Германия)

Исследование проводилось в основной и контрольной группах перед операцией и в послеоперационном периоде через 3 месяца в научно-клиническом отделе детской ЛОР-патологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России» или по месту жительства. Согласно закону Пуазейля сопротивление внутриносовых структур рассчитывается как отношение градиента давления ($\text{Па} \cdot \text{см}/\text{с}$) и объемного потока ($\text{см}^3/\text{с}$). Методология ПАРМ заключается в измерении данных для правой и левой половин носа вышеуказанных величин при значениях давления 150 Па. Пациент при проведении исследования спокойно сидит и совершает несколько дыхательных циклов. В правую ноздрю герметично вставляется зонд, на лицо надевается плотно прилегающая маска, соединенная с пневмотахографом. Регистрируются риноманограммы для каждой стороны.

В данном исследовании ПАРМ применялся при обследовании детей старше 6 лет, что связано с когнитивно-поведенческими особенностями обследуемых и становилось ограничением при интерпретации результатов. Метод является неинвазивным и не вызывает дискомфорт у пациента. Полученные данные суммарного общего потока (СОП) и суммарного сопротивления (СС) вносили в базу данных с целью дальнейшей их обработки. В качестве контрольных значений

ПАРМ нами были использованы данные показателей, полученных в работе Шиленковой В.В. (таблица 2) [50].

Таблица 2 — Показатели ПАРМ в детском возрасте

Возраст пациента	Показатель ПАРМ	
	СС (Па/см ³ /сек)	СОП (см ³ /сек)
7-10 лет	0,32 ± 0,08	509,0 ± 107,2
11-14 лет	0,35 ± 0,12	499,4 ± 154,3
15-17 лет	0,23 ± 0,07	583,6 ± 188,5

Для оценки носового дыхания у детей в возрасте младше 6 лет применялась ватно-носовая проба. Суть метода заключалась в следующем: при поднесении ватного тампона к преддверию носа движение тампона отсутствовало со стороны поражения. Обязательным условием проведения пробы являлся закрытый рот ребёнка.

2.2.2 Объективные методы визуализации

Из 50 пациентов основной группы, поступивших в отделение детской оториноларингологии с результатами компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии, 7 пациентам требовалось повторить исследование на дооперационном этапе. Исследование выполняли в отделении лучевой диагностики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России» (заведующая отделением к.м.н. Ларина О.М. и научный руководитель к.м.н. Коробкин А.С.) которое проводилось на аппарате «Siemens Somatom Sensation 64» за 1 оборот (Германия) (рисунок 7).



Рисунок 7 — Компьютерный томограф «Siemens Somatom Sensation» (Германия)

КТ исследование проводили с толщиной среза 0,4 мм. Аппарат оснащен сверхпроизводительной рентгеновской трубкой Straton™ со скоростью вращения 0,37 сек (0,33 сек - опционально) на полный 360° оборот гентри. Изотропное пространственное разрешение 0,24 мм. Просмотр, разбор, сравнение и анализ компьютерных томограмм производили в программах «Radiant DICOM Viewer». Исследование проводили в сагиттальной, аксиальной и коронарной проекциях с 3D реконструкцией. Результаты МСКТ предоставлялись на электронном носителе (формат DICOM).

Данные МСКТ также были использованы для интраоперационной компьютерной навигации. По данным МСКТ определяли особенности анатомии полости носа, локализацию и распространённость патологического процесса, состояние и целостность костных структур наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа.

Сопоставляя результаты МСКТ придаточных пазух носа с результатами клинических данных на дооперационном этапе, мы могли более точно оценить распространённость патологического процесса и определить тактику предстоящего хирургического лечения.

Выполнение повторной МРТ головного мозга потребовалось 7 пациентам, которую проводили на томографе Siemens Magnetom Espree 1,5 Т в режимах T1, T2 (рисунок 8).



Рисунок 8 — Магнитно-резонансный томограф
«Siemens Magnetom Espree 1,5 Т» (Германия)

Исследование позволяло определить наличие и распространённость новообразований, а также провести их дифференциальную диагностику. Процедура проводилась с контрастированием и без него. Для детей младшего возраста и гиперактивных детей седация являлась обязательным условием для получения качественных изображений без артефактов движения. В качестве контрастного вещества использовали макроциклические хелаты гадолиния («Гадовист») в возрастной дозировке обычно 0.1 мл/кг или 0.2 мл/кг в зависимости от используемого препарата. Вводилось контрастное вещество болюсно внутривенно автоматическим иньектором или вручную, а при наличии свищевого отверстия без признаков рубцевания - внутрь свищевого хода, с целью его определения на снимках и прослеживания связи с самой кистой. Высокопольное разрешение с минимальной толщиной среза до 0,7–1,0 мм, шаг томографа 3-5 мм. Программа RadiAnt DICOM Viewer также применялась для интерпретации полученных результатов.

Особое внимание было уделено изучению морфометрических показателей петушиного гребня на основании анализа выполненных КТ ОНП пациентов в исследуемых группах. Совместно со специалистами отделения лучевой диагностики по полученным томограммам в коронарной проекции определяли

линейные размеры петушиного гребня: высоту измеряли как расстояние от наивысшей точки петушиного гребня до решётчатой пластинки, ширину — как максимальный поперечный размер по наружному кортикальному краю. Морфологическую оценку проводили с использованием классификации E. Komut и M. Golpınar [154], которая на основании наличия полостного компонента и соотношения ширины к высоте подразделяет петушиный гребень на три типа. Каплевидный тип отличается шириной, превышающей одну треть высоты, и присутствием полости; трубчатый тип имеет ширину менее трети высоты и полостной компонент, проходящий от основания до верхушки; оссифицированный тип характеризуется шириной менее трети высоты при полном отсутствии полости.

2.3 Инструментарий и вспомогательная техника, используемая интраоперационно

Все хирургические вмешательства, в которых использовался комбинированный или эндоназальный доступ, были выполнены с применением эндоскопической стойки и ригидных эндоскопов с различными углами зрения производства компании «Olimpus» (Япония).

Хирургический инструментарий, который мы использовали для удаления врожденных новообразований наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа и коррекции пороков развития наружного носа, включал набор инструментов для проведения эндоскопической септопластики, функциональной эндоскопической хирургии полости носа и околоносовых пазух, а также набор микроинструментов, необходимых для работы на переднем основании черепа, при наружных и комбинированных доступах (рисунок 9).



Рисунок 9 — Набор инструментария для хирургического лечения врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа

Также весь ход операции сохранялся на электронном носителе с помощью записывающего устройства TEAC, Модель UR-4MD производства компании BREMAN MEDICAL SERVICE (Япония) (рисунок 10).



Рисунок 10 — Видеорекордер медицинский цифровой TEAC, UR-4MD (Япония)

Запись видео осуществлялась в Full HD 1920x1080. Формат фиксации изображений JPG, DICOM (*.dcm), что позволяло осуществлять просмотр на ПК.

2.4 Морфологическое исследование

В каждом случае оперативного вмешательства на базе патоморфологического отделения ФГБУ НМИЦО ФМБА России (зав. отделением к.м.н. Бахтин А.А.) проводили морфологическое стандартное исследование удаленного новообразования наружного носа и/или полости носа, свища спинки носа.

Операционный материал фиксировался в нейтральном забуференном 10-% формалине в течение 24 часов. Далее проводилась обработка в гистопроцессоре карусельного типа MTP Slee Medical (Германия) с последующей заливкой в парафин и формированием парафиновых блоков. Изготавливались срезы толщиной 4–7 мкм с дальнейшим монтированием на предметные стекла. Затем препараты высушивали на воздухе и окрашивали по стандартному протоколу окраски гематоксилином и эозином с дальнейшим заключением под покровное стекло.

В заключении отражалась макроскопическая характеристика с описанием внешнего вида, размеров, консистенции. Благодаря микроскопическому исследованию определялся характер, тип патологического процесса и эпителия, указывались особенности реактивных изменений при их выявлении.

Гистологические препараты фотографировались и оценивались на микроскопе Leica DM 5000B (Рег. удостоверение ФС № 2005/313).

2.5 Методы сбора эпидемиологических данных по регионам РФ

Для оценки частоты врожденных назальных срединных гетеротопий и пороков развития носа и их динамики, кодируемых по МКБ-Х, как Q18, Q30, D14.0, были использованы данные отчетов главных специалистов федеральных округов РФ. Материалом для нашего исследования послужили данные по федеральным округам, запрошенные нами по отдельным кодам МКБ-Х. В запрос были включены следующие коды заболеваний: Q18.0 - пазуха, фистула и киста жаберной щели, Q18.2 - другие пороки развития жаберной щели, Q18.8 - другие уточненные пороки

развития лица и шеи, Q30.0 — атрезия хоан, Q30.1 — агенезия и недоразвитие носа, Q30.3 — врожденная перфорация носовой перегородки, Q30.8 — другие врожденные аномалии носа и D14.0 — доброкачественное новообразование среднего уха, полости носа и придаточных пазух для ВНСН.

Общая частота пороков определялась на число случаев пороков среди общего количества пролеченных пациентов в ЛОР-стационаре, а также в расчете на среднюю численность зарегистрированного населения федерального округа. Мы рассчитывали частоту пороков за 2021-2023гг. в 8 Федеральных округах РФ.

2.6 Методика оценки эстетических результатов в послеоперационном периоде

Для наиболее точного определения результатов реконструкции спинки носа применялся адаптированный нами под пациентов основной группы опросник для оценки внешнего вида и функционального состояния носа (Nasal Appearance and Functional Evaluation Questionnaire (NAFEQ)) [168]. Адаптация опросника проводилась в соответствии с международными стандартами и современными рекомендациями. В основе этого опросника лежит оценка удовлетворенности пациента или его законного представителя внешним видом наружного носа в целом и каждой из наиболее значимых субъединиц в отдельности. Адаптированный нами опросник NAFEQ представляет собой стандартный опросник для пациентов и специалистов из 5 пунктов. Вопросы касаются вида спинки носа, размера послеоперационного рубца на спинке носа в верхней, средней в нижней третях, цвета кожи наружного носа и общего вида наружного носа. Ответ пациента или врача-эксперта выражает степень удовлетворенности видом анатомической части по 5-балльной шкале Likert [168]:

- 1 балл — весьма неудовлетворительный,
- 2 — неудовлетворительный,
- 3 — частично удовлетворительный (посредственный),
- 4 — удовлетворительный,
- 5 — полностью удовлетворительный.

Методика исследования с использованием NAFEQ является валидной и позволяет сопоставлять результаты реконструкции наружного носа в разных выборках.

Исследование эстетических результатов по NAFEQ, адаптированному к нашей исследуемой группе, включало проспективную оценку внешнего вида спинки носа, размера послеоперационного рубца на спинке носа, цвета кожи наружного носа, общего вида наружного носа по 5-балльной шкале отдельно пациентом или его законным представителем, а также тремя независимыми врачами-экспертами (опросник был представлен в онлайн-формате, респондентам предлагалось пройти по ссылке для начала опроса: для пациентов и их представителей

<https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLScGFPS0Kx19qGWGpMVRRySkHOEoRrn14DgNTibVTkCpsQ2seA/viewform?usp=dialog>, для врачей-экспертов

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSf2ocvELAs3aiYa1AkMvgmnr0qb_c-k_z0AJXPfHOmpKiiYFQ/viewform?usp=dialog) (Приложение Б). В качестве врачей-экспертов приглашались практикующие пластические хирурги, не принимающие участие в операциях у пациентов исследуемой группы. Оценку результата эксперты проводили по фотографиям пациента до операции и после операции в разные сроки катamnестического наблюдения, независимо друг от друга, при этом было использовано среднее значение трех оценок. При анализе оценок 4 и 5 баллов были объединены как «хорошие результаты», 1, 2 и 3 балла — как «плохие результаты». Был выполнен анализ согласованности (конкордации) оценок врачей-экспертов, а также оценок пациентов с оценками экспертов по каждому показателю.

Мнение пациента или законного представителя пациента субъективно, зависимо от их ментального статуса и не подкрепляется специализированными знаниями. Ответы специалистов согласно опроснику NAFEQ были мотивированы с указанием причины снижения балла. Критериями хорошего результата (5 и 4 баллов) служили соответствие кончика носа и анатомического рельефа спинки носа пропорциям, с учетом индивидуальных особенностей, равномерный цвет кожи

наружного носа и симметричный вид наружного носа. Законные представители пациентов и пациенты более старшей возрастной группы сравнивали общий вид наружного носа до операции и были незначительно требовательными к полученному результату, в отличие от врачей-экспертов. Проводился всесторонний анализ ответов респондентов.

2.7 Статистическая обработка данных

Клиническая информация по пациентам была получена из архива историй болезни в ФГБУ НМИЦО ФМБА России.

При выполнении анализа данных пациентов учитывались возраст, пол, анамнез жизни, длительность и клиническая картина заболевания, результаты выполненных обследований и проведенного лечения, оценка объективного состояния дыхательной функции носа с учетом проведенных ПАРМ до и после хирургического лечения, субъективной оценки эстетических результатов хирургического лечения пациентами и врачами-экспертами с помощью адаптированного нами опросника.

Данные пациентов в отдаленном периоде были собраны в основном при очных консультациях в поликлинике ФГБУ НМИЦО ФМБА России, при невозможности очной консультации - с помощью мессенджеров или по электронной почте.

Учет, обработка, кодирование данных осуществлялся в программе Microsoft Excel.

Во всех случаях проводилась комплексная проверка соблюдения необходимых условий применения статистических критериев. За традиционный уровень значимости исследования было принято 0,05 при сравнении двух групп.

По показаниям применялась поправка Бонферрони: при сравнении трех групп за достигнутый уровень значимости исследования было принято 0,017; критерий Фридмана, одновыборочный критерий Вилкоксона, точный двусторонний критерий Фишера, а также коэффициент конкордации Кендалла,

критерий Манна-Уитни, критерий χ^2 Пирсона с поправкой на правдоподобие, критерий V Крамера, а также ROC-анализ, однофакторный и многофакторный линейный регрессионный анализ. Построение ROC-кривых демонстрирует зависимость количества верно классифицированных положительных примеров (чувствительность) от количества неверно систематизированных отрицательных примеров (специфичность). Осуществлялась проверка гипотез на наличие статистической связи между номинальными (категориальными) переменными. Рассчитывались относительные риски наступления изучаемого исхода. Применялся статистический пакет SPSS IBM Statistics V.26 Для статистической обработки материала по эпидемиологическим данным использовалась программа R v.4.4.3. Доверительные интервалы рассчитывались по методу Уилсона с поправкой на непрерывность. Применение вышеуказанных статистических методов позволило произвести достоверный статистический анализ результатов наших наблюдений.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО НОСА, ВНУТРИНОСОВЫХ СТРУКТУР И ПЕРЕДНЕГО ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

3.1 Результаты эпидемиологического анализа врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа по Федеральным округам РФ

Для оценки частоты врожденных назальных срединных новообразований и пороков развития носа и их динамики, кодируемых по МКБ-Х, как Q18, Q30, D14.0, были использованы данные отчетов главных специалистов Северо-Кавказского, Приволжского, Дальневосточного, Северо-Западного, Северного, Южного, Уральского и Центрального федеральных округов РФ.

Число случаев врожденных пороков носа и доброкачественных новообразований носа и ОНП составило 5580 пациентов в период с 2021г. по 2023г. За исследованный период общее количество пациентов оториноларингологического профиля, проходивших лечение в стационарах анализируемых федеральных округов, составило 15 311 человек. Общую частоту врожденных пороков рассчитывали двумя способами: по отношению числа выявленных пороков к совокупному числу пролеченных в ЛОР-отделении пациентов, а также относительно средней зарегистрированной численности населения федерального округа. Расчет выполняли для каждого года наблюдения и по каждому федеральному округу отдельно. Данные по числу и частоте зарегистрированных случаев пороков носа и доброкачественных новообразований носа и ОНП за период 2021–2023 гг. по федеральным округам представлены в таблице 3. Всего за указанный период зарегистрировано 3432 случаев пороков носа, из которых большую часть составляли Q18.8 - другие уточненные пороки развития лица и шеи (745/3432; 21,7%), Q18.0 - пазуха, фистула и киста жаберной щели (576/3432; 16,8%), Q30.0 — атрезия хоан (184/3432; 5,4%). Также было зарегистрировано всего 3864 случая доброкачественных новообразований носа и ОНП (D14.0) по 8 федеральным округам [34].

Таблица 3 — Частота врожденных пороков носа и доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух среди пациентов больниц Федеральных округов РФ за 2021–2023 гг. (на 10 000 обратившихся)

Федеральный округ	Число обращений	Число случаев по кодам МКБ-Х								Частота Р (95%ДИ) (Ме (min;max))	Число случаев по кодам МКБ-Х D14.0	Частота Р (95%ДИ) (Ме (min;max))
		Q18.0	Q18.2	Q18.8	Q30.0	Q30.1	Q30.2	Q30.3	Q30.8			
ДФО	1475	84	10	10	11	2	1	0	5	834 (700; 990)	1355	9186 (9032; 9318)
ПФО	3039	63	8	31	27	5	7	3	3	484 (412; 568)	482	1586 (1459; 1722)
СЗФО	2739	106	14	138	21	1	2	1	38	1172 (1055; 1300)	977	3567 (3388; 3750)
СКФО	588	57	27	339	16	0	3	3	5	7653 (7285; 7986)	6	102 (42; 232)
СФО	5859	3	1	13	29	0	1	0	8	94 (72; 123)	43	73 (53; 99)
УФО	262	84	7	7	51	3	9	0	22	6985 (6384; 7527)	79	3015 (2473; 3616)
ЦФО	412	99	11	39	11	0	0	0	0	3883 (3413; 4374)	262	6359 (5871; 6821)
ЮФО	937	80	5	168	18	2	0	0	4	2956 (2667; 3262)	660	7044 (6738; 7333)
Всего	15311	576	83	745	184	13	23	7	85	1121 (1072; 1172)	3864	2524 (2455; 2594)

Таблица 4 — Частота врожденных пороков и доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух в Федеральных округах в 2021, 2022, 2023 годах (на 10 000 зарегистрированного населения)

Федеральный округ и средняя численность населения ¹ (ФО/п)	Частота встречаемости врожденных пороков развития носа и доброкачественных новообразований носа и ОНП			
	Врожденные пороки развития носа		Доброкачественные новообразования носа и ОНП	
	Всего (п)	Частота (95% ДИ) (Me (min;max))	Всего (п)	Частота (95% ДИ) (Me (min;max))
<i>2021 год (145 864 296 человек постоянного населения)</i>				
ДФО/8107649	58	0,0715 (0,0559; 0,0931)	566	0,6981 (0,6435; 0,7587)
ПФО/28957546	35	0,0121 (0,0088; 0,0170)	157	0,1955 (0,1802; 0,2124)
СЗФО/13921514	154	0,1106 (0,0948; 0,1299)	492	0,3534 (0,3239; 0,3864)
СКФО/9982318	224	0,2244 (0,1973; 0,2563)	2	0,0020 (0,0008; 0,0081)
СФО/16946666	3	0,0018 (0,0008; 0,0056)	19	0,0112 (0,0074; 0,0179)
УФО/12312230	0	расчет не требуется	0	расчет не требуется
ЦФО/39177680	87	0,0222 (0,0181; 0,0275)	87	0,0222 (0,0181; 0,0275)
ЮФО / 16458693	50	0,0303 (0,0233; 0,0404)	49	0,0297 (0,0228; 0,0397)
<i>Всего за 2021г.</i>	611	0,0419 (0,0387; 0,0454)	1372	0,1009 (0,0959; 0,1062)
<i>2022 год (146 713 743 человек постоянного населения)</i>				
ДФО / 7935220	32	0,0403 (0,0291; 0,0577)	379	0,4776 (0,4325; 0,5288)

ПФО / 28776390	28	0,0097 (0,0069; 0,0143)	174	0,0604 (0,0523; 0,0703)
СЗФО / 13888591	137	0,0986 (0,0838; 0,1170)	456	0,3283 (0,2999; 0,3603)
СКФО / 10189917	197	0,1933 (0,1686; 0,2228)	2	0,0020 (0,0008; 0,0079)
СФО /16702161	4	0,0024 (0,0011; 0,0066)	15	0,0090 (0,0057; 0,0152)
УФО / 12272192	62	0,0505 (0,0398; 0,0652)	0	расчет не требуется
ЦФО / 40269144	67	0,0166 (0,0132; 0,0213)	74	0,0184 (0,0148; 0,0232)
ЮФО / 16680128	51	0,0305 (0,0235; 0,0405)	41	0,0246 (0,0184; 0,0337)
Всего за 2022г.	578	0,0394 (0,0363; 0,0428)	1141	0,0778 (0,0734; 0,0825)
<i>2023 (146 299 107 человек постоянного населения)</i>				
ДФО7885104	33	0,0419 (0,0303; 0,0595)	410	0,5200 (0,4726; 0,5734)
ПФО28612039	84	0,0294 (0,0239; 0,0365)	151	0,0528 (0,0452; 0,0621)
СЗФО13853850	30	0,0217 (0,0155; 0,0313)	29	0,0209 (0,0149; 0,0305)
СКФО10228406	29	0,0284 (0,0201; 0,0413)	2	0,0020 (0,0008; 0,0079)
СФО16606473	48	0,0289 (0,0221; 0,0387)	9	0,0054 (0,0030; 0,0107)
УФО12260711	121	0,0987 (0,0830; 0,1184)	79	0,0644 (0,0520; 0,0808)
ЦФО40219457	6	0,0015 (0,0008; 0,0034)	101	0,0251 (0,0208; 0,0306)
ЮФО16633067	176	0,1058 (0,0915; 0,1230)	570	0,3427 (0,3160; 0,3723)
Всего за 2023г.	527	0,0360 (0,0331; 0,0393)	1351	0,0924 (0,0876; 0,0974)
1 – Согласно официальным данным Федеральной службы государственной статистики: в 2021 году без учета ВПН-2020, 2022-2023 гг. с учетом ВПН-2020				

Согласно данным, представленным в таблице 4, общая частота пороков развития носа пациентов больниц федеральных округов РФ за 2021-2023 гг. составила 1121 (95%ДИ 1072; 1172) на 10 тыс. обратившихся. Общая частота наличия доброкачественных новообразований носа и ОНП составила 2524 (95% ДИ 2455; 2594) на 10 тыс. обратившихся пациентов. Также наблюдается различие в частоте изучаемых пороков развития носа и ДО носа и ОНП между федеральными округами. Диапазон частот колеблется от 94 (72; 123) пороков носа в СФО до 7653 (7285; 7986) – в СКФО, а также от 73 (53; 99) ДО носа и околоносовых пазух до 9186 (9032; 9318) – в ДФО. Таким образом, к округам с зарегистрированной в 2021–2023 годах относительно более высокой частотой пороков развития носа у пациентов, обратившихся в госпитали, относятся СКФО (7653; 7285; 7986) и УФО (6985; 6384; 7527), доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух – ДФО (9186; 9032; 9318), ЮФО (7044; 6738; 7333), ЦФО (6359; 5871; 6821), соответственно. Однако при анализе представленных данных следует учитывать наличие следующих ограничений: уровень диагностики в федеральных округах может отличаться, может иметь место кодирование по другим кодам МКБ-Х, а также следует учитывать влияние социально-географических факторов.

Результаты анализа частот пороков развития носа и доброкачественных новообразований полости носа и околоносовых пазух в зависимости от года и федерального округа регистрации постоянного населения представлены в таблице 4.

Согласно данным, представленным в таблице 4 и на рисунке 11, частота врожденных пороков носа и доброкачественных новообразований носа и ОНП варьируется между федеральными округами, демонстрируя как стабильные показатели, так и значительные колебания. ВПР носа наиболее распространены в Северо-Кавказском федеральном округе (СКФО), где показатели остаются высокими во все три года наблюдения, несмотря на отмечающееся в 2023 году их значительное снижение: 0,2244 (0,1973; 0,2563) на 10 тыс. зарегистрированного населения – в 2021 г., 0,1933 (0,1686; 0,2228) – в 2022 г. и 0,0284 (0,0201; 0,0413) – в 2023 г. против диапазона частот от 0,0015 (0,0008; 0,0034) до 0,1933 (0,1686;

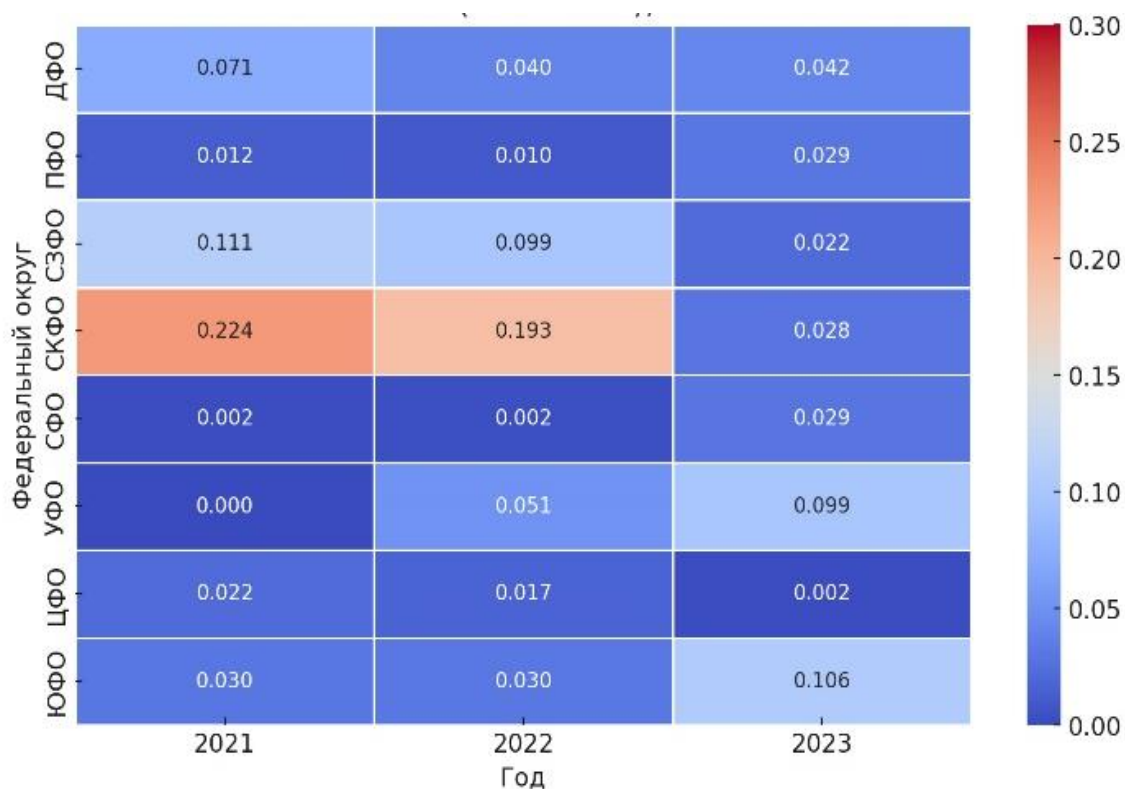
0,2228). ДНО носа и околоносовых пазух встречаются наиболее часто в Дальневосточном федеральном округе (ДФО), где их частота значительно выше, чем в других регионах: 0,6981 (0,6435; 0,7587) на 10 тыс. зарегистрированного населения – в 2021 г., 0,4776 (0,4325; 0,5288) – в 2022 г. и 0,5200 (0,4726; 0,5734) – в 2023 г. против диапазона частот от 0,0020 (0,0008; 0,0081) до 0,3534 (0,3239; 0,3864).

Касательно динамики частоты развития ВПР носа на 10 тыс. зарегистрированного населения в 2021–2023 гг., в ЮФО наблюдается рост выявляемости ВПР носа – с 0,0303 (0,0233; 0,0404) в 2021 г. до 0,1058 (0,0915; 0,1230) в 2023 г. В УФО отмечился резкий рост частоты ВПР носа от отсутствия зарегистрированных случаев в 2021 г. до 0,0987 (0,0830; 0,1184) в 2023 г. Наименьшая частота ВПР отмечена: в СФО, где в 2021 г. частота была 0,0018 (0,0008; 0,0056), несмотря на наличие незначительного увеличения показателей частоты в 2022–2023 гг. (0,0024 и 0,0289 соответственно); в ЦФО, где к 2023 г. частота составила 0,0015 (0,0008; 0,0034). Следует отметить, что в ПФО, СЗФО и ЦФО показатели оставались относительно стабильны, без резких скачков.

Касательно динамики частоты развития ДНО носа и околоносовых пазух на 10 тыс. зарегистрированного населения в 2021–2023 гг., наиболее высокие показатели частоты доброкачественных новообразований наблюдаются, как отмечалось выше, в ДФО: показатели свидетельствуют о стабильности высокой заболеваемости в округе. Резкие изменения частоты ДНО зафиксированы в ЮФО: 0,0297 (0,0228; 0,0397) – в 2021 г., 0,0246 (0,0184; 0,0337) – в 2022 г., в 2023 г. отмечен значительный рост до 0,3427 (0,3160; 0,3723). Такое резкое колебание значений может свидетельствовать либо о росте выявляемости, либо о всплеске заболеваемости. В то же время в СЗФО наблюдается снижение частоты ДНО носа и ОНП: 0,3534 (0,3239; 0,3864) – в 2021 г., 0,3283 (0,2999; 0,3603) – в 2022 г., в 2023 г. отмечено значительное снижение частоты до 0,0209 (0,0149; 0,0305). Такое резкое снижение требует дополнительного анализа, т.к. возможны изменения методики учета со стороны больниц, принимающих участие в запросе.

Минимальные показатели ДНО носа и околоносовых пазух зафиксированы в СКФО, где частота остается крайне низкой (0,0020 на протяжении всех трех лет).

Таким образом, согласно данным, представленным в таблице 4 и на рисунке 11, высокая частота ВПР в СКФО может быть связана с уровнем доступности диагностики врожденных пороков развития носа. Стабильная высокая частота ДНО носа и околоносовых пазух в ДФО может свидетельствовать как о высокой заболеваемости, так и о развитой диагностической инфраструктуре. Существенный рост частоты ВПР и ДНО носа и околоносовых пазух в ЮФО требует дополнительного анализа – возможны изменения в диагностике и учете пациентов. Значительное снижение частоты ДНО носа и ОНП в СЗФО также может быть связано с изменением учета или диагностических подходов.



а

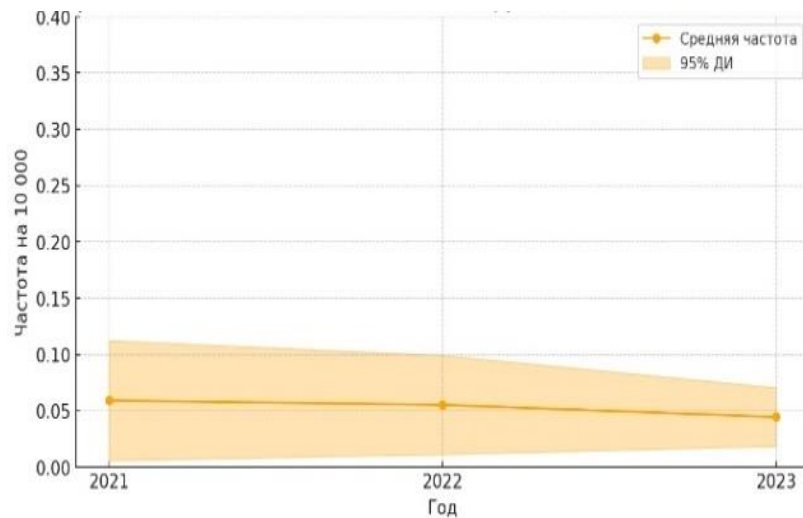


б

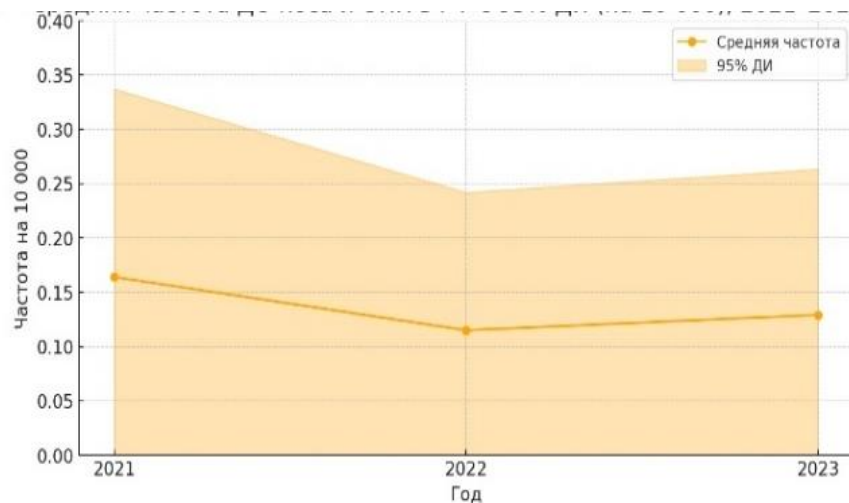
Рисунок 11 — Тепловые карты: а - частота наличия врожденных пороков развития носа; б – частота доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух по федеральным округам в 2021–2023 (на 10 000 зарегистрированного населения)

В таблице 4 и на рисунке 11 представлены общая частота врожденных пороков развития носа и доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух по годам (на 10000 зарегистрированного населения) и средняя частота ВПР носа и ДНО носа и ОНП за 2021 – 2023 гг. Согласно данным, представленным в таблице 4 и на рисунке 12, в период с 2021 по 2023 гг. частота врожденных пороков развития носа и доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух демонстрирует умеренную вариабельность при отсутствии выраженных скачкообразных изменений. Показатели ВПР носа демонстрируют устойчивую тенденцию к снижению. Частота ДНО носа и ОНП, напротив, после уменьшения в 2022 году вновь возросла в 2023 году. Таким образом, на фоне сохраняющейся низкой распространенности ВПР наблюдается их плавное сокращение, тогда как частота ДНО носа и ОНП подвержена временным колебаниям, оставаясь при этом относительно стабильной.

Снижение частоты ВПР может свидетельствовать о результативности профилактических мероприятий, совершенствовании пренатальной диагностики либо об изменениях в системе регистрации случаев. Колебания частоты ДНО носа и околоносовых пазух вероятно, обусловлены динамикой доступности медицинской помощи, уровнем диагностических возможностей и полнотой выявляемости патологии. Снижение доверительных интервалов на графиках ВПР и ДНО носа и ОНП, может отражать повышение качества диагностики или уменьшение распространенности заболеваний.



а



б

Рисунок 12 — Средняя частота: а- врожденных пороков носа; б- доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух в РФ за 2021–2023 гг.

Согласно данным, представленным в таблице 4, общая частота пороков развития носа составила 0,0419 (0,0387; 0,0454), или 1:220 300–258 400 — в 2021 г.; 0,0394 (0,0363; 0,0428), или 1:233 600–275 500 — в 2022 г.; 0,0360 (0,0331; 0,0393), или 1:254 500–302 100 — в 2023 г.; а также 0,1172 (0,1119; 0,1230) на 10 тыс., или 1:81 300–89 400 зарегистрированного населения за период 2021–2023 гг.

Общая частота доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух составила 0,1009 (0,0959; 0,1062), или 1:94 200–104 300 — в 2021 г.; 0,0778 (0,0734; 0,0825), или 1:121 200–136 200 — в 2022 г.; 0,0924 (0,0876; 0,0974), или 1:102 700–114 200 — в 2023 г.; а также 0,2641 (0,2560; 0,2726), или 1:36 700–39 100 на 10 тыс. зарегистрированного населения за период 2021–2023 гг.

Проведенное исследование выявило значительную вариабельность частоты ВПР носа и доброкачественных новообразований в РФ, обусловленную сочетанием демографических, диагностических и, вероятно, экологических факторов.

3.2 Клиническая характеристика пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа

С 2018 по 2025 гг. в ФГБУ НМИЦО ФМБА России (г. Москва) обследовано 100 пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа и искривлением перегородки носа.

В основную группу включались в исследование 50 пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа. Среди них 40 пациентов (80%) имели врожденные назальные срединные гетеротопии (подгруппа А) и 10 пациентов (20%) - врожденные пороки развития структур наружного носа (подгруппа Б). Распределение пациентов основной группы по полу представлено в таблице 5.

Таблица 5 — Распределение пациентов по полу в основной группе

Пол	Распределение пациентов по гендерному признаку в основной группе, n=50 (n/%)	
	Подгруппа А	Подгруппа Б
Мужской	21/42	4/ 8
Женский	19/38	6/12
Итого	40/80	10/20
	p = 0,71	

Всего обследованы и прооперированы мальчиков – 25 (50%), девочек – 25 (50%). Средний возраст пациентов подгруппы А и Б составил $5,2 \pm 3,8$ лет и $7,8 \pm 4,6$ лет соответственно. Подгруппы основной группы сопоставимы по возрастному составу.

Заключительный диагноз пациентам основной группы в подгруппе А был установлен на основании данных патоморфологического исследования операционного материала. Чаще всего были выявлены такие врожденные назальные срединные новообразования, как дермоидные кисты, свищевые ходы, глиальные гетеротопии. Распределение пациентов по нозологическим формам в подгруппе А представлено в таблице 6.

Таблица 6 — Распределение пациентов подгруппы А (назальные срединные гетеротопии) основной группы по видам врожденных пороков развития

Врожденные назальные срединные гетеротопии	Частота встречаемости новообразований (n/%), n=40
Гамартома	1/2,5
Гигантоклеточная опухоль	1/2,5
Глиальная гетеротопия	5/12,5
Дермоидная киста	16/40
Жировая ткань и серозные железы	1/2,5
Менингиома	1/2,5

Врожденные назальные срединные гетеротопии	Частота встречаемости новообразований (n/%), n=40
Пилосебацейный комплекс	1/2,5
Порок развития придатков кожи	1/2,5
Свищевой ход	6/15
Свищевой ход с эпидермизацией	1/2,5
Свищевой ход с дермоидной кистой	3/7,5
Эпидермальные кисты	3/7,5
Всего	40/100

В структуре врожденных назальных срединных новообразований наиболее распространенной патологией являлась дермоидная киста, составляющая 40% всех наблюдений (16 пациентов). Значительную долю также занимали свищевые ходы различных типов (у 25% пациентов), включая изолированные свищи (15%), свищи с дермоидной кистой (7,5%) и свищи с эпидермизацией (2,5%). Эпидермальные кисты и глиальные гетеротопии встречались с частотой 7,5% и 12,5% соответственно. Остальные нозологические формы являлись редкими и составляли 15% наблюдений. Таким образом, спектр врожденных назальных срединных новообразований характеризуется значительным разнообразием при явном доминировании дермоидных кист и свищевых форм.

Распределение пациентов по нозологическим формам в подгруппе Б представлено в таблице 7.

Таблица 7 — Распределение пациентов подгруппы Б основной группы по типу врожденных пороков развития наружного носа

Врожденные пороки развития структур наружного носа по Шеврыгину Б.В. и Манюку М.К., 1985г.	Частота встречаемости порока, n (n=10)
Агенезия:	7
-гипоплазия крыльев носа	5

Врожденные пороки развития структур наружного носа по Шеврыгину Б.В. и Манюку М.К., 1985г.	Частота встречаемости порока, n (n=10)
-суженность носовых ходов	2
Дисгенезия:	3
- двойная перегородка носа	1
-дополнительное отверстие на наружном носе	1
-отсутствие носовых костей	1
Всего	10

Среди пациентов в подгруппе Б (n=10) основную долю составляли пороки развития, относящиеся к агенезии – 7 из 10 пациентов, среди которых преобладала гипоплазия крыльев носа (у 5 пациентов), реже встречалась суженные носовые ходы (у 2 пациентов). Дисгенезии выявлены у 3 из 10 пациентов и представлены единичными вариантами. Таким образом, в структуре врожденных пороков наружного носа доминируют агенезии, преимущественно за счет гипоплазии крыльев носа.

В ходе работы нами были проанализированы данные анамнеза течения беременности и сроков рождения пациентов основной группы.

Распределение сроков рождения представлены в таблице 8.

Таблица 8 — Сроки рождения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа

Срок рождения	Распределение пациентов по срокам беременности (n=50), n/%
Доношенные дети (37–42 недели)	47/94
Недоношенные дети (<37 недель)	3/6
Всего	50/100

Средний срок рождения пациентов составлял 39,6 недель \pm 1,2 недели (медиана 40 недель), что соответствует доношенной беременности.

У матерей 32 пациентов (64%) беременность протекала без патологии, у 18 матерей пациентов (36%) во время беременности возникали такие осложнения, как угроза прерывания беременности — у 6 матерей, анемия — у 4 матерей, хроническая фетоплацентарная недостаточность (ХФПН) — у 3 матерей, артериальная гипертензия — у 2 матерей, резус-конфликт, гестационный диабет, многоводие — по 1 матери. Анализ показал, что дети, рожденных на фоне осложненной беременности, чаще имели сопутствующие заболевания у 13 из 18 опрошенных матерей, по сравнению с детьми, рожденных на фоне нормально протекающей беременности (34%, или 11 из 32). При беременности, протекавшей без патологии 66% (21 из 32 пациентов) детей, были здоровы или имели незначительные проблемы со здоровьем, тогда как при патологической беременности здоровыми были только 5 из 18 пациентов. Наиболее частые патологии, выявленные у детей на фоне осложненного протекания беременности, представлены на рисунке 13.



Рисунок 13 — Патология, выявленная у детей после рождения, на фоне осложненной беременности

У детей, рожденных на фоне осложненной беременности, сопутствующие заболевания встречаются в 2 раза чаще, чем при нормальном течении, а 38% сопутствующих заболеваний могут быть связаны с осложнениями, возникающими во время беременности. Критическими факторами риска являлись гипоксия, аутоиммунные процессы у матери, пороки развития возникали чаще при гестационном диабете или гипертензии.

Жалобы пациентов были неспецифичны, что являлось основной причиной поздней диагностики.

Наиболее часто наблюдались следующие симптомы: наличие новообразования спинки носа, периодическое отделяемое из свищевого хода на спинке носа, затруднение носового дыхания, деформация наружного носа.

Менее распространенными симптомами были периодические носовые кровотечения, частые головные боли.

Выраженность жалоб не всегда коррелировала с распространенностью патологического процесса. В большинстве случаев симптоматика развивалась постепенно (таблица 9).

Таблица 9 — Частота встречаемости жалоб у пациентов основной группы (n=50)

Жалобы	Частота встречаемости признака, (n /%)
Образование в области спинки носа, кончика носа	27 / 54
Периодическое отделяемое из свищевого хода на спинке носа	19 / 38
Затруднение носового дыхания	22 / 44
Деформация наружного носа	5 / 10
Носовые кровотечения	1 / 2
Головные боли	1 / 2

У 33 из 50 пациентов (66%) родители практически с рождения отмечали изменения формы носа или наличие отверстий на спинке носа. Временной

промежуток обращения законных представителей пациентов основной группы за помощью в лечебно-профилактические учреждения составлял сразу после рождения до 16 лет (таблица 10).

Таблица 10 — Срок обращения за специализированной помощью в основной группе (n=50)

Временной промежуток до обращения в медучреждение	Распределение пациентов по срокам обращения (n/%)
С рождения	24/48
1 год	6/12
1-5 лет	10/20
5-10 лет	5/10
Более 10 лет	5/10

Основными причинами, по которым родители длительно не обращались за медицинской помощью, являлись бессимптомное течение, отсутствие диагностики в раннем возрасте. К факторам, способствующим их обращению к врачу-оториноларингологу или педиатру, относятся перенесенная травма носа, инфицирование свищевого отверстия и/или дермоидной кисты наружного носа, неоднократные попытки консервативного лечения.

Анализ средних сроков обращения за хирургической помощью пациентов с различными видами врожденных пороков развития носа выявил существенную вариабельность, детерминированную спецификой нозологической формы. Средний срок обращения за хирургическим лечением составил 3,5 года.

Наиболее ранние сроки хирургического лечения характерны для назальных глиальных гетеротопий и менингиом, при которых оперативное вмешательство, как правило, проводится в периоде новорожденности или младенчестве. Хирургическое лечение обусловлено высоким риском развития жизнеугрожающих

интракраниальных осложнений, а также потенциальной возможностью быстрого роста новообразования.

В группе дермоидных кист наружного носа средний возраст операции варьируют в диапазоне от 2 до 5 лет. Данный временной промежуток связан с относительно медленным ростом этих новообразований и их преимущественно косметической манифестацией в первые годы жизни. Однако, по мере роста ребенка и увеличения размеров кисты, а также при присоединении воспалительных явлений, показания к оперативному лечению становятся безусловными.

Наличие свищевого хода, как показывает анализ, отодвигает средние сроки выполнения хирургического лечения до возраста 3–7 лет. Более позднее обращение по сравнению с неосложненными дермоидами объясняется волнообразным течением патологии: периоды воспаления с отделяемым из свища сменяются периодом клинической ремиссии, что создает у родителей иллюзию разрешения процесса и приводит к отсрочке радикального лечения.

Наибольший временной разброс – от неонатального периода до 10 и более лет – наблюдался в группе врожденных аномалий носа. Эта группа объединяет пороки, которые могут проявляться минимальными деформациями наружного носа и внутриносовых структур, не требующими срочного вмешательства, до тяжелых обструктивных нарушений, которые необходимо корректировать в первые месяцы жизни.

Позднее обращение за медицинской помощью является основной проблемой при врожденных пороках развития наружного носа и внутриносовых структур, так как существует риск развития осложнений.

Сопутствующие заболевания у пациентов основной группы, выявленные до госпитализации другими специалистами, представлены на рисунке 14.

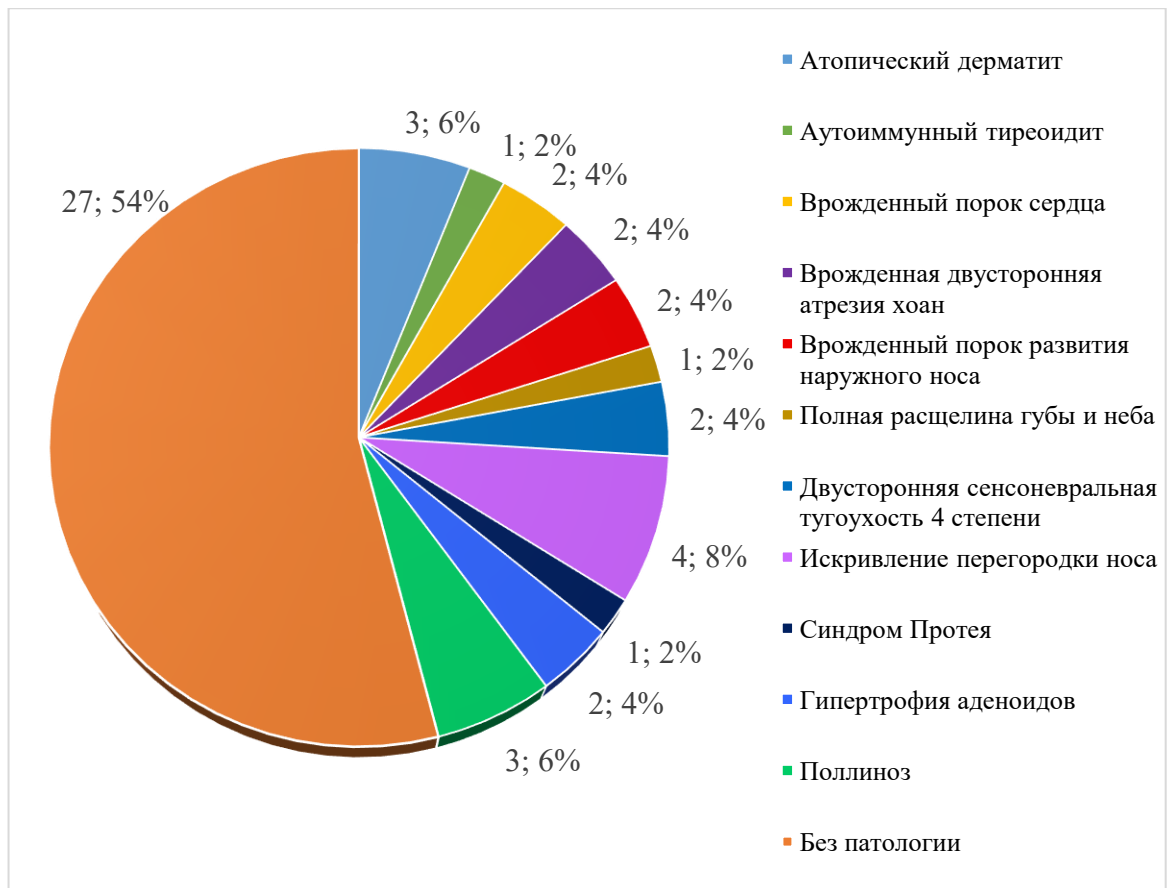


Рисунок 14 — Сопутствующие заболевания, выявленные в основной группе (n=50)

Проведенный анализ коморбидного фона у пациентов основной группы выявил наличие полиморбидности, характеризующейся сочетанной патологией. Наиболее репрезентативной в структуре соматических заболеваний являлась группа аллергической и иммуноопосредованной патологии. Врожденные пороки развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа требуют междисциплинарного подхода. Поскольку у детей имеется затруднение носового дыхания, связанное с основной проблемой, а в ряде случаев бывают и аллергические заболевания (в нашей работе у 6 из 50 пациентов зафиксированы атопический дерматит и поллиноз), что требует более тщательного предварительного обследования, в частности у аллерголога-иммунолога.

Вторая по значимости группа сопутствующей патологии была представлена врожденными аномалиями развития, что свидетельствует о возможном системном характере нарушений эмбриогенеза. Врожденные пороки сердца, выявленные у 2

пациентов (4%), а также случай синдрома Протея являются маркерами серьезных эмбриопатий. С клинической точки зрения важным является наличие у 8% пациентов врожденной патологии носа и носоглотки: у двоих детей - двусторонней атрезии хоан и у двоих детей - врожденного порока развития наружного носа, а также полной расщелины губы и неба у 1 ребенка (2%). Сочетание данных патологий формирует комплексный порок развития челюстно-лицевой области, требующий скоординированных усилий челюстно-лицевых хирургов и оториноларингологов на этапах диагностики и многоэтапного хирургического лечения.

В структуре ЛОР-патологии, помимо врожденных аномалий, значимое место занимали заболевания, ведущие к стойкому нарушению носового дыхания. Гипертрофия аденоидов 3 степени (2 пациента) и искривление перегородки носа (4 пациента) выступали как частые коморбидные состояния. Особого внимания заслуживает тот факт, что искривление перегородки носа являлось самым распространенным из всех зарегистрированных сопутствующих диагнозов. Высокая частота встречаемости искривления перегородки носа у пациентов основной группы позволяет предполагать гипотезу о взаимосвязи, обусловленной нарушением роста лицевого скелета на фоне первичного врожденного порока, либо, напротив, рассматривать как составной элемент комплексной аномалии развития структур носа.

Отдельную группу риска составили пациенты с двусторонней сенсоневральной тугоухостью 4 степени (2 пациента (4%)), у которых первичная патология усугублялась тяжелым нарушением слуховой функции, требующей комплексной реабилитации.

Таким образом, у пациентов основной группы сформировался характерный коморбидный профиль, включающий аллергические заболевания, системные врожденные аномалии и структурную патологию ЛОР-органов. Выявленная полиморбидность диктует необходимость комплексного обследования пациентов с привлечением аллерголога-иммунолога, кардиолога, сурдолога и челюстно-

лицевого хирурга, а также оказывает существенное влияние на прогноз, тактику и этапность хирургического лечения и программу последующей реабилитации.

Пациенты с сопутствующими заболеваниями были допущены к хирургическому лечению специалистами соответствующих профилей только на фоне ремиссии данного заболевания.

Риноскопическая картина в основной группе была также неспецифична, как и клиническая картина (таблица 11).

Таблица 11 — Риноскопическая картина пациентов основной группы

Риноскопическая картина	Частота встречаемости признака в группе исследования (n=50), n/%
Нормальная картина	31/62
Искривление перегородки носа	4/8
Мягкотканное образование в полости носа	5/10
Агенезия или дисгенезия наружного носа	10/20
Всего	50/100

При передней риноскопии оценивали состояние полости носа. В первую очередь оценивались ширина общих и нижних носовых ходов, симметричность двух половин носа. Особое внимание уделялось выявлению стойкого одностороннего или двустороннего затруднения носового дыхания, которое могло быть обусловлено как пороком развития, так и сопутствующими аномалиями. При наличии объемного образования (такого как глиома, дермоидная киста, полип) детально описывались его локализация (дно полости носа, перегородка, латеральная стенка, свод), размеры, характер поверхности (гладкая, бугристая), цвет слизистой оболочки, покрывающей образование (розовая, цианотичная, гиперемированная), а также его консистенция при пальпации зондом (плотноэластическая, мягкая, флюктуирующая). Тщательно анализировалось состояние слизистой оболочки полости носа: ее цвет (физиологический розовый, гиперемированный, бледный, цианотичный), влажность, наличие и характер

отделяемого (слизистое, слизисто-гнойное, гнойное). Оценивалась выраженность отека носовых раковин, что могло указывать на сопутствующий воспалительный или аллергический процесс. Также проводили риноэндоскопию при помощи эндоскопов диаметром 2,7 и 4,0 мм, углом обзора 0°. У 5 (10%) пациентов обнаружено мягкотканное новообразование, обтурирующее общий носовой ход (рисунок 15).

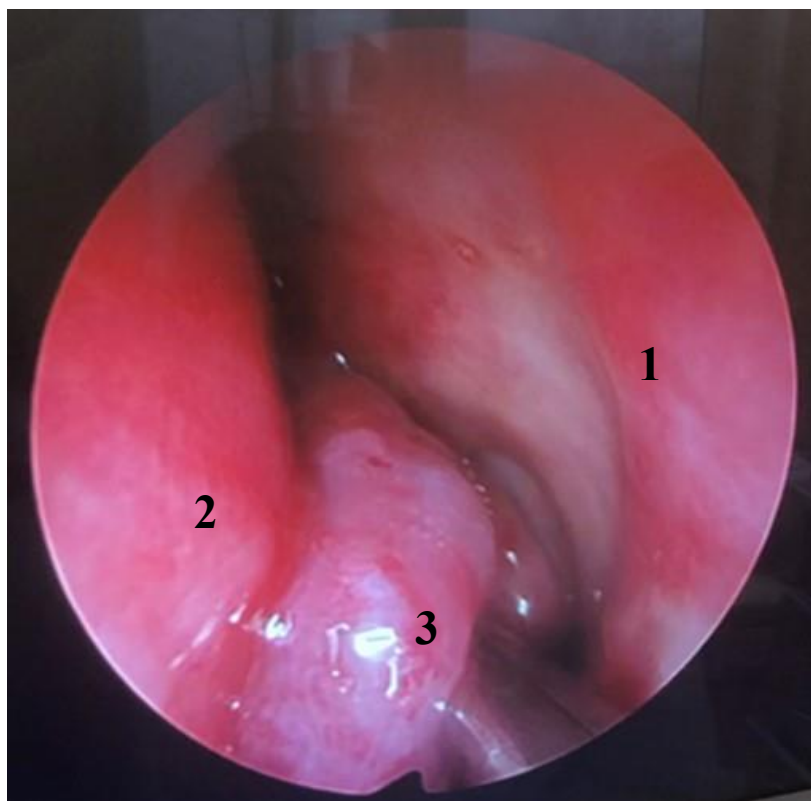


Рисунок 15 — Риноэндоскопическая картина пациента с врожденным новообразованием полости носа справа: 1 — перегородка носа; 2 — передний край нижней носовой раковины; 3 — мягкотканное новообразование в полости носа

В 31 (62%) случаях в полости носа не было патологических изменений (рисунок 16).

В 4 (8%) случаях выявлено искривление перегородки носа (рисунок 17).



Рисунок 16 — Нормальная риноэндоскопическая картина у пациента основной группы: 1 — перегородка носа; 2 — передний край нижней носовой раковины

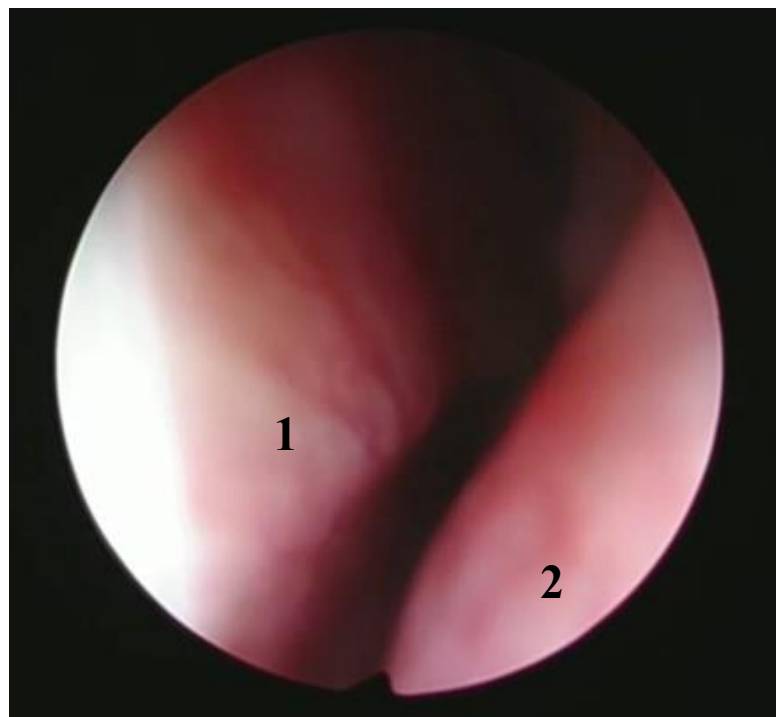


Рисунок 17 — Риноэндоскопическая картина пациента основной группы с искривлением перегородки носа: 1 — искривленная часть перегородки носа; 2 — передний край нижней носовой раковины

Также в основной группе выделены агенезия или дисгенезия наружного носа и внутриносовых структур в наблюдаемой группе у 10 пациентов (20%) (рисунок 18).



Рисунок 18 — Внешний вид пациента Д., 1 года с агенезией наружного носа:
стрелкой указана гипоплазия крыльев носа
(согласие на участие в исследовании от законного родителя получено)

Клинически данная подгруппа характеризовалась наиболее выраженными функциональными и эстетическими дефектами. Функциональные нарушения проявлялись в виде стойкой обструкции носового дыхания, требующей сложного многоэтапного хирургического вмешательства за счет нарушения угла переднего клапана. Эстетический дефект варьировал от умеренной асимметрии до грубой деформации всего наружного носа, что оказывало значительное психосоциальное воздействие на пациентов и их семьи.

3.3 Клиническая характеристика пациентов с искривлением перегородки носа

В контрольную группу вошли 50 пациентов с искривлением перегородки носа. Из них ранее оперированные в других медицинских учреждениях – 2 пациента (4%). У 13 (26%) в анамнезе травмы носа, у 1 (2%) выполнялась репозиция костей носа. Пациенты контрольной группы находились под динамическим наблюдением от 6 до 36 месяцев.

Распределение пациентов, составляющих контрольную группу по полу: 36 (72%) мальчиков и 14 (28%) девочек. Средний возраст пациентов — 11,5 лет (табл.1).

Распределение жалоб в контрольной группе представлено в таблице 12.

Таблица 12 — Жалобы пациентов с искривлением перегородки носа (контрольная группа) до операции

Жалобы	Частота встречаемости признака (n=50), n/%
Затруднение носового дыхания	47/94
Частые синуситы	4/8
Сухость слизистой оболочки перегородки носа со стороны искривления	6/12
Периодические носовые кровотечения	2/4
Головные боли	3/6
Зависимость от сосудосуживающих капель	42/84

Анализ распределения жалоб, предъявляемых пациентами контрольной группы перед хирургическим вмешательством, демонстрирует клиническую картину, характерную для хронической назальной обструкции. Абсолютное большинство пациентов – 47 человек (94%) – в качестве основной жалобы

указывали затруднение носового дыхания. Данный симптом являлся ведущим и служил показанием к планируемой операции.

Отмечался высокий процент пациентов – 42 человека (84%) – с зависимостью от топических деконгестантов (сосудосуживающих капель). Этот факт свидетельствует о длительном и стойком характере нарушения носового дыхания, приведшем к развитию медикаментозного ринита. Таким образом, у пациентов контрольной группы имело место сочетание органической причины обструкции (искривление перегородки носа) с приобретенной функциональной патологией.

Среди сопутствующих жалоб наиболее часто регистрировалась сухость слизистой оболочки перегородки носа на стороне максимального сужения носового хода, что отмечено у 6 пациентов (12%). Это патогномичный признак, связанный с нарушением ламинарного потока воздуха и формированием зон турбулентности, которые вызывают постоянное пересушивание слизистой оболочки полости носа. Реже встречались жалобы на частые синуситы (8%), головные боли (6%) и периодические носовые кровотечения, зафиксированные у 4% пациентов.

Полученная структура жалоб подтверждает, что ведущим патогенетическим механизмом, определяющим клиническую симптоматику в контрольной группе, была стойкая механическая обструкция носовых ходов, которая в долгосрочной перспективе приводила к развитию вторичных осложнений и функциональных расстройств.

Сопутствующие заболевания у пациентов контрольной группы, выявленные до госпитализации другими специалистами: гипертрофия аденоидов 2-3 степени была выявлена у 4 (8%) пациентов, полиноз выявлен у 3 (6%) пациентов.

Пациенты с сопутствующими заболеваниями были допущены к хирургическому лечению специалистами соответствующих профилей только на фоне ремиссии данного заболевания.

Риноскопическая картина пациентов контрольной группы не была специфична.

При проведении риноскопии в контрольной группе в 28 (56 %) случаях искривление перегородки носа выявлено в хрящевом отделе, у 10 (20%) пациентов

в костном отделе, у 12 пациентов (24%) девиация наблюдалась в хрящевом и костном отделах (рисунки 19–21).

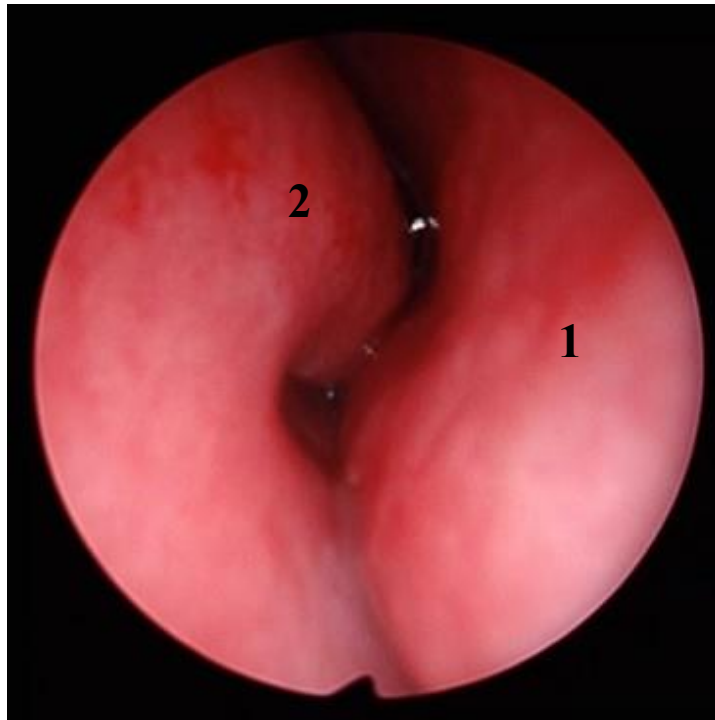


Рисунок 19 — Риноэндоскопия при искривлении в хрящевом отделе:
1 — перегородка носа; 2 — передний край нижней носовой раковины справа

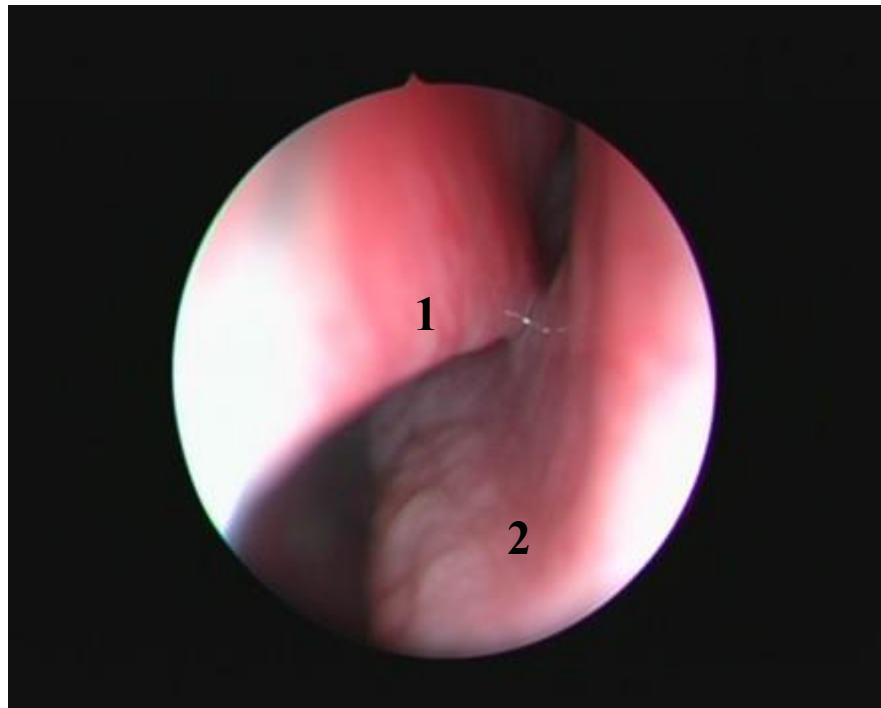


Рисунок 20 — Риноэндоскопия при искривлении в костном отделе:
1 - костный гребень; 2 - нижняя носовая раковина слева

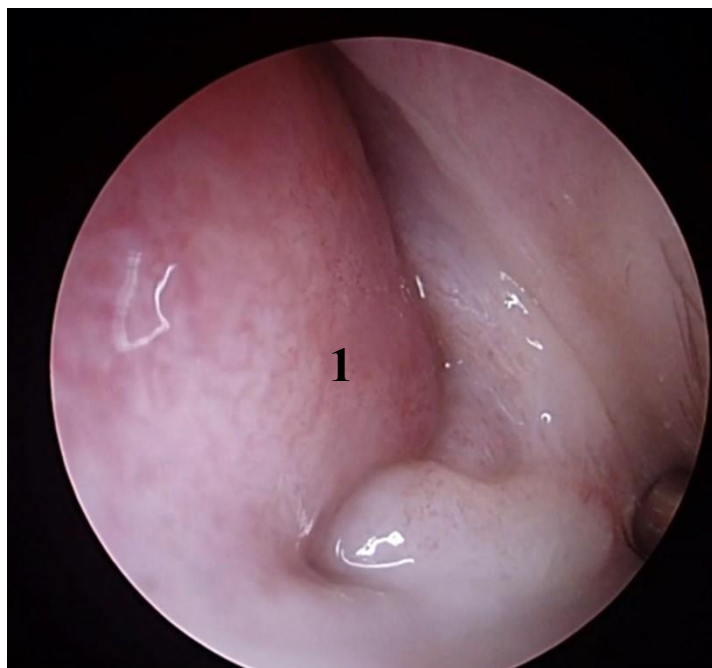


Рисунок 21 — Риноэндоскопия при искривлении в хрящевом и костном отделах:
1 - искривленная перегородка носа, полностью обтурирующая
общий носовой ход слева

Проведенный анализ клинико-демографических характеристик двух репрезентативных когорт – основной группы (n=50) с врожденными пороками развития носа и переднего основания черепа и контрольной группы (n=50) с искривлением перегородки носа – выявил статистически значимые межгрупповые различия, определяющие особенности диагностики и тактики ведения пациентов.

Основная группа характеризовалась выраженным смещением в сторону младшего возраста. Абсолютное большинство пациентов в данной группе (42%) были представлены детьми раннего возраста от 6 месяцев до 3 лет. Доля пациентов в последующих возрастных группах (3–6 лет и 7–10 лет) последовательно снижалась, составляя 18% и 12% соответственно. Таким образом, на возрастной период от 6 месяцев до 10 лет в основной группе приходилось 72% (36 из 50) всех наблюдений.

В контрольной группе отмечалась противоположная тенденция – доминирование пациентов старшего возраста. Так, возрастная группа 10–16 лет является наиболее репрезентативной и включает 68% (34 из 50) пациентов

контрольной группы. Младшие возрастные группы (6 месяцев – 3 года и 3–6 лет) в контроле были представлены минимально (0% и 2% соответственно).

Количественная оценка средних значений возраста полностью подтверждает выявленную диспропорцию. Средний возраст в основной группе составил $5,52 \pm 3,6$ года при медиане 5,5 лет, в то время как в контрольной группе средний возраст был достоверно выше – $11,5 \pm 5,5$ лет при медиане 11,5 лет. Статистическая значимость различий между группами подтверждена результатом критерия Стьюдента ($p < 0,001$), что свидетельствует о неслучайном характере выявленной возрастной стратификации.

Установлено, что основная группа характеризовалась достоверно более ранним возрастом хирургического лечения (средний возраст $5,52 \pm 3,6$ года, $p < 0,001$), с преобладанием детей раннего возраста (72% в возрасте до 10 лет). В структуре врожденной патологии преобладали назальные срединные новообразования (80%), среди которых доминировали дермоидные кисты (40%) и свищевые ходы (15%). У 20% пациентов диагностированы грубые нарушения эмбриогенеза в форме агенезии и дисгенезии структур наружного носа, ассоциированные с наиболее выраженными функциональными и эстетическими дефектами. Выявлена значимая корреляция ($p < 0,05$) между осложненным течением гестационного периода у матерей и частотой сопутствующей полиорганной патологии у детей, что свидетельствует о системном характере нарушений эмбриогенеза. Для основной группы был характерен полиморбидный профиль, включавший аллергические заболевания, врожденные аномалии других органов и вторичную патологию ЛОР-органов, что диктует необходимость мультидисциплинарного подхода.

Клиническая картина в основной группе отличалась малосимптомностью и длительным латентным течением, средний срок обращения за хирургической помощью составил 3,5 года. Риноскопическая картина была неспецифичной: у 62% пациентов визуальная картина полости носа оставалась неизменной, что подчеркивает необходимость применения расширенных методов визуализации для верификации диагноза.

В контрольной группе, напротив, отмечалось доминирование пациентов старшего возраста (средний возраст $11,5 \pm 5,5$ лет) с четко структурированной клинической картиной хронической назальной обструкции. Ведущими жалобами были стойкое затруднение носового дыхания (94%) и высокая частота зависимости от топических деконгестантов (84%), что свидетельствует о длительности и тяжести функциональных нарушений.

Таким образом, установленные демографические, клинические и коморбидные различия между группами обосновывают дифференцированные диагностические и лечебные алгоритмы, а также подтверждают необходимость раннего выявления и мультидисциплинарного ведения пациентов с врожденной лицевой патологией для профилактики осложнений и улучшения отдаленных результатов реабилитации.

3.4 Результаты объективных методов визуализации в исследуемых группах (по материалам лучевых методов исследования)

Предоперационное обследование пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа должно включать КТ околоносовых пазух и МРТ головного мозга. Сочетанное использование двух указанных методов визуализации позволяет получить полное представление о локализации и размерах новообразования, объеме местного распространения и степени костной деструкции. Анализ результатов лучевой диагностики необходимо проводить оперирующему хирургу совместно со специалистами лучевой диагностики с целью получения дополнительной необходимой информации для предстоящего хирургического лечения. Исследования у маленьких детей чаще всего выполняют под седацией. Основным методом оценки костной деструкции является МСКТ, которая позволяет получать изображения с толщиной среза 1 мм и мультипланарной реконструкцией (рисунок 22).

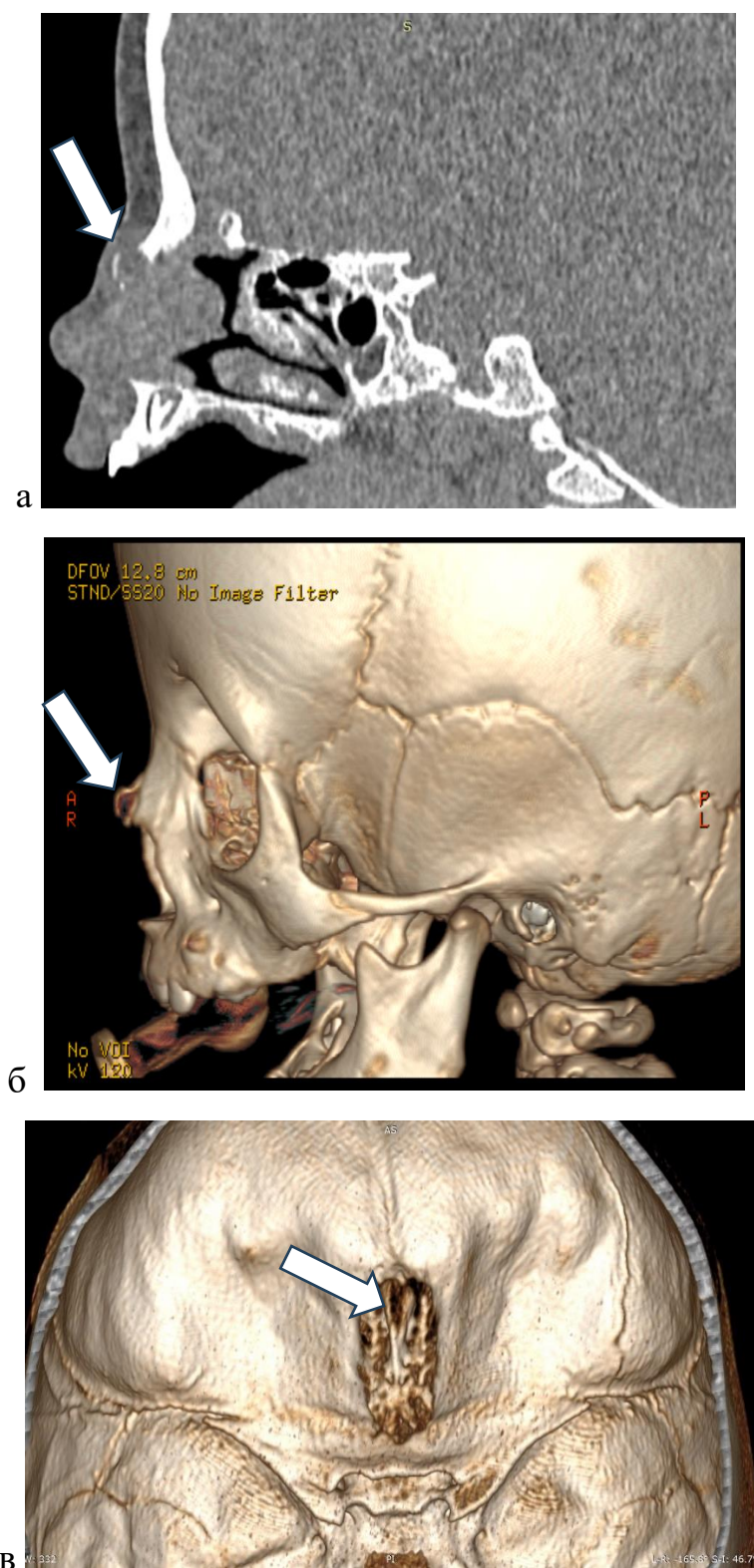


Рисунок 22 — Компьютерная томограмма ОНП пациентки Г., 1 года с назальной глиальной гетеротопией: а — сагиттальная проекция; б — 3D- реконструкция; Стрелкой указана деформация носовых костей в связи с ростом новообразования; в- петушиный гребень в 3D-режиме (стрелкой указан расщепленный петушиный гребень)

Особенно важно при планировании хирургического лечения выявление на МСКТ-изображениях расщепления петушиного гребня, расширенного слепого отверстия, свищевых ходов в лобно-решетчатых костях (рисунок 23).

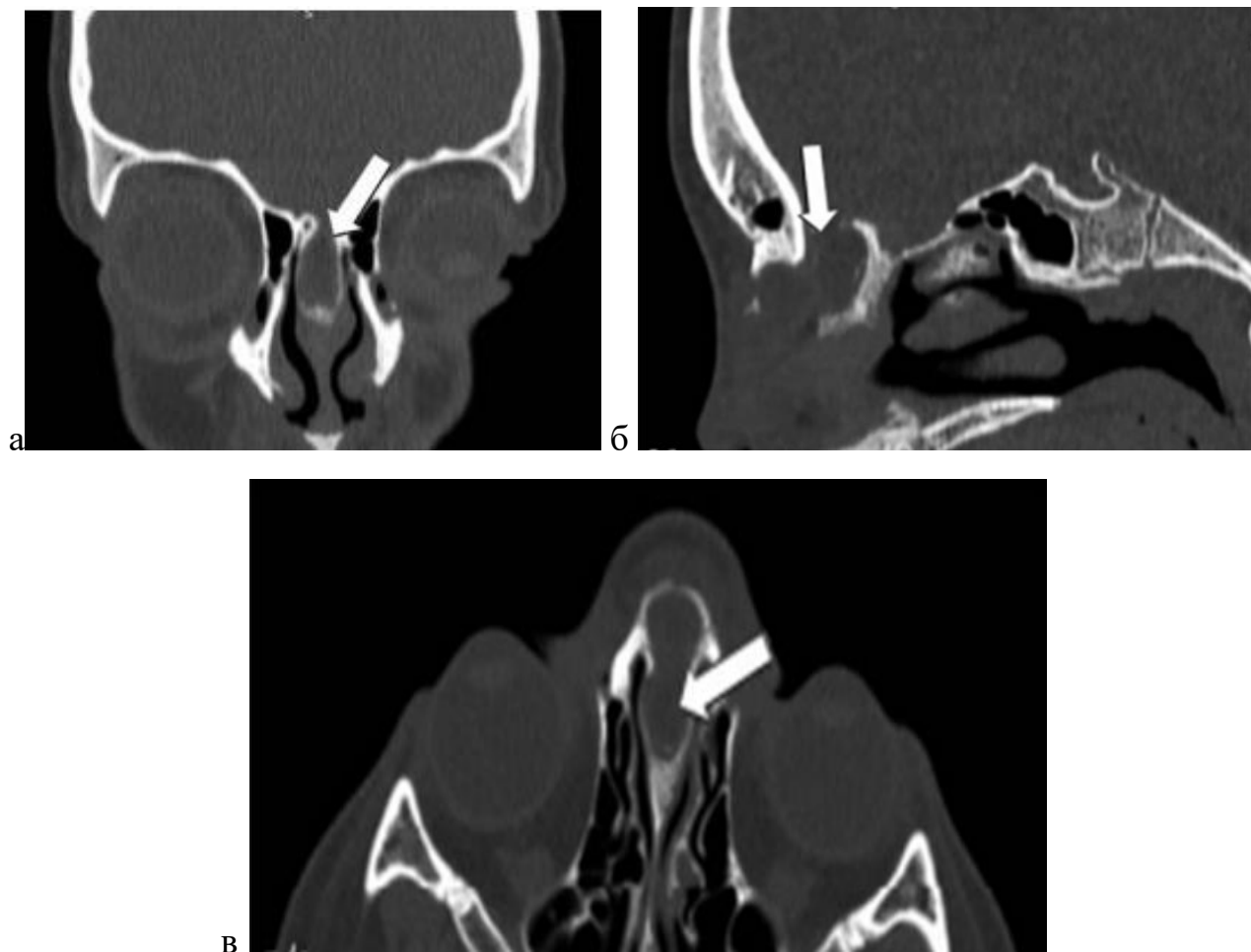


Рисунок 23 — Компьютерная томограмма ОНП пациента И., 10 лет с интракраниальным распространением новообразования: а — коронарная проекция; б — сагиттальная проекция; стрелкой указано новообразование; в — аксиальная проекция, новообразование и расщепление слепого отверстия указано стрелкой

По результатам лучевых методов исследования выявлено поверхностное расположение кисты у 5 пациентов, а у 11 пациентов - новообразование обнаружено в области *crista galli*, что не исключало интракраниального распространения. Пациенты с внутричерепным распространением имели свищевое отверстие, и им ранее оказывалась медицинская помощь по месту жительства при

инфицировании новообразования после вскрытий. Особую ценность МРТ представляла при подозрении на интракраниальное распространение процесса, поскольку метод обеспечивал хорошую контрастность между патологическим очагом, ликворными пространствами и тканью головного мозга. Тем не менее, согласно полученным нами данным, на МРТ интракраниальное распространение было выявлено у 5 из 7 обследованных и подтвержденных интраоперационно, из них 4 были с экстрадуральным и 3 - с интрадуральным распространением, что свидетельствует о возможности ложноотрицательных результатов, особенно при оценке интрадурального компонента.

МРТ головного мозга позволяет получить более детальную информацию о размерах новообразования, его границах и структуре, состоянии окружающих мягких тканей и степени интракраниального распространения (рисунок 24).

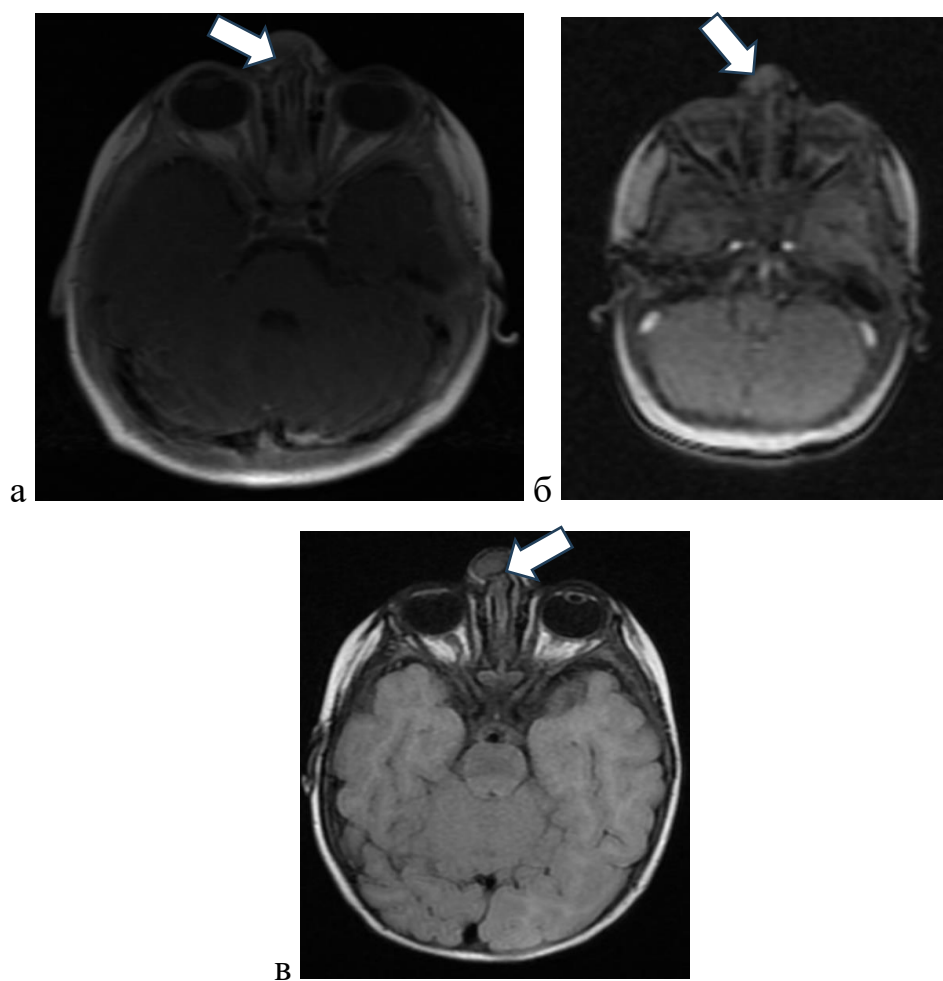


Рисунок 24 — МР-томограмма пациентки Г., 1 года с назальной глиальной гетеротопией: а — в режиме T1; б — в режиме T2 FGRE; в — T2 FLAIR.

Стрелкой указано новообразование

Дермоидные кисты характеризуются гипоинтенсивным сигналом на T1-взвешенных изображениях и гиперинтенсивным сигналом на T2-взвешенных изображениях, не накапливают контрастный препарат. Изовоксельные изображения в режиме T2- и T1-взвешенности с толщиной среза 0,5—1,0 мм с последующей мультипланарной реконструкцией особенно информативны для оценки интракраниального распространения новообразования и взаимосвязи с головным мозгом (рисунок 25).

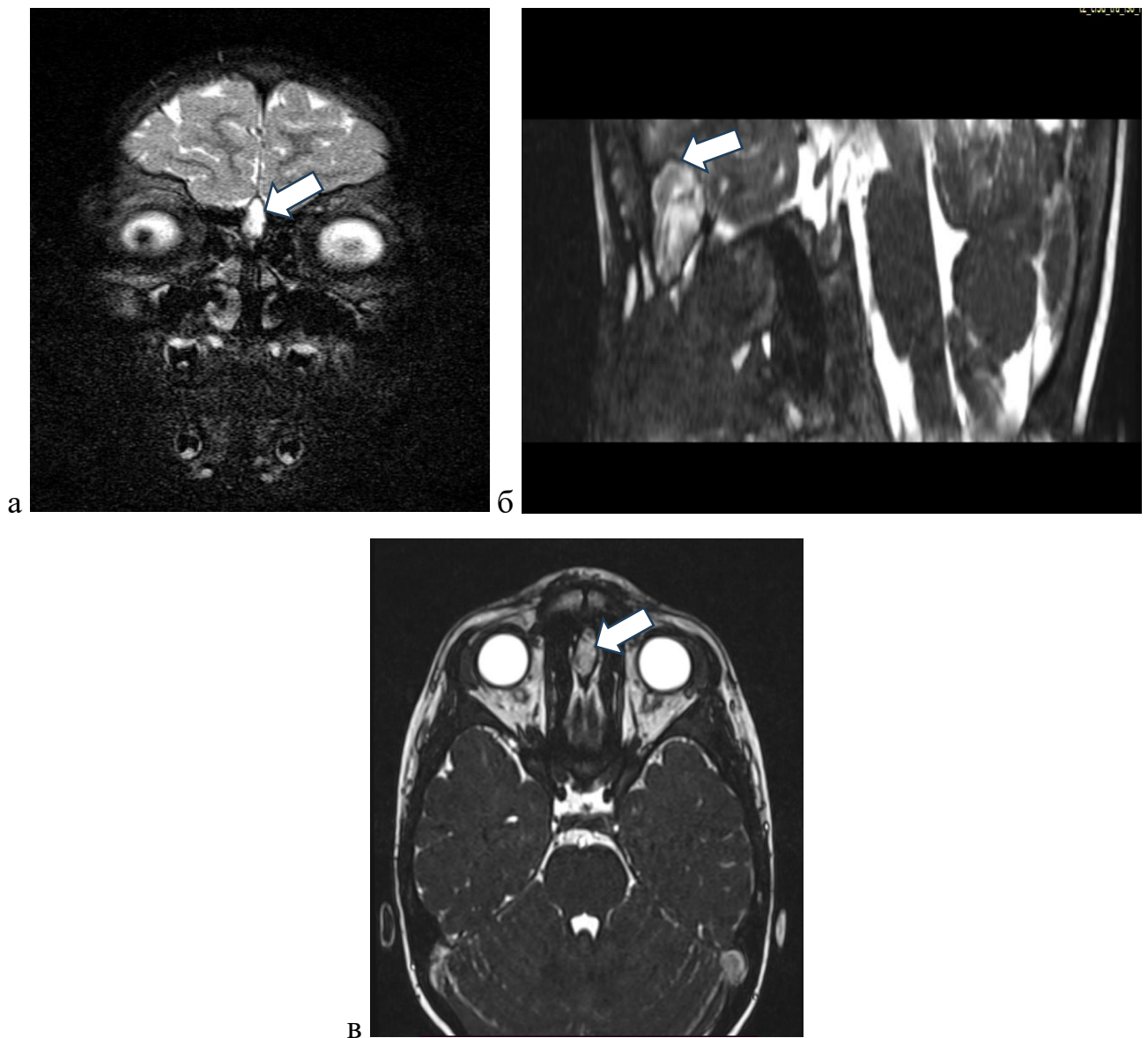


Рисунок 25 — МР-томограмма пациента И., 6 лет, T2-взвешенные изображения, показывающие новообразование стрелки: а — в коронарной проекции, б — в сагиттальной проекции; в — в аксиальной проекции

Выбор метода лечения врожденных назальных срединных гетеротопий в детском возрасте во многом зависит от данных компьютерной и магнитно-резонансной томографии и с оценкой распространенности новообразования и структуры порока развития.

Для оценки диагностической эффективности методов лучевой визуализации в выявлении интракраниального распространения новообразований у пациентов подгруппы А (из них 7 случаев подтверждены интраоперационно) были рассчитаны показатели чувствительности и специфичности с определением 95% доверительных интервалов по методу Клоппера–Пирсона. Анализ проводился отдельно для компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии и комбинации обоих методов, при которой результат считался положительным при наличии признаков интракраниального распространения хотя бы в одном из исследований. Полученные данные представлены в таблице 13.

Таблица 13 — Результаты диагностики интракраниального распространения у пациентов основной группы подгруппы А

Метод исследования	Диагностическая эффективность лучевых методов исследования		р-значение
	Чувствительность, %	Специфичность, %	
КТ	77,8	95,2	<0,001
МРТ	66,7	83,3	<0,001
Комбинация КТ + МРТ	92,6	79,2	

Анализ диагностической эффективности методов лучевой визуализации показал, что комбинация компьютерной и магнитно-резонансной томографии обеспечивает наиболее высокую частоту выявления интракраниального распространения новообразований, достигая чувствительности 92,6%, что превосходит соответствующие показатели изолированной КТ (77,8%) и МРТ (66,7%). Данное преимущество комбинированного подхода статистически значимо

($p < 0,001$ для каждого из методов в отдельности) и позволяет существенно снизить риск ложноотрицательных результатов, что особенно важно при планировании хирургического вмешательства.

Также на основании проведенного анализа компьютерных и магнитно-резонансных томограмм совместно с сотрудниками отделения лучевой диагностики ФГБУ НМИЦО ФМБА России был выявлен комплекс лучевых признаков при врожденных назальных срединных новообразованиях (таблица 14).

Таблица 14 — Выявленная семиотика редких новообразований полости носа и переднего основания черепа при МСКТ и МРТ в основной группе

Морфология новообразования	МСКТ	МРТ
Глиома	В 35% случаев наблюдается кальцификация. Костное ремоделирование или истончение кости может указывать на медленно растущий характер новообразования	T1 режим - солидный компонент изо- или гипоинтенсивный, для солидного компонента новообразования характерно переменное усиление сигнала T2 режим – гиперинтенсивный сигнал от твердого компонента, гипо-изоинтенсивный сигнал в кистозном компоненте в зависимости от количества белкового компонента или наличия продуктов крови перитуморально.
Дермоидная киста	Плохо выявляется на КТ-сканировании. Мягкотканное новообразование с четкими границами, без деструкции окружающей кости.	T1 – гипоинтенсивный сигнал; T2 – гиперинтенсивный сигнал (в зависимости от наполнения жидкостью); DWI – умеренное ограничение диффузии; отсутствие накопления контрастного вещества.
Менингиома	Диффузный трабекулярный гиперостоз, расширение и разрушение в области естественных отверстий (яремное отверстие, внутренний слуховой проход)	T1 - изоинтенсивный сигнал от новообразования, пораженная кость имеет гипоинтенсивный сигнал, аналогичный остальной части черепа. T2 – менингиома обычно изоинтенсивна по отношению к серому веществу головного мозга, в то время как небольшая часть новообразования может быть гиперинтенсивной. При контрастировании имеет тенденцию к равномерному интенсивному усилению сигнала.

Морфология новообразования	МСКТ	МРТ
Фиброзная дисплазия	хорошо видны границы патологического процесса; увеличение объема костной ткани; изменения по типу матового стекла; отсутствие периостальной реакции.	T1 – изоинтенсивный сигнал; T2 – изоинтенсивный сигнал; DWI – нет ограничения диффузии; нет накопления контрастного вещества
Гамартома	Структура: неоднородная, с участками кальцификации. Кальцификация: часто присутствует, особенно в зрелых формах. Объем: обычно хорошо ограничена, с четкими границами. Костные изменения: возможны, если новообразование инвазирует кость.	Тональность: неоднородная, с участками гипоинтенсивных и гиперинтенсивных по T1 и T2. Кальцификация: гипоинтенсивна на всех последовательностях. Связь с окружающими тканями: обычно не инвазивна, четко отделена.
Эпидермальная киста	Округлая, гладкие стенки. Гиподенсная (10–30 HU, близко к воде). Кальцинаты: Редко (при хроническом воспалении). Контрастирование: Нет накопления, стенка может усиливаться. Костные изменения: Возможна гладкая резорбция кости (без деструкции).	T1- Гипоинтенсивный сигнал (иногда гиперинтенсивный при белковом содержимом). T2- Гиперинтенсивный. DWI: Ограничение диффузии (высокий сигнал). Контраст: нет накопления, возможен тонкий ободок по периферии. Особенности: может имитировать кисту с жидкостью. При нагноении — периферическое контрастирование.
Пилосебацейный комплекс (трихолеммальная киста)	Форма: Округлая, в коже или подкожной клетчатке. Плотность: Мягкотканная (40–60 HU), возможны жировые включения. Кальцинаты: Редко. Контрастирование: Нет. Костные изменения: Не затрагивает кость.	T1-Изо-/гипоинтенсивный сигнал. T2-Гиперинтенсивный (из-за кератина). DWI: нет ограничения диффузии. Контраст: нет накопления (если нет воспаления). Особенности: Локализация в волосистой части головы. При разрыве — перифокальный отек на МРТ.

У пациентов с врожденными назальными срединными новообразованиями на томограммах чаще всего были выявлены изменения, которые представлены в таблице 15.

Таблица 15 — Выявленные изменения на томограммах у детей основной группы в подгруппе А.

Данные МСКТ ОНП	Частота обнаружения изменений (n=40), n/%
Остеомиелит костей носа	8/20
Расщепление носовых костей	5/12,5
Дефект лобной кости	3/7,5
Гипоплазия или отсутствие носовых костей	1/2,5
Фиброзная дисплазия	1/2,5

По данным таблицы 15 видно, что наиболее частым осложнением инфицирования ВНЧС является остеомиелит костей носа (20% пациентов), что подтверждает значимую роль воспалительно-деструктивных процессов при данной патологии, у 12,5 % пациентов встречалось расщепление носовых костей, что может отражать характерные нарушения эмбриогенеза. Более редкие, но клинически значимые изменения в виде дефекта лобной кости (7,5% пациентов), фиброзной дисплазии и агенезии носовых костей (по одному пациенту), что требует особого внимания в диагностике и при дальнейшем хирургическом лечении. Не выявлено достоверных корреляций между различными типами костных изменений ($p > 0,05$).

Таким образом, комплексное применение компьютерной и магнитно-резонансной томографии позволяло нивелировать ограничения каждого метода в отдельности и обеспечивало синергетический эффект в предоперационном планировании.

Предоперационное обследование пациентов с искривлением перегородки носа (контрольная группа) включало также КТ околоносовых пазух. При проведении анализа компьютерных томограмм в контрольной группе в 16 (32 %) случаях искривление перегородки носа выявлено в хрящевом отделе (рисунок 26), у 10 (20%) пациентов в костном отделе (рисунок 27), у 12 пациентов (24%)

девиация наблюдалась в костно-хрящевом отделе (рисунок 28), особенности развития носовой ости и премаксиллы у 12 (24%) пациентов (рисунок 29).

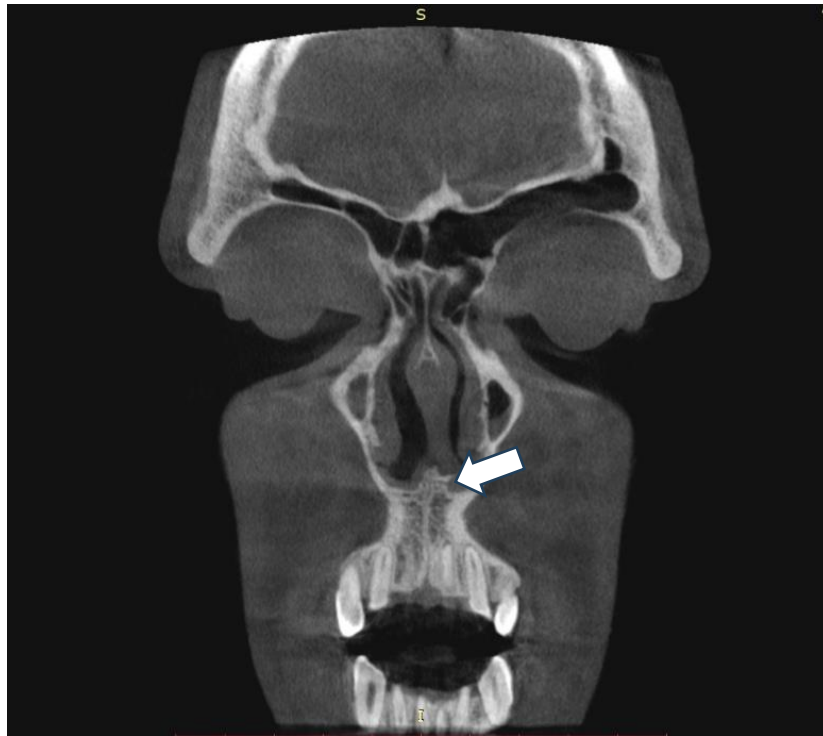


Рисунок 26 — Компьютерная томограмма пациента А., 11 лет. Стрелкой указано искривление в хрящевом отделе перегородки носа влево

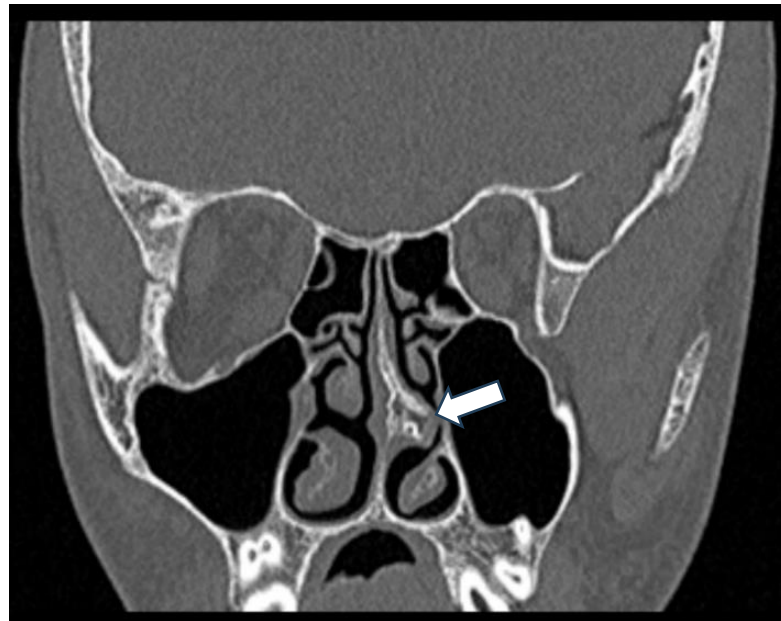


Рисунок 27 — Компьютерная томограмма пациента А., 14 лет. Стрелкой указано искривление в костном отделе перегородки носа влево

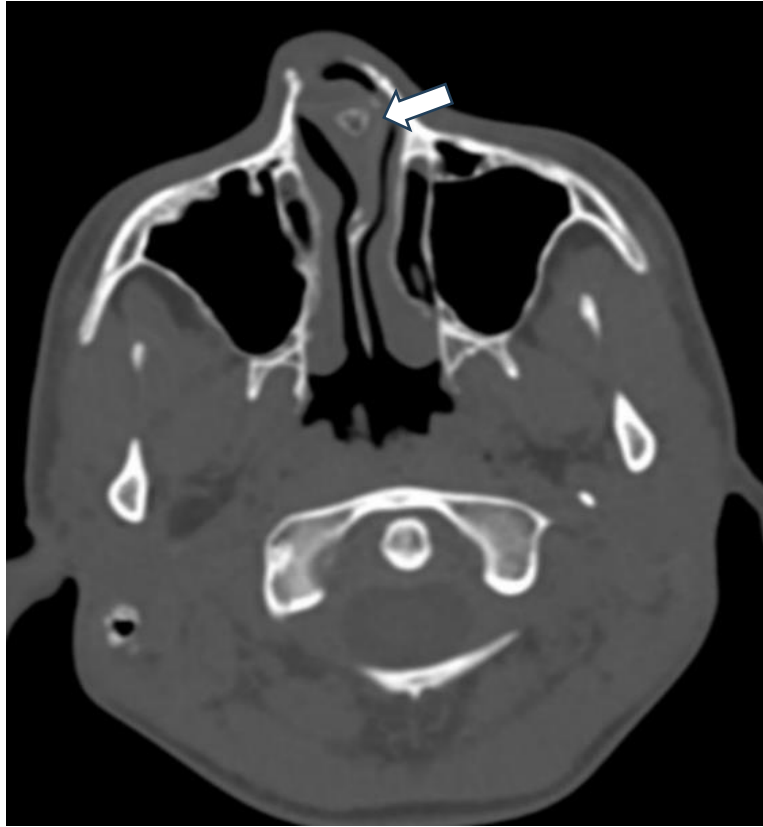


Рисунок 28 — Компьютерная томограмма пациента Г., 13 лет. Стрелкой указано искривление в костно-хрящевом отделе перегородки носа

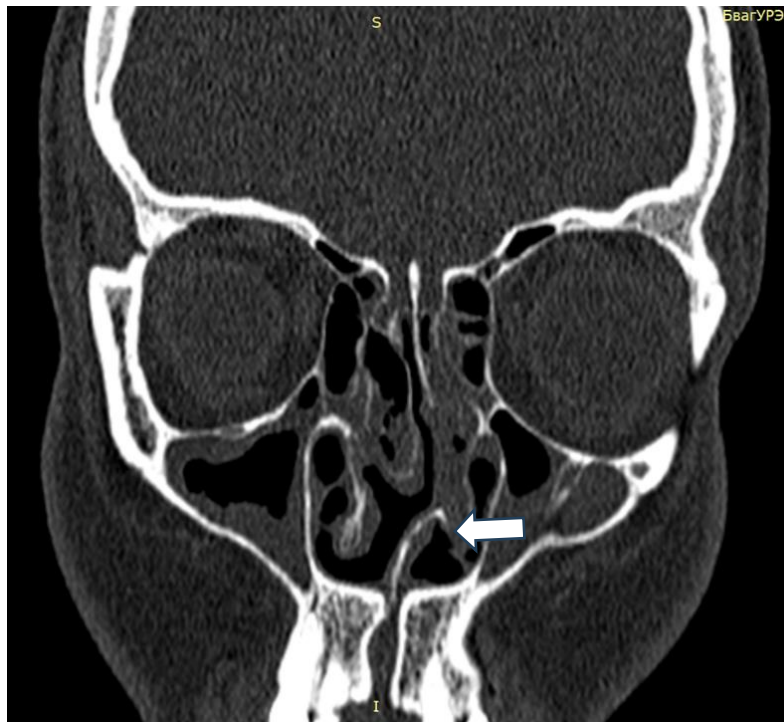


Рисунок 29 — Компьютерная томограмма пациентки К., 16 лет. Стрелкой указана особенность развития носовой ости и премаксиллы

Таким образом, изучение КТ ОНП перед септопластикой является необходимым этапом предоперационной диагностики, обеспечивающим точное планирование вмешательства и снижение риска осложнений. Предоперационная КТ-визуализация позволяет спланировать прецизионное хирургическое вмешательство при сложных анатомических вариантах деформаций перегородки носа, что особенно значимо при комбинированных поражениях и аномалиях премаксиллярной зоны.

Параллельно с выявленными изменениями при врожденных срединных назальных гетеротопиях, особый диагностический интерес представлял анализ анатомических особенностей *crista galli*, как ключевого ориентира передней черепной ямки [33]. За основу были взяты показатели, полученные в исследовании Komut E. и Golpınar M [154].

Проанализированы совместно с сотрудниками отделения лучевой диагностики результаты МСКТ околоносовых пазух 81 пациентов в возрасте от 1 года до 17 лет: 31 пациент из основной группы подгруппы А с подтвержденным диагнозом «дермоидная киста наружного носа» и 50 пациентов контрольной группы. Гендерное соотношение девочки: мальчики составило 0,5:1,0. Медиана возраста пациентов составила 10,7 (6,1; 14,0) лет. Медиана возраста девочек составила 8,8 (3,6; 13,0) лет, мальчиков – 10,9 (6,4; 14,2) лет в отсутствие статистически значимых различий ($U=655,5$; $p=0,461$). Подробнее данные представлены в таблице 16.

Таблица 16 — Результаты сравнительного анализа первичных данных пациентов в зависимости от наличия дермоидной кисты наружного носа

Изучаемый признак		Изучаемые показатели в группах исследования		Результаты статистического анализа
		I группа (n= 31)	II группа (контрольная группа) (n= 50)	
Возраст пациента, годы Me (Q1; Q3; min-max)		4,7 (1,9;9,4;1,0;16,3)	11,8 (10,2;14,6;3,3;17,9)	U=264,500 p<0,001
Гендерное соотношение, n (%)	Девочки	13 (41,9)	14 (28,0)	$\chi^2_{(1)} = 1,655$ p = 0,198
	мальчики	18 (58,1)	36 (72,0)	
Наличие расщепления петушиного гребня, n (%)		9 (29,0)	-	Расчет не требуется

Как видно из таблицы 16, возраст пациентов значительно различался клинически и статистически в зависимости от присутствия дермоидной кисты наружного носа или искривления перегородки носа. Расщепление петушиного гребня наблюдалось у 9 (29%) пациентов, что составило одну треть от всех пациентов с дермоидной кистой наружного носа. Детальные морфометрические параметры расщеплённого петушиного гребня обобщены в таблице 17.

Таблица 17 — Морфометрические показатели расщепленного петушиного гребня (по данным КТ ОНП)

Группа исследуемых	Величины изучаемых признаков в мм			
	Высота	Общая ширина	Ширина правого рожка	Ширина левого рожка
Пациент 1	7,7	7,1	3,2	2,4
Пациент 2	8,1	8,6	3,3	3,3
Пациент 3	9,6	10,0	2,5	2,0
Пациент 4	8,6	12,8	5,0	4,2
Пациент 5	6,0	6,3	1,2	1,6
Пациент 6	8,3	5,6	2,4	3,7
Пациент 7	6,5	7,2	2,3	2,3
Пациент 8	9,7	6,5	2,4	2,4
Пациент 9	10,2	7,0	3,6	2,4

В таблице 18 обобщены результаты сравнительной оценки морфометрических параметров петушиного гребня с учётом наличия или отсутствия дермоидной кисты, а также половой принадлежности пациентов.

Таблица 18 — Результаты сравнительного анализа ширины и высоты петушиного гребня в зависимости от пола и наличия дермоидной кисты

Изучаемый признак петушиного гребня	Величины исследуемых признаков в группах исследования в мм Me (Q1; Q3); (min-max)		Результаты статистического анализа
	I группа * (n=31)	II группа (n=50)	
Общая выборочная совокупность (n=81)			
Высота	6,0 (4,5; 7,6); (3,5; 10,2)	7,3 (6,0; 8,0); 3,4; 11,1)	U=541,500 p=0,023
Ширина	6,4 (5,1; 7,3); (4,4; 12,8)	4,8 (3,9; 6,4); (2,6; 7,8)	U=388,500 p<0,001
Девочки (n=27)			
Высота	6,1 (5,4; 6,6); (3,8; 10,2)	7,9 (6,8; 9,5); (5,3; 10,7)	U=45,000 p=0,026
Ширина	6,3 (5,4; 7,1); (4,8; 7,9)	5,2 (3,8; 6,1); (3,3; 6,8)	U=43,000 p=0,020
Мальчики (n=54)			
Высота	5,9 (4,2; 7,8); (3,5; 9,6)	7,0 (5,9; 7,7); (3,4; 11,1)	U=260,500 p=0,244
Ширина	6,6 (5,1; 7,7); (4,4; 12,8)	4,7 (4,0; 6,6); (2,6; 7,8)	U=157,000 p=0,002
* – При наличии расщепления петушиного гребня учитывалась общая ширина петушиного гребня;			

Как показано в таблице 18, во II группе зарегистрирована статистически и клинически значимо большая высота петушиного гребня (7,3 мм против 6,0 мм; $p=0,023$), тогда как его ширина, напротив, была достоверно выше в I группе (6,4 мм против 4,8 мм; $p<0,001$). Указанная закономерность сохранялась в подгруппе девочек, а у мальчиков, несмотря на клинически значимую разницу по высоте (5,9 мм против 7,0 мм), она не достигала уровня статистической значимости ($p=0,244$).

Графическое сопоставление высоты и ширины петушиного гребня в зависимости от исследуемой выборки и пола пациентов приведено на рисунке 30.

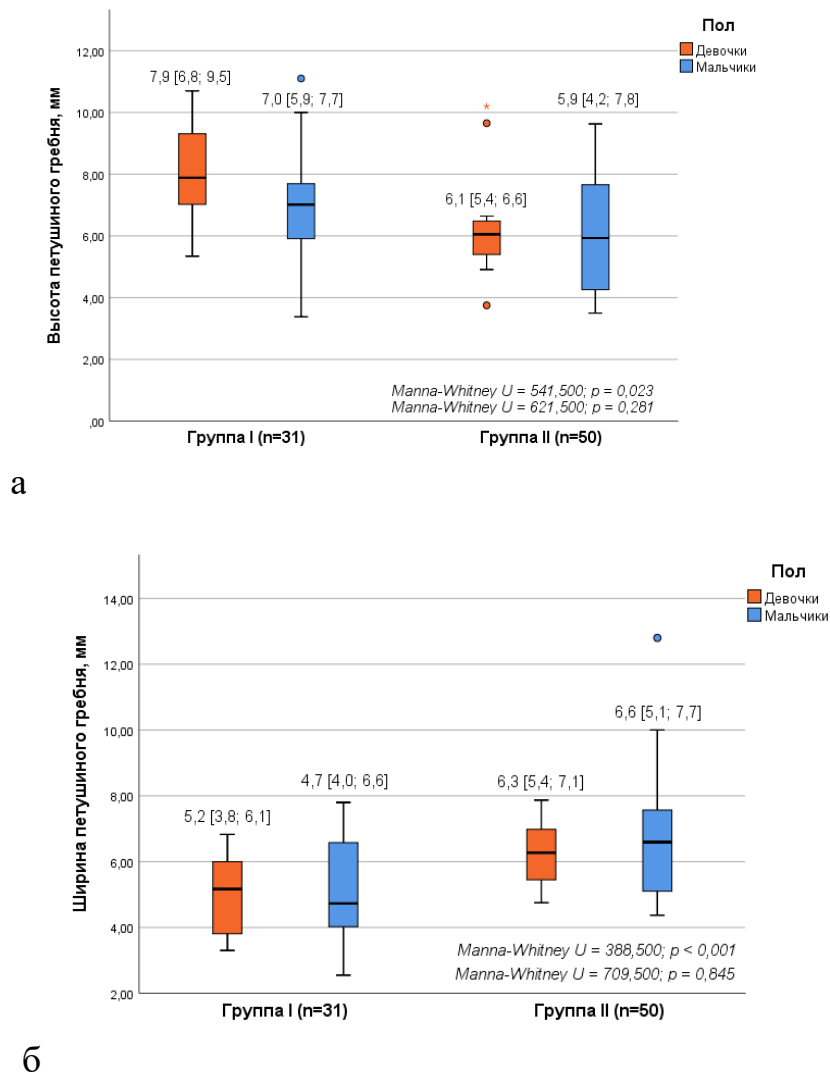


Рисунок 30 — Распределение морфометрических показателей высоты и ширины петушиного гребня в зависимости от пола и наличия дермоидной кисты наружного носа или искривления перегородки носа: а — высота петушиного гребня; б — ширина петушиного гребня

Так, согласно данным, представленным на рисунке 30, было выявлено, что такие предикторы пола пациента как «высота $\geq 15,15$ мм» и «ширина $\leq 3,45$ мм», представленные в исследовании Komut E. и Golpinar M. оказались неприменимы к определению пола пациента для нашего исследования, так как у пациентов детского и подросткового возраста с наличием дермоидной кисты наружного носа или искривления перегородки носа отсутствовали показатели высоты петушиного

гребня $\geq 15,15$ мм, а показатели ширины в большинстве случаев оказались значимо выше 3,45 мм вне зависимости от пола пациентов. При этом пол пациента не влиял на высоту ($U=621,5$ $p=0,281$) и ширину ($U=709,5$ $p=0,845$) петушиного гребня.

Согласно морфологической классификации, предложенной Komut E. и Golpınar M., было выявлено у 28 (34,6%) пациентов каплевидный тип петушиного гребня, у 31 (38,3%) пациентов трубчатый тип и у 22 (27,2%) пациентов оссифицированный тип. Подробнее распределение морфологического типа петушиного гребня в зависимости от пола и изучаемой выборочной совокупности представлены в таблицах 19–20.

Таблица 19 — Распределение пациентов по наличию дермоидной кисты и полу согласно морфологической классификации

Тип петушиного гребня согласно морфологической классификации	Распределение пациентов в группах контроля по исследуемым признакам								
	Общая выборка		p	Девочки		P	Мальчики		P
	I группа	II группа		I группа	II группа		I группа	II группа	
	n=31	n=50		n=13	n=14		n=18	n=36	
Каплевидный	16	12	0,030	5	4	0,75	11	8	0,015
Трубчатый	10	21		5	5		5	16	
Оссифицирующий	5	17		3	5		2	12	

Согласно данным, представленным в таблице 19, статистически значимо чаще был отмечен трубчатый тип петушиного гребня при наличии искривления перегородки носа, статистически и клинически реже – оссифицирующий тип при наличии дермоидной кисты наружного носа. При этом среди девочек отсутствовали статистически значимые различия, в то время как среди мальчиков

статистически значимо чаще описан каплевидный тип петушиного гребня при наличии дермоидной кисты наружного носа.

Таблица 20 — Распределение пациентов по полу и наличию дермоидной кисты согласно морфологической классификации

Тип петушиного гребня согласно морфологической классификации	Распределение пациентов по полу в группах исследования, n=81 (n/%)								
	Общая выборка		$\chi^2_{(2)}/p$	I группа (n=31)		V /p	II группа (n=50)		V /p
	Девочки	Мальчики		Девочки	Мальчики		Девочки	Мальчики	
	n=27	n=54	n=13	n=18	n=14	n=36			
Каплевидный	9/33,3	19/35,2	0,124/ 0,940	5 /16,1	11/35,5	0,233 0,430	4 /8	8 /16	0,086/ 0,832
Трубчатый	10/37	21/38,9		5 /16,1	5 /16,1		5 /10	16/32	
Оссифицирующий	8/29,6	14/25,9		3 /9,7	2 /6,5		5 /10	12 /24	

В процессе анализа было установлено, что предложенные новые морфологические типы петушиного гребня не продемонстрировали клинически или статистически значимой ассоциации с полом пациентов детского и подросткового возраста (таблица 20). Вместе с тем, согласно данным таблиц 19 и 20, дермоидная киста наружного носа достоверно чаще сочеталась с определённым морфологическим типом гребня и с наличием искривления перегородки носа, в то время как значимого влияния пола на эти связи обнаружено не было.

Для выявления прогностически значимых факторов, определяющих изменения морфометрических параметров петушиного гребня, использовали однофакторный и многофакторный линейный регрессионный анализ, результаты которого обобщены в таблицах 21 и 22. Переменная «возраст» не включалась в

регрессионные модели, так как между ней и зависимыми переменными (ширина и высота гребня) отсутствовала линейная зависимость.

Таблица 21 – Предикторы изменения ширины и высоты петушиного гребня согласно результатам однофакторного линейного регрессионного анализа

Признаки	Исследуемые показатели петушиного гребня			
	Однофакторный анализ: ширина петушиного гребня, мм		Однофакторный анализ: высота петушиного гребня, мм	
	b (95%ДИ) Me (min; max)	p	b (95%ДИ) Me (min; max)	p
Наличие дермоидной кисты наружного носа	1,469 (0,774;2,164)	<0,001	-0,956 (-1,789; -0,123)	0,025
Наличие расщепления петушиного гребня	2,508 (1,460;3,556)	<0,001	1,705 (0,431; 2,979)	0,009
Тип петушиного гребня	-0,472 (-0,938; -0,007)	0,047	0,071 (-0,463; 0,605)	0,792
Тип петушиного гребня: каплевидный	0,198 (-0,587; 0,982)	0,617	0,435 (-1,557; 0,173)	0,115
Тип петушиного гребня: трубчатый	0,845 (0,100; 1,590)	0,027	1,142 (0,321; 1,963)	0,007
Тип петушиного гребня: оссифицирующий	-1,235 (-2,028; -0,442)	0,003	-0,572 (-1,503; 0,359)	0,225

Результаты однофакторного регрессионного анализа, обобщённые в таблице 21, подтвердили отсутствие связи между полом и морфометрическими характеристиками (шириной и высотой) петушиного гребня у детей в возрасте от 1 года до 17 лет с дермоидными кистами наружного носа или искривлением носовой перегородки ($p=0,879$ и $p=0,160$ соответственно). При этом клинически и статистически значимыми предикторами, определяющими вариабельность ширины и высоты гребня, явились такие факторы, как наличие дермоидной кисты

наружного носа ($p < 0,001$ и $p = 0,025$), расщепление петушиного гребня ($p < 0,001$ и $p = 0,009$) и трубчатый морфологический тип гребня ($p = 0,027$ и $p = 0,007$). Оссифицирующий тип гребня продемонстрировал значимую предиктивную способность лишь в отношении уменьшения ширины ($p = 0,003$), не оказывая влияния на высоту.

Таблица 22 — Наиболее значимые прогностические модели изменения ширины и высоты петушиного гребня

Признаки	Исследуемые показатели по разным точкам контроля									
	Прогностическая модель изменения ширины петушиного гребня ¹ , мм				p	Прогностическая модель изменения высоты петушиного гребня, мм				p
	b, мм	95%ДИ для b, мм		стандарт. b		b, мм	95%ДИ для b, мм		стандарт. b	
		нижний	верхний		нижний		верхний			
Наличие дермоидной кисты наружного носа	0,785	0,066	1,503	0,229	0,033	-2,111	-2,926	-1,296	-0,550	<0,001
Наличие расщепления петушиного гребня	1,799	0,700	2,898	0,339	0,002	3,029	1,798	4,259	0,510	<0,001
Тип петушиного гребня: оссифицирующий	-0,905	-1,613	-0,198	-0,241	0,013	-0,790	-1,582	0,003	-0,188	0,051
Женский пол						0,967	0,225	1,709	0,244	0,011

1 – переменная «женский пол» ($b = -0,148$; 95%ДИ -0,816; 0,519; $p = 0,660$) была исключена из прогностической модели, согласно критерию шагового отбора, при значении вероятности переменной $\leq 0,01$.
 R^2 (скорректированное по формуле Стейна значение коэффициента детерминации) = 0,249 ($p < 0,001$);
 R^2 (скорректированное по формуле Стейна) = 0,267 ($p < 0,001$) – говорит о том, какую долю вариабельности ширины и высоты петушиного гребня пациентов объясняла бы эта модель, если бы она была построена на данных всей популяции, из которой была извлечена изучаемая выборочная совокупность.
Метод ввода переменных – Backward (метод последовательного исключения)

По данным таблицы 22, в прогностические модели, описывающие изменчивость ширины и высоты петушиного гребня, вошли переменные «Наличие дермоидной кисты наружного носа», «Наличие расщепления петушиного гребня» и «Тип петушиного гребня: оссифицирующий». Модель, предсказывающая высоту гребня, дополнительно включила фактор «Женский пол», что на первый взгляд противоречит ранее установленному отсутствию гендерной детерминированности морфометрических параметров у пациентов младше 18 лет с дермоидной кистой наружного носа или искривлением носовой перегородки. Однако данное включение объясняется конфаундинг-эффектом: при одновременном наличии дермоидной кисты, расщепления гребня и оссифицирующего его типа у лиц женского пола высота гребня возрастает на 1,0 мм (95% ДИ 0,225–1,709; $p=0,011$).

Результаты ROC-анализа, оценивающего прогностическую способность ширины и высоты петушиного гребня в определении пола пациента, представлены на рисунке 31.

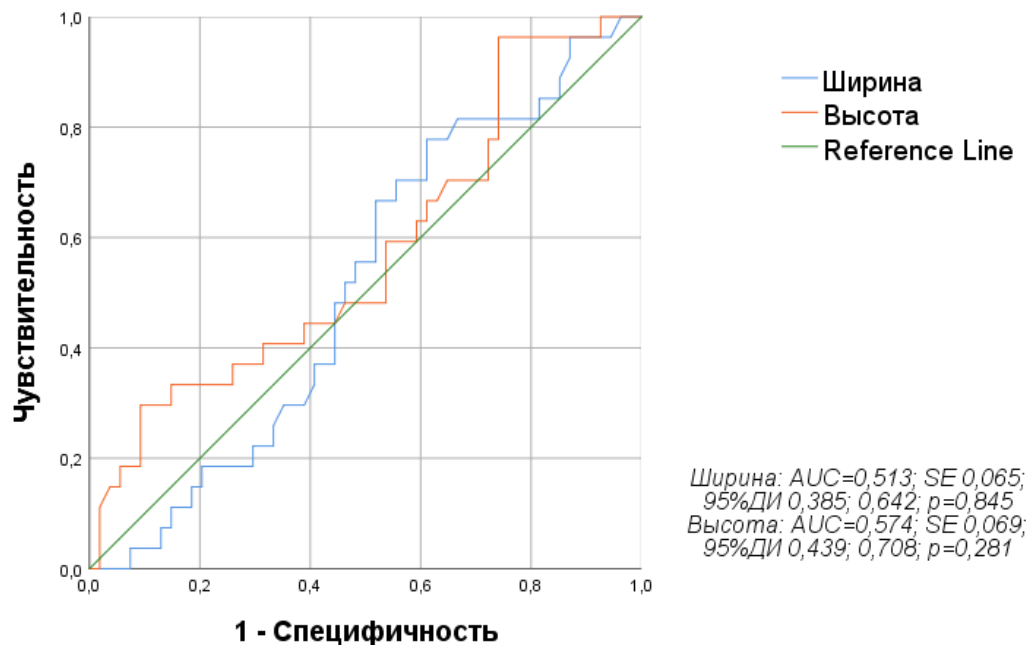


Рисунок 31 — Результаты ROC-анализа прогностической ценности показателей ширины и высоты петушиного гребня при определении пола пациента

Результаты выполненного ROC-анализа убедительно свидетельствуют об отсутствии половой детерминированности морфометрических параметров петушиного гребня у детей с дермоидной кистой наружного носа или искривлением носовой перегородки. Комплексная оценка данных мультиспиральной компьютерной томографии околоносовых пазух в указанной когорте не выявила гендерных различий ни по количественным характеристикам, ни по морфологическому типу петушиного гребня. Наряду с этим, присутствие дермоидной кисты наружного носа оказалось клинически и статистически значимым предиктором изменчивости ширины и высоты гребня, сопоставимым по влиянию с такими факторами, как расщепление и оссифицирующий тип петушиного гребня.

Данные КТ околоносовых пазух и МРТ могут применяться для изучения морфологических особенностей петушиного гребня и оценки взаимоотношения новообразования с решетчатой пластинкой и другими структурами ольфакторной зоны, что являются основополагающими моментами для прогнозирования интракраниального распространения и планирования эндоскопического вмешательства, обеспечивающее сохранение обонятельной функции в послеоперационном периоде.

3.5. Результаты передней активной риноманометрии перед оперативным вмешательством у пациентов исследуемых групп

Из основной группы в исследование были включены только 13 пациентов (26%) в возрасте от 8 лет до 16 лет, что было связано с возможностью выполнить методику исследования. Для интерпретации полученных результатов использовались нормы, представленные в научной работе Шиленковой В.В. Для основной группы были взяты возрастные нормы для 7-10 лет, а для контрольной – для 11-14 лет, так как в этих возрастных периодах чаще всего удавалось выполнить исследование. Данные полученных результатов ПАРМ представлены в таблице 23.

Таблица 23 — Показатели передней акустической риноманометрии в основной группе перед хирургическим лечением

Показатели ПАРМ	Величины исследуемых показателей ПАРМ в основной группе (M±SD), n=13			
	Норма	Сторона с патологией	Сторона без патологии	Средние суммарные показатели
СОП (см ³ /сек)	509 ± 107,2	180 ± 25	567 ± 51	403 ± 139
СС(Па/см ³ /сек)	0,32 ± 0,08	0,92 ± 0,47	0,273 ± 0,037	0,55 ± 0,42

Анализ данных передней активной риноманометрии у пациентов основной группы (n=13) перед хирургическим лечением выявил выраженную асимметрию функциональных показателей носового дыхания. На стороне поражения СОП составил в среднем 180 ± 25 см³/сек, что оказалось более чем в три раза ниже, чем на здоровой стороне (567 ± 51 см³/сек). Столь существенное снижение воздушного потока сочеталось со значительным повышением носового сопротивления: на стороне поражения сопротивление достигало $0,92 \pm 0,47$ Па/см³/сек, тогда как на здоровой оно сохранялось на уровне физиологической нормы — $0,273 \pm 0,037$ Па/см³/сек. Полученные данные занимают промежуточное положение, но характеризуются большой дисперсией, что отражает гетерогенность выборки — пациенты с односторонним и двусторонним затруднением носового дыхания. Данные ПАРМ перед операцией демонстрируют различные показатели у пациентов в зависимости от возраста, нозологической формы и степень функциональных нарушений. Преобладание врождённых патологий и высокая частота сопутствующих заболеваний подчёркивают необходимость индивидуального подхода к хирургическому лечению и комплексной предоперационной подготовке.

В контрольную группу вошли 50 пациентов с клинически значимым искривлением перегородки носа, сопоставимых по клиническим проявлениям с основной группой.

У 48 пациентов (96%) проведена риноманометрия. Результаты полученных результатов ПАРМ представлены в таблице 24.

Таблица 24 — Показатели передней акустической риноманометрии в контрольной группе перед хирургическим лечением

Показатели ПАРМ	Величины исследуемых показателей ПАРМ в контрольной группе (M±SD), n=48			
	Норма	Сторона с патологией	Сторона без патологии	Средние суммарные показатели
СОП (см ³ /сек)	499,4±154,3	103,9 ± 31,6	288,0 ± 33,7	391,9 ± 23,0
СС(Па/см ³ /сек)	0,35 ± 0,12	0,678± 0,147	0,297 ± 0,06	0,488 ± 0,099

По результатам передней активной риноманометрии в исследуемой группе пациентов (n=48) выявлены следующие показатели: на стороне поражения СОП составил $103,9 \pm 31,6$ см³/сек, что оказалось в 2,7 раза ниже, чем на здоровой стороне- $288,0 \pm 33,7$ см³/сек. СС на стороне поражения достигало $0,678 \pm 0,147$ Па/см³/сек, превышая сопротивление здоровой стороны ($0,297 \pm 0,06$ Па/см³/сек) в 2,3 раза.

Данные ПАРМ в контрольной группе демонстрируют выраженные нарушения носового дыхания с чёткой корреляцией между стороной поражения и степенью обструкции. Выявленные функциональные изменения имеют статистически значимые отличия от показателей здоровой стороны ($p < 0,05$). Полученные результаты подтверждают необходимость хирургической коррекции выявленных нарушений и обосновывают использование объективных методов оценки носового дыхания при планировании оперативного лечения.

На основании проведенного комплексного анализа клинических, диагностических и эпидемиологических данных следует, что лечение пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур представляет собой сложную мультидисциплинарную проблему. Особую

сложность добавляет необходимость учитывать возрастные особенности пациентов основной группы (29% - дети до 3 лет), что диктует определенные требования к объему вмешательства, анестезиологическому пособию и послеоперационной реабилитации.

ГЛАВА 4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО НОСА, ВНУТРИНОСОВЫХ СТРУКТУР И ПЕРЕДНЕГО ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА И ИСКРИВЛЕНИЕМ ПЕРЕГОРОДКИ НОСА

4.1 Хирургическое лечение пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа (основная группа)

Хирургическое лечение врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа у детей требует тщательного планирования, индивидуального подхода и использования современных технологий и междисциплинарного взаимодействия. В данной главе будут представлены методики оперативных вмешательств, основанные на собственном клиническом опыте.

Всем пациентам основной группы выполнялось хирургическое лечение в условиях эндотрахеального наркоза и с обязательным использованием видеоэндоскопической техники. Хирургические доступы зависели от локализации процесса, состояния окружающих тканей вокруг новообразования, которые в последующем позволяли бы выполнить полноценное удаление новообразования с минимальным риском рецидивирования и хорошим эстетическим результатом в дальнейшем.

В таблице 25 представлены используемые доступы в основной группе в зависимости от типа врожденного порока развития наружного носа и внутриносовых структур.

Таблица 25 — Хирургические доступы при лечении пациентов основной группы

Врожденный порок развития носа	Частота выполнения хирургического доступа при различных ВПР наружного носа и полости носа, n=50 (n/%)			
	Эндоназальный	Наружный	Комбинированный	С использованием аутохряща
Глиальная гетеротопия (n=5)	2 /4	2 /4	1 /2	
Дермоидная киста(n=17)		9 /18	8 /16	
Эпидермальная киста (n=3)		3/6		
Свищ спинки носа (n=12)		12 /24		
Редкие образования (менингеома, гамартома, гигантоклеточная опухоль) (n=3)	3 /6			
Гипогенезия (n=7)				7 /14
Дисгенезия (n=3)	3 /6			
Всего	8 /16	26/52	9/18	7/14

При анализе таблицы 25 можно отметить, что наиболее часто применялся наружный доступ у 26 пациентов (52%), особенно при дермоидных кистах у 9 пациентов, свищах спинки носа - 12 пациентов и эпидермальных кистах - 3 пациентов. Эндоназальный доступ использовался в 16% случаев, преимущественно при глиальной гетеротопии и редких новообразованиях. Комбинированный доступ применялся у 18% пациентов, в основном при дермоидных кистах с интракраниальным распространением у 8 пациентов. При гипогенезиях нами выполнялось хирургическое лечение по восстановлению анатомии наружного носа с использованием аутохряща у 7 пациентов.

4.1.1 Способ хирургического лечения пациентов с дермоидными кистами носа

Всем пациентам с дермоидными кистами носа со свищевым отверстием или без него выполнялось хирургическое лечение под эндотрахеальным наркозом.

После обработки операционного поля растворами антисептика и выполнения разметки на спинке носа при наличии свищевого отверстия вводили катетер – проводник, окрашенный 1% раствором бриллиантовой зелени с целью определения хода свища (рисунки 32–32).

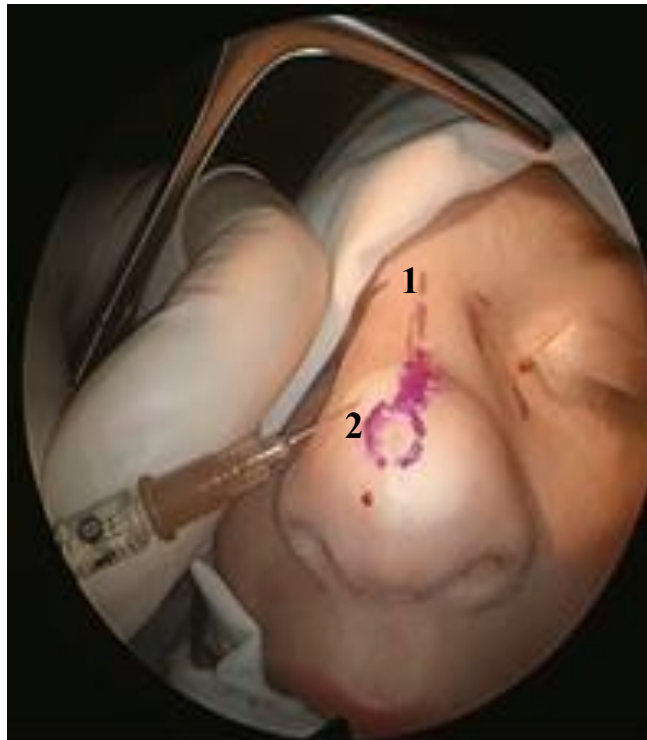


Рисунок 32 — Пациент И., 10 л. Начальные этапы хирургического лечения:
1 — разметка маркером спинки носа; 2 — местная инфильтрационная анестезия

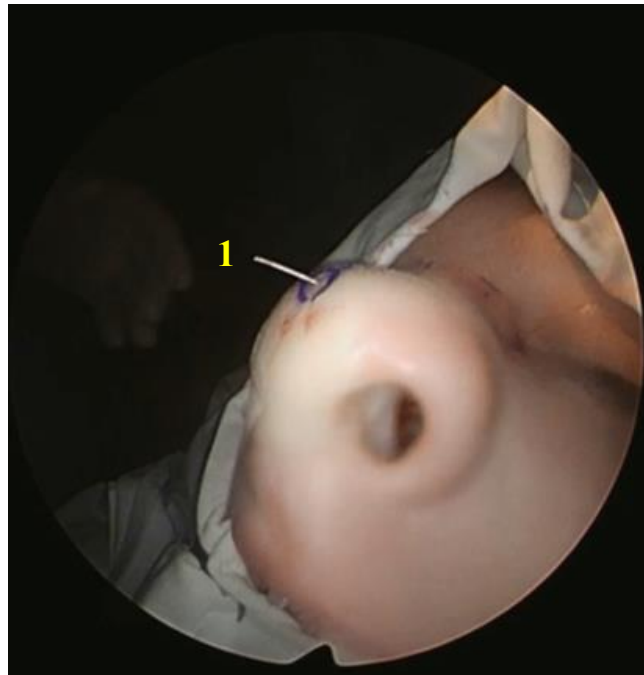


Рисунок 33 — Пациент И., 10 л. Этап хирургического лечения:

1 — введение катетера-проводника в свищевое отверстие (при его наличии)

Затем вокруг свищевое отверстие выполнялся эллипсоидный разрез кожи, который продолжался по вертикали вдоль средней линии спинки носа по ходу "проводника" (рисунок 34).

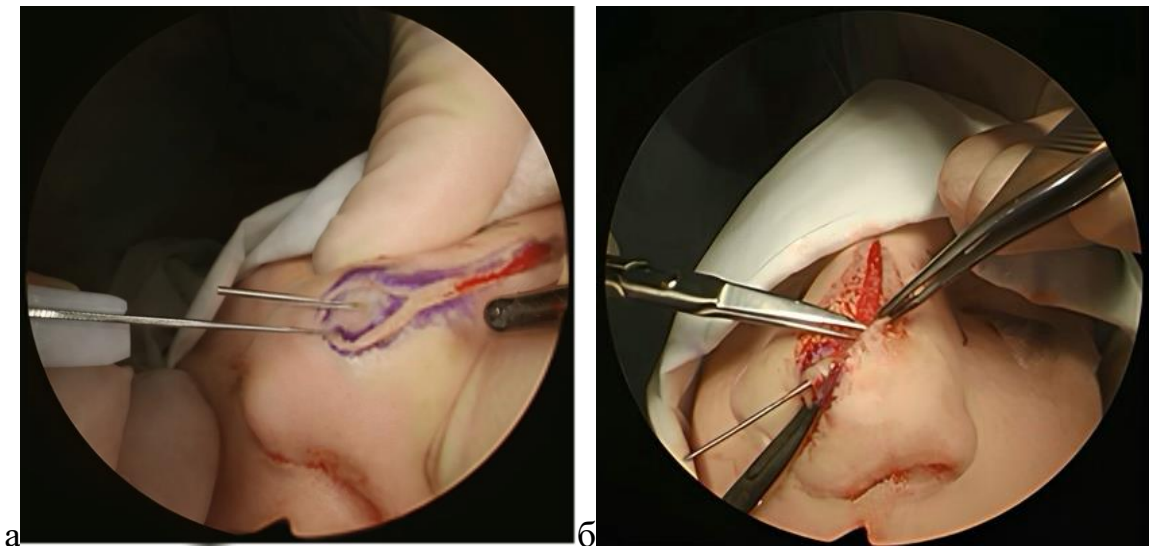


Рисунок 34 — Пациент И., 10 л. Этапы хирургического лечения:

а — эллипсоидный разрез вокруг свищевое отверстие; б — с продолжением в вертикальный срединный разрез

Следующим этапом проводили отсепаровку свищевых ходов на всем его протяжении до самого места фиксации, стараясь не повредить его стенки (рисунок 35).

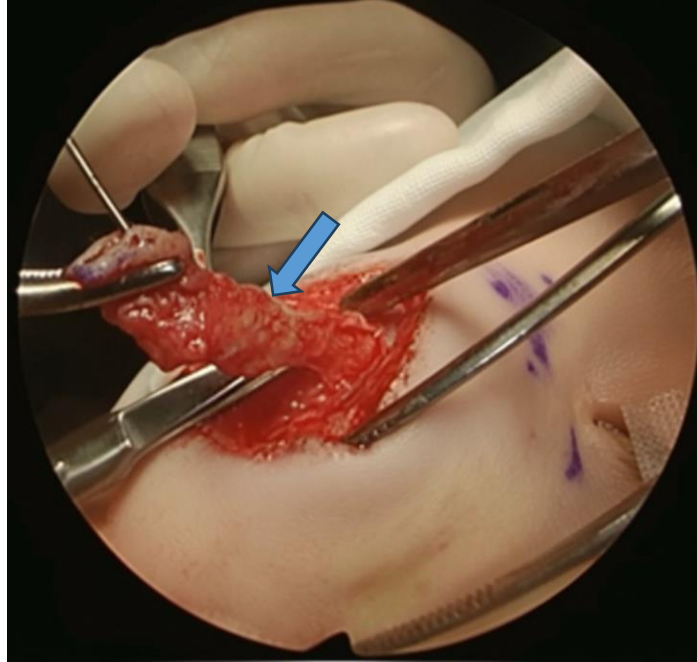


Рисунок 35 — Пациент И., 10 л. Этап хирургического лечения: иссечение свищевых ходов (стрелкой указан свищевой ход)

Вторым этапом в области колумеллы и дна преддверия носа слева делали разрез по переходной складке, затем распатором под эндоскопическим контролем отсепаровывали листки мукоперихондрия и мукопериоста, тем самым обеспечивая лучшую визуализацию области нахождения назальной гетеротопии (рисунок 36).

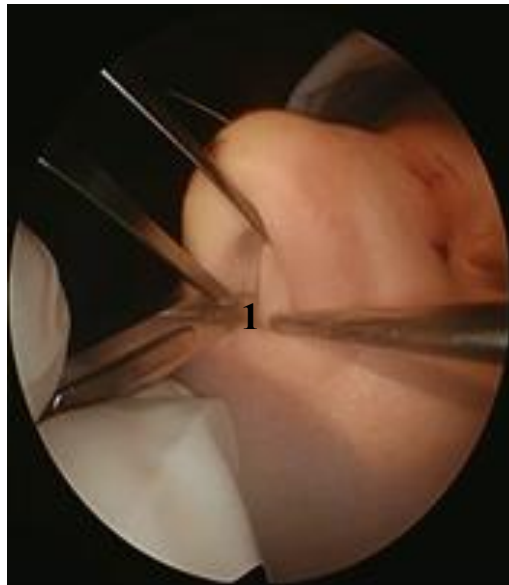


Рисунок 36 — Пациент И., 10 л. Этап хирургического лечения:

1 — разрез по переходной складке с дальнейшей отсепаровкой мукоперихондрия и мукопериоста

После полной отсепаровки свищевого хода до самой кисты, чаще расположенной между носовыми костями (последние разведены из-за роста кисты), полностью отсепаровывали кисту со всех сторон комбинированным доступом (рисунок 37).

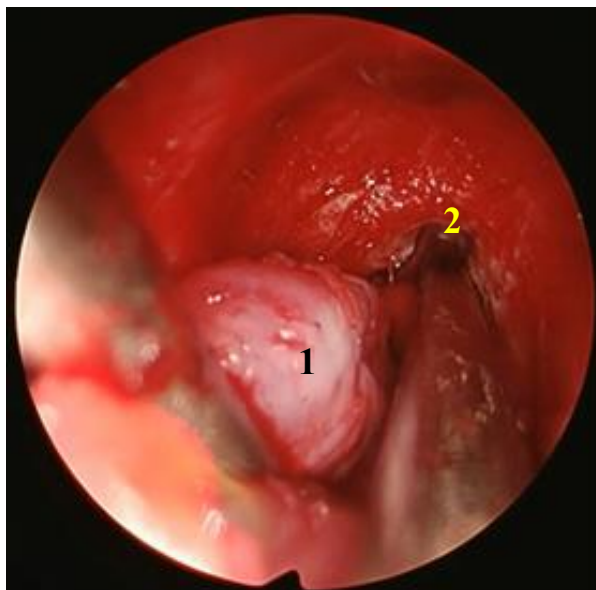


Рисунок 37 — Пациент И., 10 л. Этап хирургического лечения, отсепаровка новообразования до места его крепления: 1 — дермоидная киста; 2 — место ее интракраниального крепления

Под контролем эндоскопов (0° и 30°) проводили контрольный осмотр с целью выявления остатков кисты и предупреждения рецидива (рисунок 38).

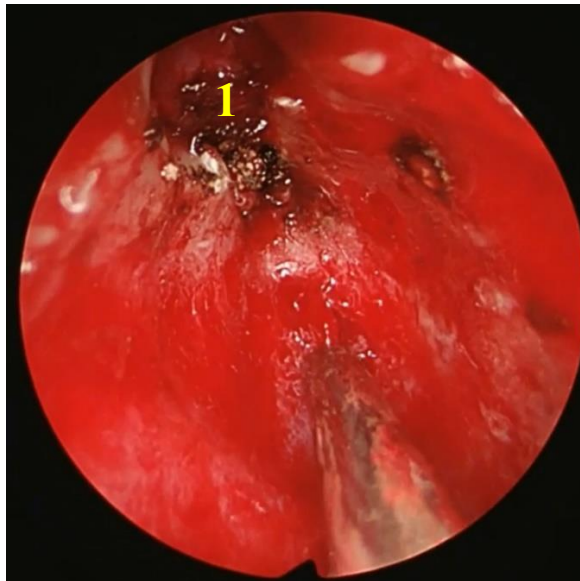


Рисунок 38 — Эндоскопическая картина послеоперационной области после удаления дермоидной кисты: 1 — место интракраниального крепления дермоидной кисты

Таким образом, удаление образования выполняли комбинированным доступом: наружным и эндоназальным.

Третьим этапом проводили реконструкцию спинки носа путем сближения носовых костей с использованием шовного материала Vicryl 4.0 (рисунок 39).

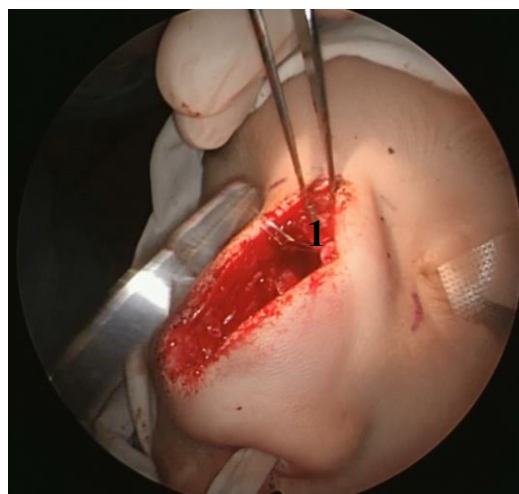


Рисунок 39 — Этап хирургического лечения, реконструкция костей носа: 1 – сведение носовых костей после их мобилизации шовным материалом

После фиксации швов и восстановления формы наружного носа проводили послойное ушивание раны с установкой двух латексных дренажей: один - в области послеоперационной полости, возникшей на месте удаленного новообразования, выводя наружу через спинку носа, и эндоназально - через заранее подготовленную контр-апертуру (разрез мукоперихондрия на границе хрящевого и костного отдела перегородки носа) (рисунок 40).



Рисунок 40 — Установка латексных дренажей: 1 — через спинку носа;
2 — эндоназально через контрапертуру

На разрез в области спинки носа накладывались узловые швы Vicryl 4.0, а после ушивания послеоперационного разреза слизистой оболочки в области преддверия носа для фиксации перегородки носа в полость носа устанавливали силиконовые сплинты и латексные тампоны, обработанные антибактериальной мазью. Удаление тампонов проводили через сутки после операции, а латексные дренажи удалялись также в первые сутки после операции при отсутствии отделяемого, а при наличии экссудата - на 2е сутки после операции. На послеоперационную рану в области спинки носа накладывали асептическую повязку. Швы снимали на 5-е –6е сутки после операции. На предложенный нами способ хирургического лечения был получен патент РФ на изобретение № 2799043

«Способ реконструкции спинки носа при врожденных пороках развития у детей»: № 2022111866, опублик. 03.07.2023г.; А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова.

Таким образом, данный способ хирургического лечения дермоидных кист носа обеспечивает высокую точность удаления образований, минимизирует риски и обеспечивает эффективное восстановление, что делает его предпочтительным среди других подходов. Важно отметить, что такой подход ориентирован на комплексное решение проблемы как с точки зрения функциональности, так и с точки зрения эстетики, что является важным аспектом в хирургической практике, особенно у детей.

Способ хирургического лечения пациентов с дермоидными кистами носа с интракраниальным распространением

Наиболее сложными в хирургическом плане являются дермоидные кисты носа с интракраниальным распространением и осложнениями в виде остеомиелита носовых костей с переходом на клетки решетчатого лабиринта.

В нашем исследовании считаем необходимым детально осветить технические особенности хирургических вмешательств у пациентов основной группы с осложненными случаями. Особое внимание уделено описанию методики, что обусловлено уникальностью каждого клинического случая в плане анатомических взаимоотношений патологического образования с окружающими структурами.

При интракраниальном распространении дермоидной кисты первый и второй этапы оперативного вмешательства полностью совпадали с вышеописанным способом хирургического доступа. Особенностью в данных случаях является обязательное использование видеоэндоскопической техники, так как анатомически мы находимся в переднем основании черепа. На диссекционном материале можно оценить, насколько близко может находиться новообразование от твердой мозговой оболочки (рисунок 41).

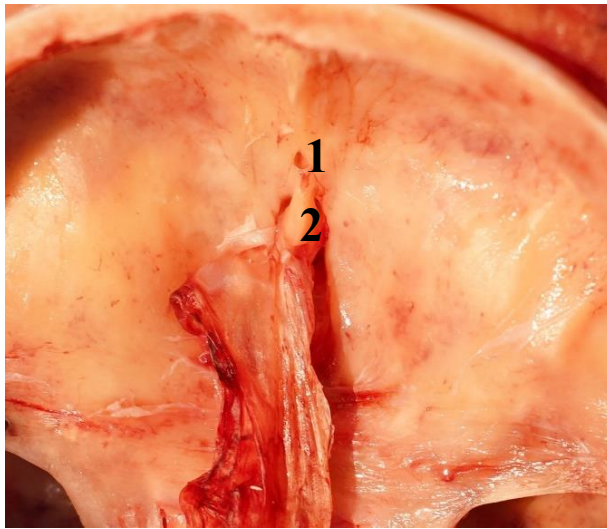


Рисунок 41 — Диссекционный материал: 1 — слепое отверстие;
2 — петушинный гребень

Дермоидную кисту наружного носа с интракраниальным распространением отсепаровывали с помощью микроинструментов под контролем эндоскопической техники вплоть до слепого отверстия (места крепления новообразования) (рисунок 42).

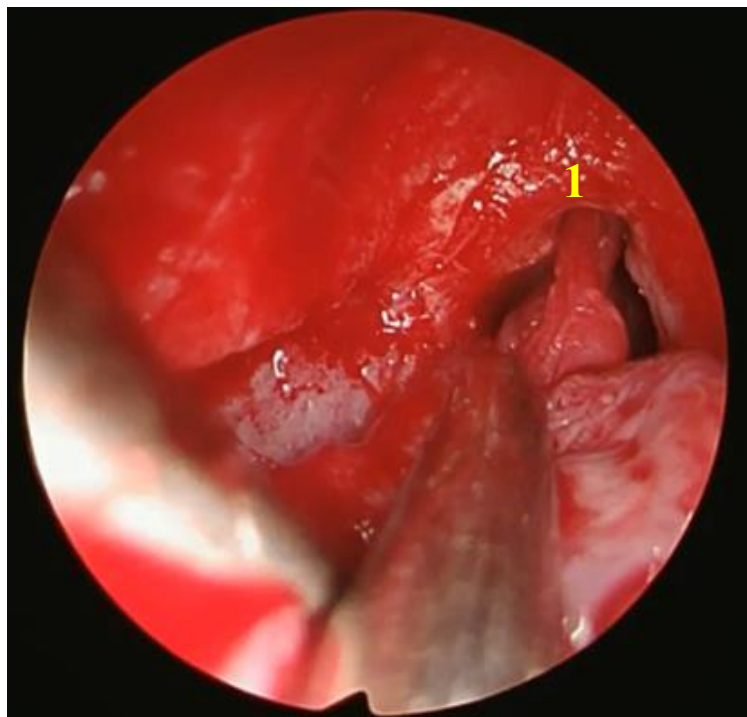


Рисунок 42 — Эндоскопическая интраоперационная картина:
1 — место крепления новообразования в области слепого отверстия

Необходимым условием является полное удаление всего содержимого и оболочки кисты и контрольный осмотр после хирургического лечения (рисунок 43).

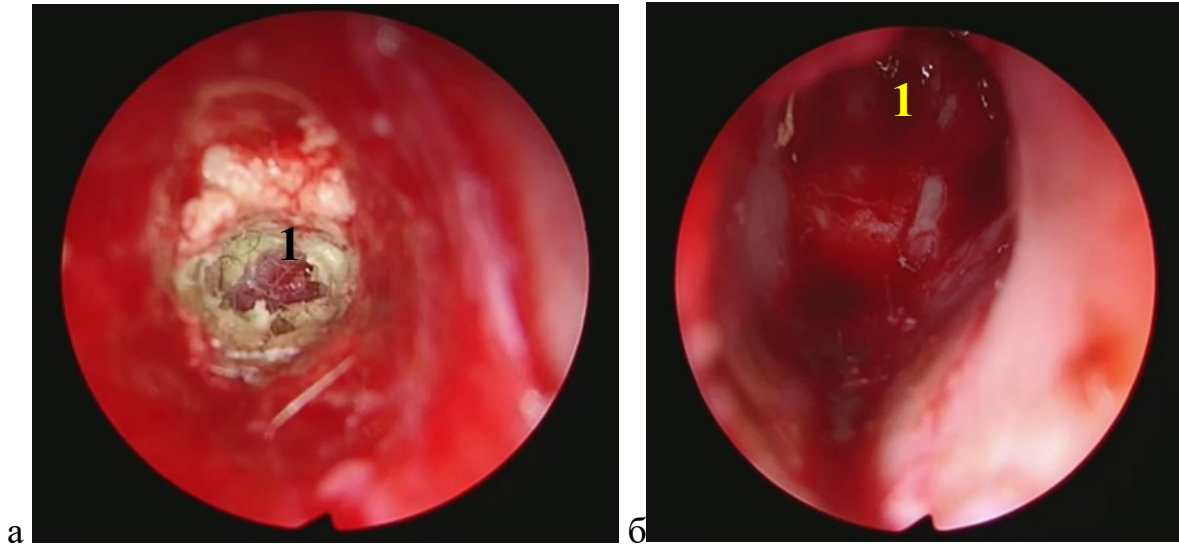


Рисунок 43 — Эндоскопический осмотр послеоперационной области:
 а — послеоперационная полость дермоидной кисты: 1 — наличие казеозного содержимого и придатков кожи в ней; б — после удаления кисты с ее содержимым: 1 — место крепления кисты

При возникновении ликвореи после удаления новообразования выполнялась пластика дефекта аутологичными тканями, при необходимости использовалась надкостница и проводилась коагуляция послеоперационной полости. Тактика определялась интраоперационно после обязательной консультации с нейрохирургом для оценки необходимости его участия в оперативном вмешательстве. Завершающим этапом закрытия дефекта являлась тампонада операционной полости современными гемостатическими препаратами («Серджисел Фибриллар», «Спонгостан») с целью надежного гемостаза и профилактики рецидива ликвореи (рисунок 44).

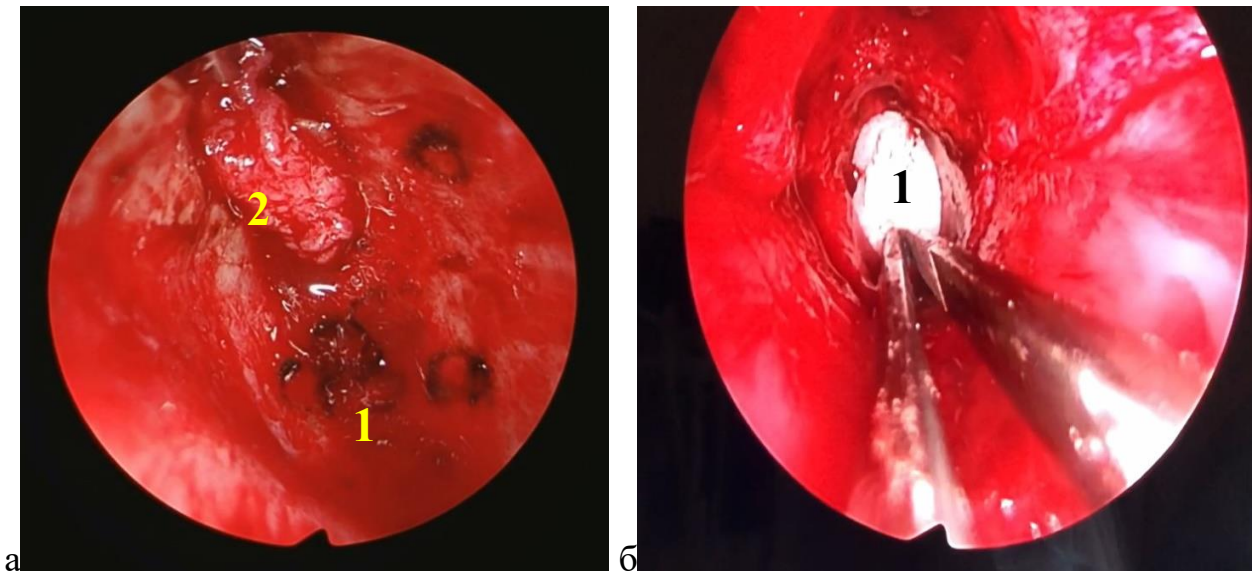


Рисунок 44 — Пластика дефекта лобной кости: а — первый этап пластики (1 — место коагуляции кровоточащих сосудов; 2 — слизистая оболочка из полости носа для закрытия дефекта), б — завершающий этап пластики дефекта (1 — гемостатический материал)

Заключительный этап операции совпадает с вышеописанным способом, как при неосложненной дермоидной кисте.

В состав операционной бригады при всех видах вмешательств входили: хирург-оториноларинголог, выполнявший основной этап хирургического лечения; при интрадуральном распространении процесса - нейрохирург, анестезиолог-реаниматолог, а также операционный персонал, осуществлявший ассистенцию и инструментальное обеспечение.

Выбор антибактериального препарата для периоперационной антибиотикопрофилактики (ПАП) у пациентов с дермоидными кистами носа, включая интракраниальное распространение, определялся, прежде всего, локализацией и степенью распространения процесса, а не микрофлорой кожного покрова (*Staphylococcus* spp., в том числе *S. aureus*, *Streptococcus* spp.). Основными препаратами для ПАП у пациентов являлись цефалоспорины II-III поколения (цефуроксим, цефтриаксон) с продолжением курса лечения до 7-10 дней с внутривенно капельным или внутримышечным введением.

4.1.2 Методика хирургического лечения пациентов с назальными глиальными гетеротопиями

В отличие от хирургического лечения дермоидных кист носа, предполагающего радикальное удаление в пределах визуально неизмененных тканей и при необходимости реконструкцию костных структур, при подозрении на менингоэнцефалоцеле или энцефалоцеле оперативный подход может потребовать пластики костного дефекта в основании черепа при его наличии с участием нейрохирургической бригады. Основным препаратом для ПАП с данной патологией являлись цефалоспорины III поколения (цефтриаксон) с последующей системной антибактериальной терапией до 7-10 дней с внутривенно капельным или внутримышечным введением. Первым этапом под общей анестезией и предварительной анемизацией слизистой оболочки полости с использованием ригидных эндоскопов 0° и 30° (4 мм) выполнялся осмотр полости носа и декомпрессия средней носовой раковины для дальнейшего поиска ножки менингоэнцефалоцеле/энцефалоцеле (рисунок 45), которая чаще всего обнаруживалась в области клеток решетчатого лабиринта или основной пазухи.

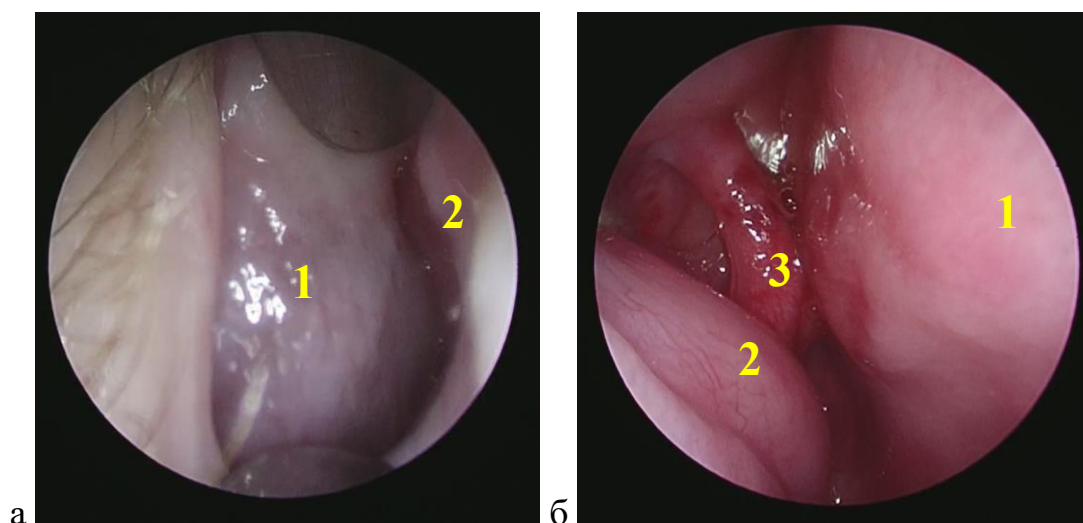


Рисунок 45 — Эндоскопическая картина до операции: а – вид полости носа справа: 1 — новообразование, полностью обтурирующее полость носа; 2 — перегородка носа; б — вид полости носа справа: 1 — перегородка носа; 2 — новообразование полости носа; 3 — средняя носовая раковина

Вторым этапом образование перевязывалось Vicryl 3-0 у основания ножки с последующим отсечением и контрольным осмотром с использованием видеоэндоскопической техники (рисунок 46).

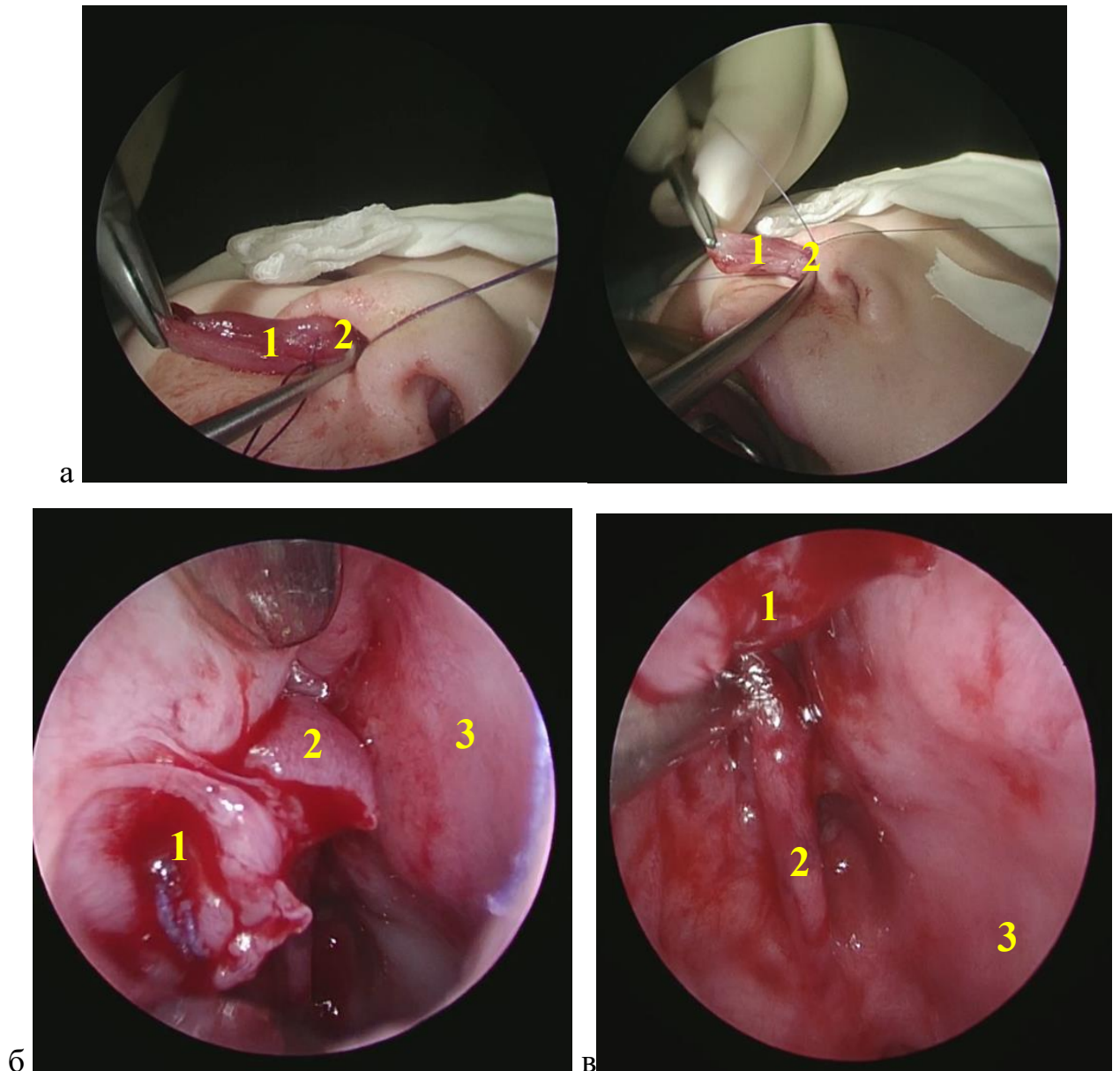


Рисунок 46 — Этапы хирургического лечения: а – вид наружного носа и новообразования справа: 1 — выведение новообразования; 2 — фиксация новообразования шовным материалом максимально у места его крепления;

б — вид полости носа справа: 1 — место иссечения новообразования у его основания; 2 — средняя носовая раковина; 3 — перегородка носа;

в — вид полости носа справа после удаления новообразования:
1 — место удаленного новообразования; 2 — верхняя носовая раковина;
3 — перегородка носа

После удаления новообразования в течение нескольких минут наблюдали за местом удаления для исключения возможной ликвореи. В послеоперационном периоде пациенты обязательно получали антибактериальную терапию цефалоспоридами III поколения в течение 7-14 дней, выполнялся туалет полости носа. Через месяц после операции выполняли повторный осмотр пациентов для эндоскопического осмотра полости носа в условиях поликлиники ФГБУ НМИЦО ФМБА России или по месту жительства с отправлением результатов видеоэндоскопии через защищенные каналы передачи информации (рисунок 47).

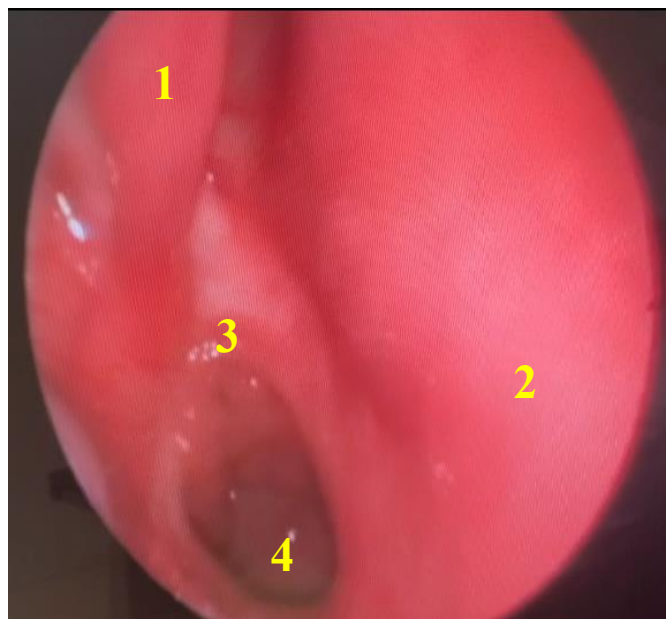


Рисунок 47 — Эндоскопическая картина правой половины полости носа через месяц после операции: 1 — верхняя носовая раковина; 2 — перегородка носа; 3 — верхний край хоаны; 4 — носоглотка

После рассмотрения хирургических способов лечения врожденных пороков носа с интракраниальным распространением, хотели осветить особенности хирургического лечения назальной глиальной гетеротопии, не сообщающейся с полостью черепа.

Основными задачами в данном случае становятся радикальное удаление эктопированной ткани с максимальным сохранением анатомии носа и профилактикой рецидивов.

В случае экстраназального расположения назальной глиальной гетеротопии хирургическое лечение включало следующие этапы: выполнялась инфильтрационная анестезия спинки носа в области новообразования, затем делался разрез с учётом локализации и размеров новообразования и эстетических зон носа, послойно выделялось новообразование с визуализацией границ патологического очага с минимальной травматизацией прилежащих структур (рисунок 48), после полной отсепаровки новообразования выполнялось его удаление с последующим послойным ушиванием послеоперационной раны (рисунок 49), при показаниях устанавливался дренаж в послеоперационную рану.

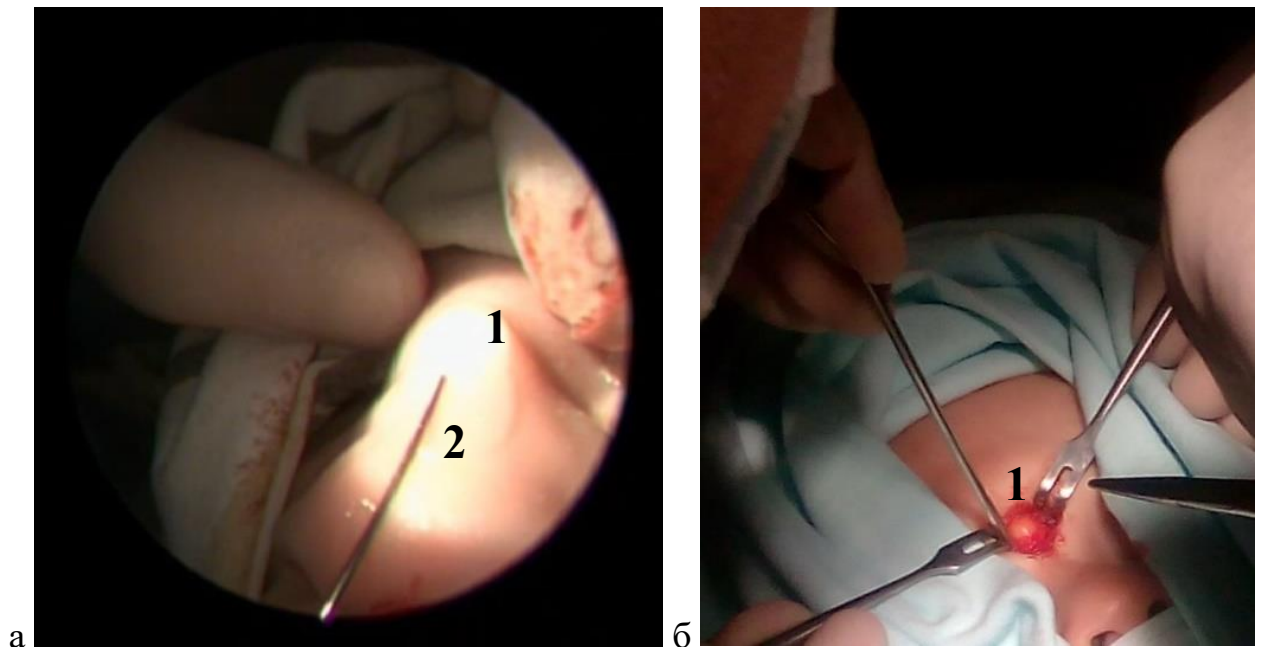


Рисунок 48 — Этапы хирургического лечения: а – инфильтрационная анестезия:

1 — новообразование спинки носа; 2 — инфильтрация спинки носа;

б — отсепаровка образования от прилежащих мягких тканей:

1 — новообразование спинки носа

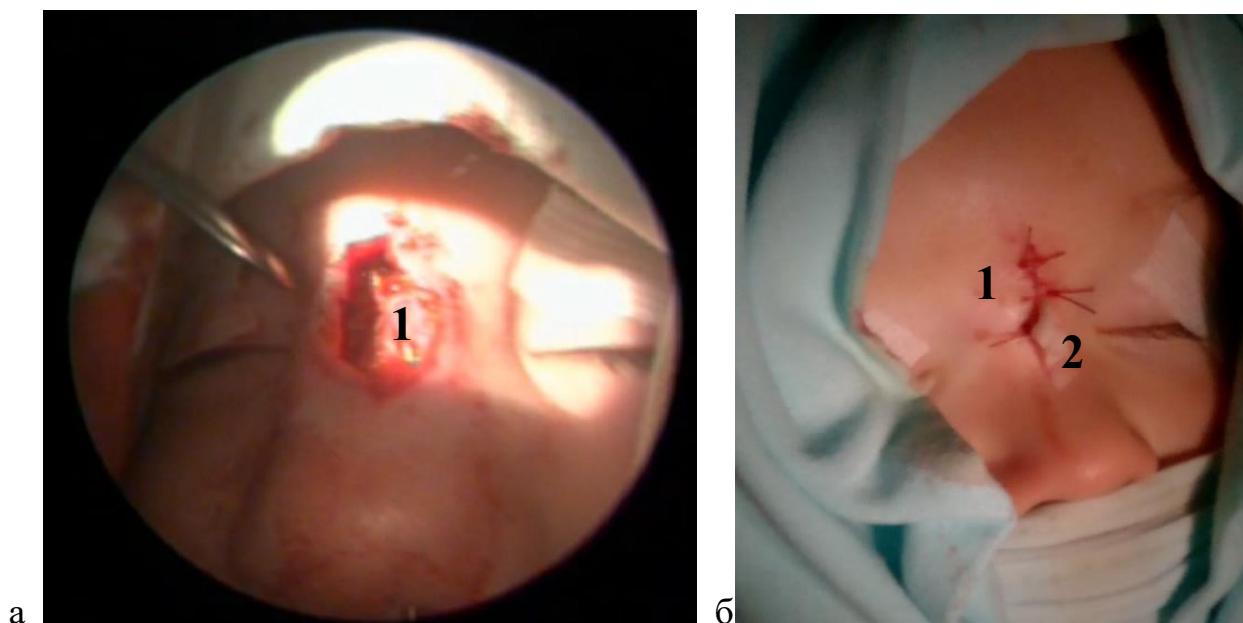


Рисунок 49 — Этапы хирургического лечения: а- вид наружного носа после удаления новообразования спинки носа: 1 — послеоперационная полость; б — интраоперационный вид наружного носа: 1 — узловые швы на спинке носа; 2 — латексный дренаж из послеоперационной полости, выведенный наружи

В раннем послеоперационном периоде пациентам назначалась системная антибактериальная терапия, выполнялись ежедневные перевязки, удаляли швы на 5-7 сутки. Также рекомендовали находиться под нашим динамическим наблюдением в течение как минимум 12 месяцев после операции. В рамках послеоперационного мониторинга пациенты проходили контрольные обследования на сроках 1, 3, 6 и 12 месяцев. Пациентам проводили стандартный оториноларингологический осмотр, эндоскопическое исследование полости носа с фото- и видеофиксацией, а также компьютерной томографии околоносовых пазух, выполняемой через один год после хирургического вмешательства.

Данная методика позволяет достичь радикального удаления патологического очага с минимальным риском рецидивов и оптимальными функционально-эстетическими результатами.

4.1.3 Способ хирургического лечения пациентов с врожденными пороками наружного носа и внутриносовых структур (агенезия, дисгенезия)

Первым этапом под интубационным наркозом пациенту проводили инфильтрационную анестезию в области хряща ушной раковины в заушной области или козелка ушной раковины для последующего забора кожно-хрящевого или хрящевого трансплантата для формирования крыла носа или создания опоры в области колумеллы, проводили забор кожно-хрящевого/хрящевого трансплантата (рисунок 50), на втором этапе готовилось ложе в области крыла носа, отсепарировав наружный и внутренний кожно-мукоперихондриальный лоскут (рисунок 51), на третьем этапе проводили фиксацию пересеженного трансплантата в ложе с использованием узловых швов Vicryl-5.0 (рисунок 52).

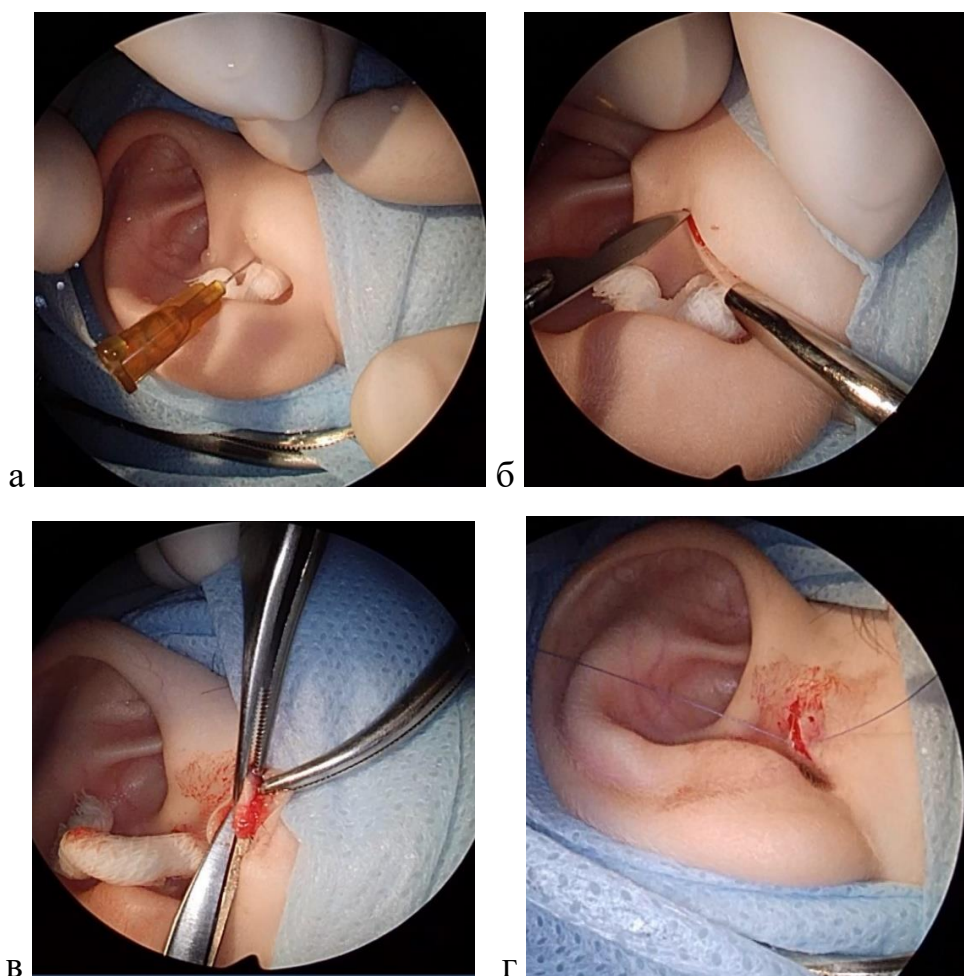


Рисунок 50 — Забор хрящевого трансплантата: а — инфильтрационная анестезия; б — разрез; в — отсепаровка хряща от мягких тканей с последующим его извлечением; г — ушивание раны

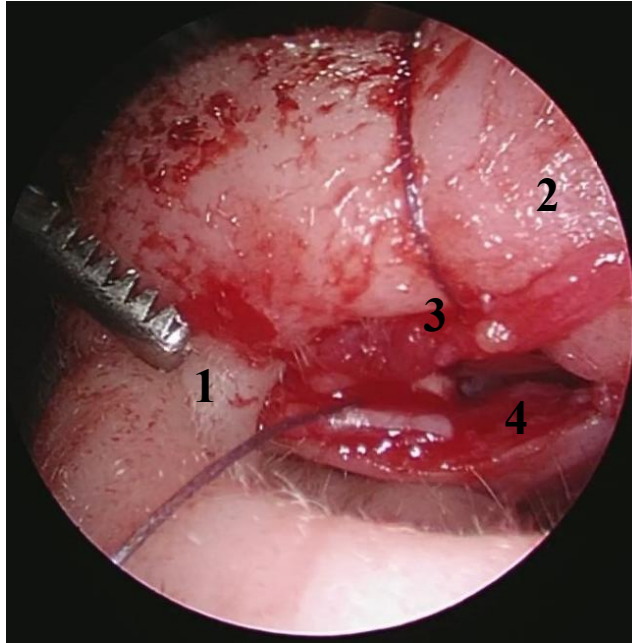


Рисунок 51 — Этап формирования ложа для последующего создания хрящевой опоры крыла носа: 1 — колумелла; 2 — верхняя часть крыла носа слева; 3 — подготовленное ложе для аутохряща из козелка; 4 — отсепарованный мукоперихондриальный лоскут



Рисунок 52 — Вид наружного носа после выполненного хирургического лечения

В полость носа устанавливали тампоны, обработанные антибактериальной мазью, которые через сутки удаляли. Дальнейшее хирургическое вмешательство с целью улучшения косметического дефекта при показаниях выполняли не ранее, чем через 12 месяцев. Пациенты находились под нашим динамическим наблюдением в течение 3-4 лет (рисунок 53).



Рисунок 53 — Внешний вид ребенка Д., 1г: а — перед хирургическим лечением (1 — крыльные хрящи); б — спустя 2 года после хирургического лечения (1 — крыльные хрящи, 2 — колумелла)

Представленный способ хирургической коррекции отличается четкой этапностью, использованием аутологичных материалов и щадящим подходом к тканям (получен патент РФ на изобретение № 2817635 С1 «Способ реконструкции колумеллы носа при врожденных или приобретенных пороках наружного носа у детей»: № 2023132809: опубл. 17.04.2024 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова; Патент № 2835126 С1 «Способ реконструкции дефекта крыла носа у детей»: заявл. 01.07.2024: опубл. 24.02.2025 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Д. В. Малетина). Внедрение данного способа для лечения пациентов с врожденными пороками носа

и внутриносовых структур обеспечивает высокую предсказуемость результатов и минимизацию числа повторных вмешательств.

4.2 Способ хирургического лечения пациентов с искривлением перегородки носа (контрольная группа)

Детальный анализ методик хирургического лечения врожденных назальных срединных гетеротопий, врожденных пороков носа с интракраниальным распространением, дермоидных кист носа позволяет перейти к рассмотрению особенностей оперативного вмешательства у пациентов контрольной группы. В данных случаях применялись разработанные и запатентованные нами способы пластики деформированной перегородки носа и реконструкции перегородки носа у детей с пороками развития носовой ости и премаксиллы. У 15 пациентов контрольной группы определялась врожденная деформация носовой ости и премаксиллы. Перед хирургическим лечением проводился тщательный анализ результатов КТ ОНП для выбора оптимальной тактики (рисунок 54).

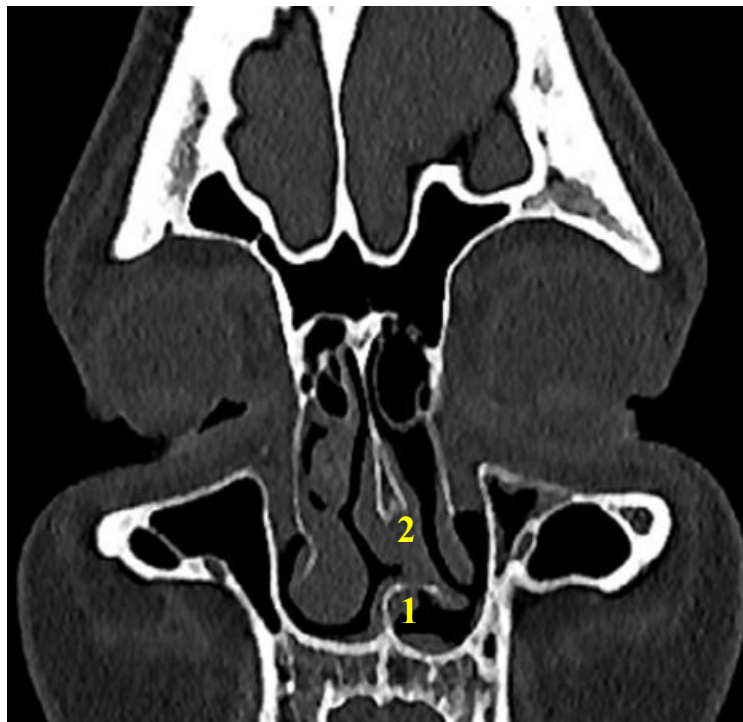


Рисунок 54 — Компьютерная томограмма пациентки С., 15 л.:

1 — деформированная премаксилла; 2 — искривленный четырехугольный хрящ

Под интубационным наркозом и местной инфильтрационной анестезией (рисунок 55) надхрящично производился разрез с левой стороны по свободному краю четырехугольного хряща в месте перехода кожи в слизистую оболочку, отступя от верхней точки колумеллы на 0,3 мм ко дну полости носа до основания перегородки носа (рисунок 56). Затем делалась насечка от дна полости носа по направлению к переднему краю нижней носовой раковины параллельно дну полости носа размером 0,5 мм.

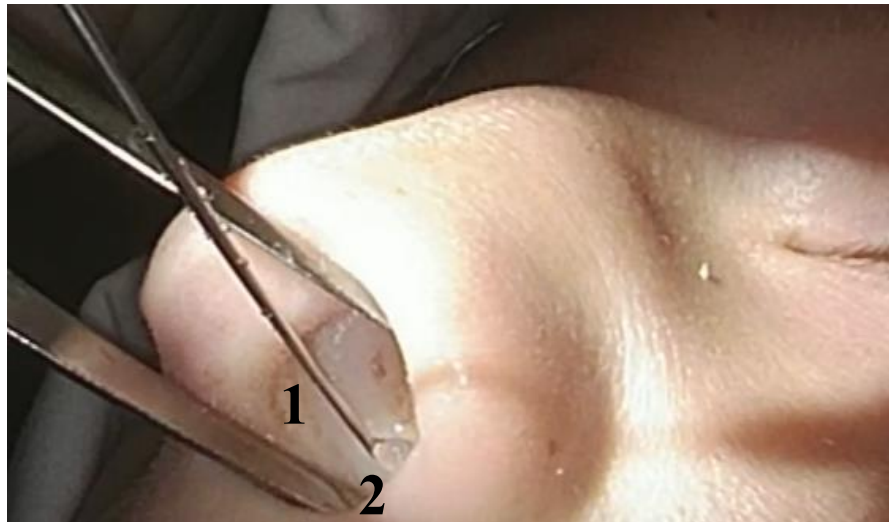


Рисунок 55 — Инфильтрационная анестезия: 1 — хрящевой отдел перегородки носа; 2 — дно полости носа

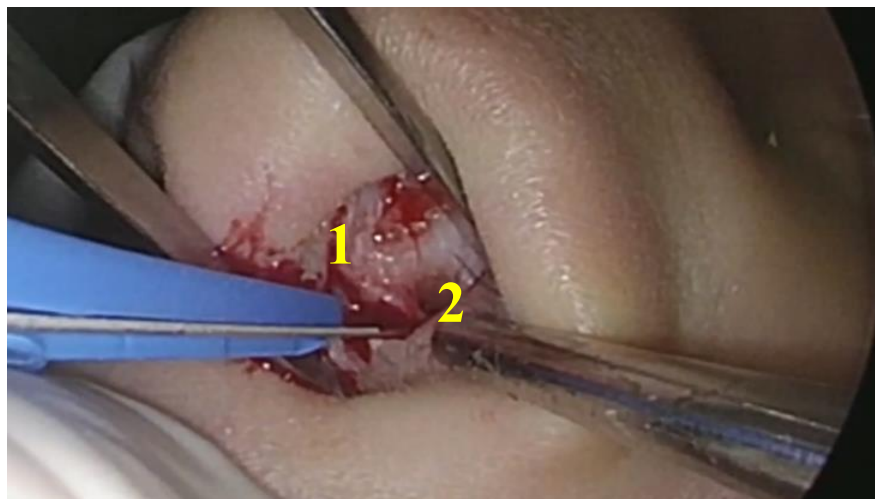


Рисунок 56 — Разрез по свободному краю четырехугольного хряща:
1 — в месте перехода кожи слизистую оболочку;
2 — к переднему краю нижней носовой раковины

При пороках развития носовой ости и премаксиллы у детей мы использовали разработанный нами способ пластики деформированной перегородки носа, который обеспечивает хороший обзор и подход к ним (Патент № 2841981 «Способ реконструкции перегородки носа у детей с пороками развития носовой ости и премаксиллы»: опубл. 18.06.2025: А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Л. К. Бижоева). Особенностью этого способа является Т-образный разрез: с одной стороны перегородки носа в месте перехода кожи в слизистую оболочку производят разрез от точки, расположенной медиальнее верхней точки колумеллы на 0,2 - 0,3 см к дну полости носа до основания перегородки носа (рисунок 57).

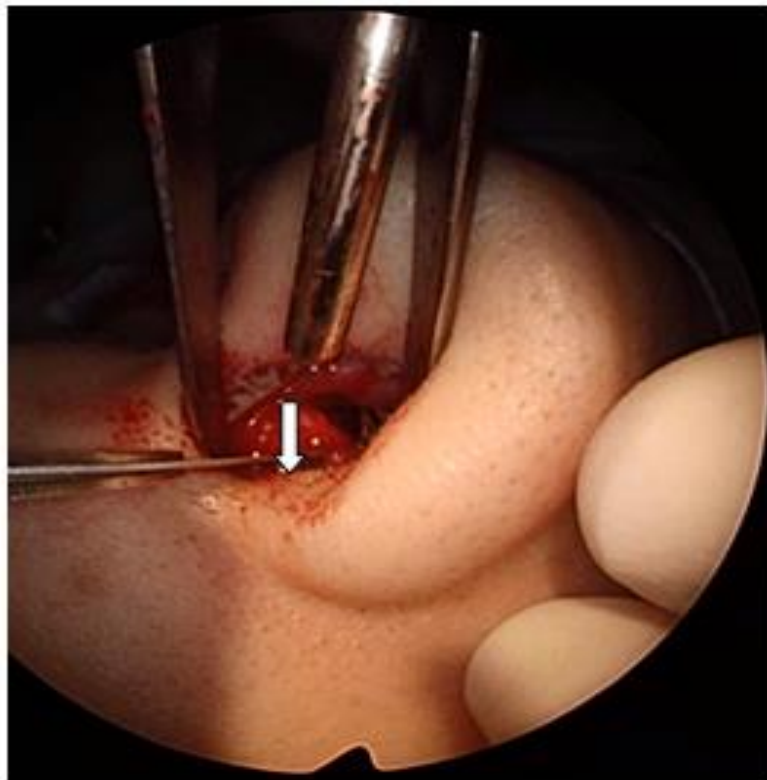


Рисунок 57 — Разрез от верхней апикальной части до основания носовой ости и рассечение мукопериоста (стрелкой указано направление разреза)

Затем продолжали разрез по направлению к переднему краю нижней носовой раковины параллельно дну полости носа размером 0,3–0,5 см, проводилась отсепаровка мукопериоста с обнажением деформированной костной части носовой ости и премаксиллы (рисунки 58–59).



Рисунок 58 — Разрез от основания влево и вправо, по краю грушевидного отверстия и рассечение периоста

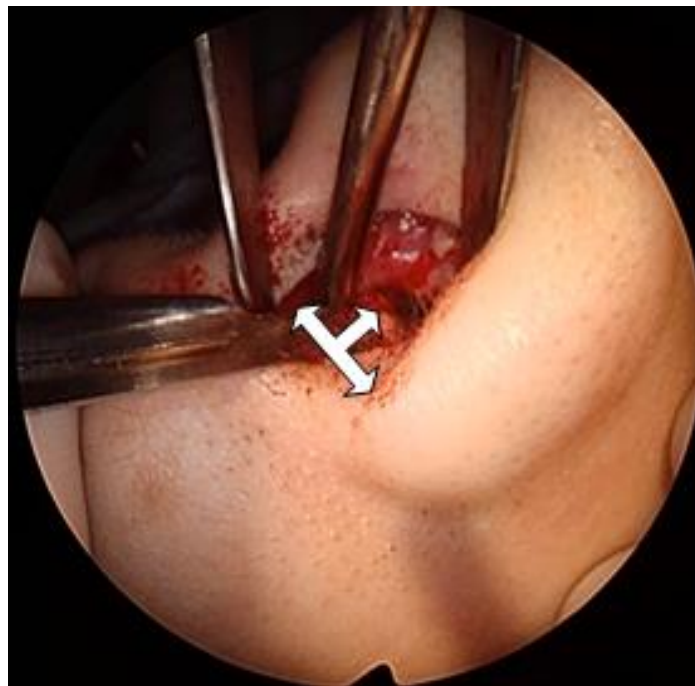


Рисунок 59 — Отсепаровка острым распатором мукопериоста с обнажением деформированной костной части носовой ости и премаксиллы

Отсепаровывалась поднадхрящично слизистая оболочка от хряща острым распатором (рисунок 60), освобождая полностью каудальный отдел

четырёхугольного хряща, оставляя мукоперихондриальный «футляр» (рисунок 61) каудального отдела четырёхугольного хряща, используемый для последующей фиксации перегородки носа между листками мукоперихондрия (Патент № 2820488 «Способ пластики деформированной перегородки носа»: опубл. 04.06.2024: А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова).



Рисунок 60 — Поднадхрящичная отсепаровка от хряща острым распатором

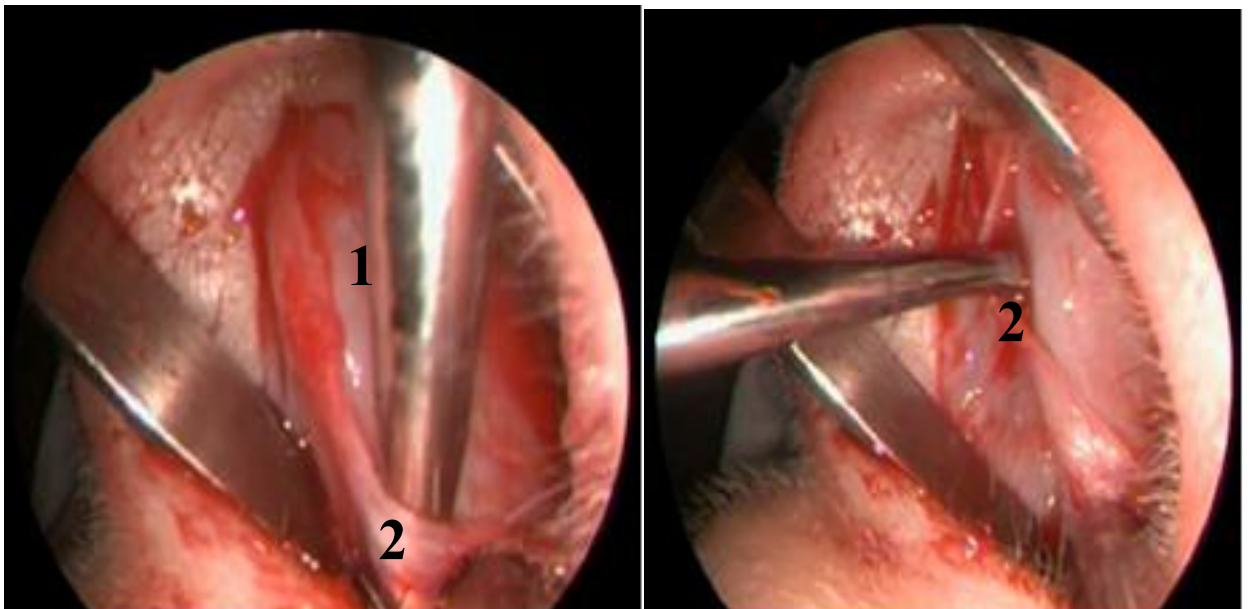


Рисунок 61 — Этап хирургического лечения: 1 — четырёхугольный хрящ;
2 — мукоперихондриальный «футляр» каудального отдела
четырёхугольного хряща

Затем четырехугольный хрящ полностью выделялся (рисунок 62).



Рисунок 62 — Выделенный четырехугольный хрящ
для дальнейшего ремоделирования

После восстановления всей архитектоники перегородки носа выполнялась фиксация реставрируемой перегородки с хондроинверсией и его установка таким образом, чтобы он соприкасался с опорным хрящом, оставшимся под спинкой носа «конец в конец» (рисунок 63).



Рисунок 63 — Реимплантация четырехугольного хряща
после ремоделирования с хондроинверсией

После ремоделирования четырехугольного хряща его каудальный край фиксировался к мукоперихондрию с противоположной стороны одним швом, а затем закрывался сформированным ранее мукоперихондриальным «футляром» и фиксировался 3 швами (рисунок 64).

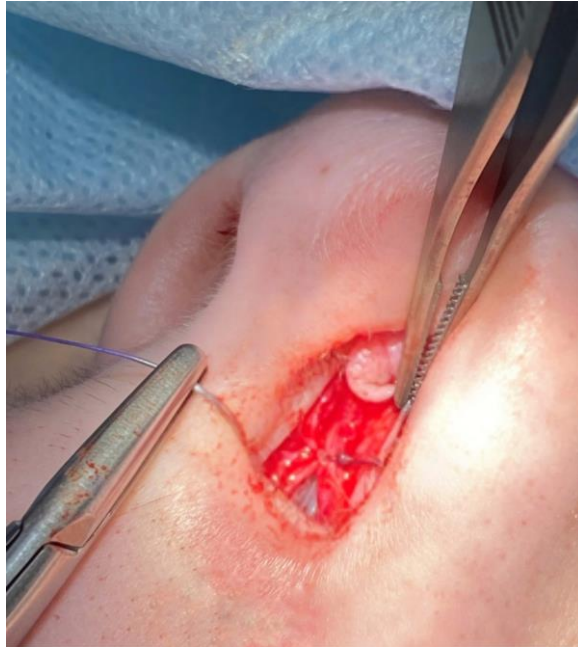


Рисунок 64 — Закрытие реимплантированного хряща сформированным ранее мукоперихондриальным «футляром» и его фиксация шовным материалом

Затем сшивается слизистая оболочка на месте разреза (рисунок 65).

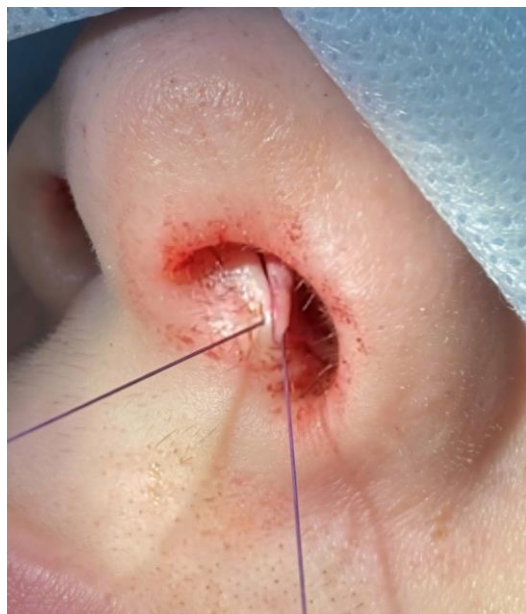


Рисунок 65 — Сшивание слизистой оболочки полости носа на месте разреза

С обеих сторон в полость носа вводили тампоны, обработанные антибактериальной мазью. Через сутки после операции удаляли тампоны из полости носа, ежедневно проводили туалет полости носа, эндоскопический мониторинг, пациенты получали системную антибактериальную терапию. Швы снимали на 5-6-е сутки после операции.

Предложенные и апробированные в контрольной группе способы реконструктивных вмешательств демонстрируют высокую клиническую эффективность при коррекции сложных врожденных деформаций перегородки носа, носовой ости и премаксиллы. Использование щадящих доступов, сохранение аутологичных тканей и фиксация ремоделированных структур создают предпосылки для достижения стабильных анатомо-функциональных результатов и могут быть рекомендованы к применению в детской ринохирургической практике.

Таким образом, представленные в главе методики демонстрируют высокую эффективность и безопасность хирургического лечения врожденных назальных срединных новообразований, пороков и искривлений перегородки носа.

Применение вышеуказанных способов позволяет достичь значительных успехов в устранении патологий, минимизации осложнений и улучшении качества жизни пациентов. Дальнейшие исследования и клинические наблюдения будут способствовать оптимизации этих методик и расширению их применения в практической медицине.

ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Все пациенты в основной группе были условно разделены на 2 подгруппы.

В подгруппу А вошли 40 пациентов (80%) с врожденными назальными срединными новообразованиями: гамартома, гигантоклеточная опухоль, глиальная гетеротопия, дермоидные кисты, пилосебацейный комплекс, порок развития придатков кожи, больные со свищевым ходом, свищевой ход с дермоидной кистой, эпидермальные кисты. Подгруппа Б включала 10 пациентов (20%) с врожденными пороками развития наружного носа (агенезия и дисгенезия наружного носа).

Пациенты после выписки наблюдались с периодичностью в течение первого года – через 1 месяц, через 3 месяца, через 6 месяцев, далее 1 раз в год.

Все пациенты с искривлением перегородки носа (n=50) наблюдались в послеоперационном периоде со следующей периодичностью: через 1 месяц, 3 месяца, 6 месяцев и 12 месяцев со дня последнего посещения, так как при неправильном уходе или несоблюдении рекомендаций может наблюдаться девиация перегородки носа.

При анализе эффективности хирургического лечения оценивали восстановление функции дыхания.

5.1 Анатомические результаты лечения пациентов исследуемых групп

Анатомические результаты операций в основной группе оценивали, как «хорошие», «удовлетворительные» и «неудовлетворительные». «Хороший» результат: отсутствие рецидива, полное восстановление анатомии наружного носа и внутриносовых структур. При наличии деформации наружного носа без рецидива новообразования анатомический результат считали «удовлетворительным». «Неудовлетворительным» анатомическим результатом считали рецидив новообразования. Анатомические результаты операций в контрольной группе оценивали, как «хорошие», «удовлетворительные» и «неудовлетворительные».

«Хороший» результат: полное восстановление анатомии внутриносовых структур, восстановление функции дыхания. При наличии синехий в полости носа анатомический результат считали «удовлетворительным». «Неудовлетворительным» анатомическим результатом считали отсутствие восстановления носового дыхания (таблица 26).

Таблица 26 — Сравнение анатомических результатов у пациентов основной и контрольной групп

Результаты лечения	Распределение пациентов по результатам лечения в группах исследования на этапах контроля (n/%)			
	Основная группа (ВПП) (n=50)		Контрольная группа (ИПН) (n=50)	
	6-12 мес. (n=50)	24 мес. (n=46)	6-12 мес. (n=50)	24 мес. (n=33)
«Хорошие»	40/80	37/80	39/78	20/61
«Удовлетворительные»	10/20	19/20	11/22	13/39
«Неудовлетворительные»	0/0	0/0	0/0	0/0

«Хороший» анатомический результат в послеоперационном периоде через 6-12 месяцев получен у 40 (80%) пациентов в основной группе и у 37 (80%) во II группе. «Удовлетворительный» анатомический результат получен у 10 (20%) пациентов в основной группе, у 19 (22%) пациентов в контрольной группе, что было связано с деформацией наружного носа и/или развитием рубцовой ткани (синехий). У большинства пациентов при эндоскопическом осмотре полости носа полностью восстановлены анатомические ориентиры и функция дыхания. Высокий процент «хороших» результатов объяснялся объемом новообразования и вовлечением близлежащих структур. Через 1 год после операции ни у одного пациента основной и контрольной групп не было неудовлетворительного результата. У 39 (78%) пациентов в основной группе и у 20 (61%) пациентов в контрольной группе отмечен хороший результат через год после хирургического

лечения. В 11 (22%) случаях в основной группе и в 13 (39%) случаях в контрольной группе результат оценивается как удовлетворительный. У трех пациентов контрольной группы были выполнены повторные оперативные вмешательства: у 1 пациента отмечалась деформация перегородки носа после травмы, у двух пациентов - синехии полости носа.

Анализ результатов компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии у пациентов с врожденными назальными срединными новообразованиями проводился в два ключевых этапа: предоперационный и послеоперационный. На предоперационном этапе данные КТ-исследования подвергались тщательной оценке с целью детализации состояния костных структур лицевого скелета и основания черепа.

Динамический сравнительный анализ данных визуализации, полученных в различные сроки после хирургического лечения, давал возможность документировать процесс репарации и с высокой долей достоверности констатировать отсутствие признаков продолженного роста. Полученные результаты оценивали также по данным КТ ОНП и МРТ головного мозга через 9-12 месяцев после операции (рисунки 66–67).

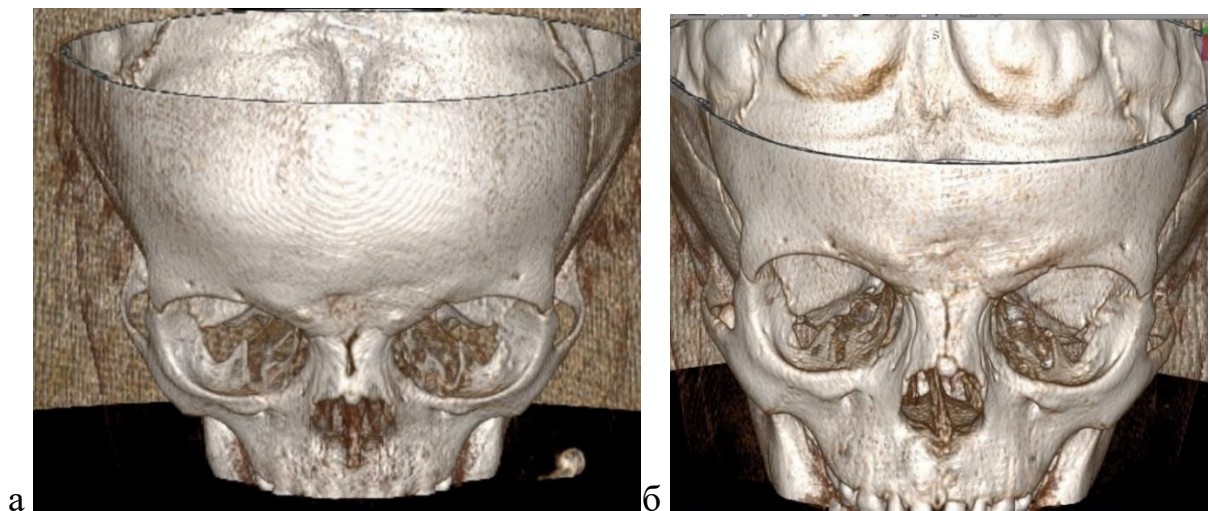


Рисунок 66 — Компьютерная томограмма ОНП пациента П., 3 лет с диагнозом: Дермодная киста наружного носа, осложненная остеомиелитом костей носа справа, в 3Д режиме: а — до операции; б — через 12 месяцев после операции

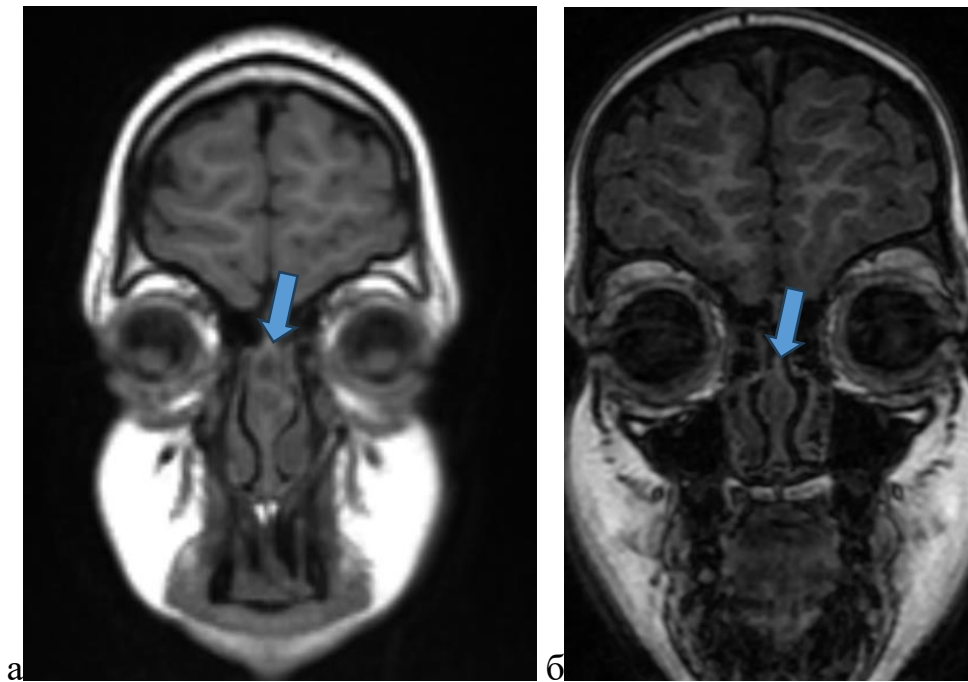


Рисунок 67 — МРТ головного мозга в коронарной проекции пациента П., 3 лет с диагнозом: Дермоидная киста наружного носа, осложненная остеомиелитом костей носа справа: а — до операции; б — через 12 месяцев после операции (стрелкой указано место расположения дермоидной кисты)

Анализ компьютерной томограммы околоносовых пазух (рисунок 66) с трехмерной реконструкцией, выполненной через 12 месяцев после операции, свидетельствует о полном закрытии ранее расширенных костных структур. Параллельно, данные магнитно-резонансной томографии головного мозга в коронарной проекции, выполненной в аналогичные сроки (рисунок 67), подтверждают отсутствие признаков рецидива объемного образования в области оперативного вмешательства. Сравнительный анализ с предоперационной МРТ выявляет нормализацию архитектоники прилежащих отделов головного мозга: отмечается восстановление физиологической конфигурации и расположения срединных структур, отсутствие признаков их компрессии или дислокации.

5.2 Функциональные результаты лечения пациентов исследуемых групп

На основании анализа данных передней активной риноманометрии до и после оперативного лечения через 3 месяца у пациентов основной группы (n=13) были получены следующие статистически обработанные результаты. Для оценки достоверности различий применялся t-критерий Вилкоксона для парных выборок (таблица 27).

Таблица 27 — Сравнительный анализ показателей передней активной риноманометрии до и после оперативного лечения пациентов основной группы (n=13)

Показатели	Величины исследуемых показателей на этапах контроля (M ± σ)			p-value
	Норма p ₁	До операции (n=13) p ₂	После операции (n=11) p ₃	
Общий СОП, см ³ /сек	509 ± 107,2	403 ± 139	520 ± 118	p ₁ -p ₃ ; p = 0,763 p ₂ -p ₃ ; p < 0,001
Общее СС, Па/см ³ /сек	0,32 ± 0,08	0,55 ± 0,42	0,41 ± 0,18	p ₁ -p ₃ ; p = 0,128 p ₂ -p ₃ ; p < 0,001

До оперативного вмешательства средний суммарный объёмный поток составил 403 ± 139 см³/сек, что отражает нарушение вентиляционной функции носа, обусловленное анатомическими или функциональными изменениями. После хирургического лечения СОП существенно увеличился – до 520 ± 118 см³/сек и не имел значимых отличий от нормы (p = 0,763), что указывает на полное восстановление данного показателя (p < 0,01). После операции показатель общего

суммарного сопротивления составил $0,41 \pm 0,18$ Па/см³/сек, что несколько превышает норму ($0,32 \pm 0,08$ Па/см³/сек), но, тем не менее, наблюдаемое различие не достигло порога статистической значимости ($p = 0,128$). Полученные результаты объективно подтверждают высокую эффективность проведенного хирургического лечения: послеоперационные значения суммарного объёмного потока приближаются к уровню здоровой половины носа из предшествовавших контрольных наблюдений, а общее сопротивление снижается в 1,3 раза относительно исходного.

Пациентам контрольной группы также была проведена ПАРМ спустя 3 месяца после хирургического лечения (таблица 28).

Таблица 28 — Сравнительный анализ показателей ПАРМ до и после лечения пациентов контрольной группы

Показатели	Величины исследуемых показателей на этапах контроля ((M ± σ)			p-value
	Норма p ₁	До операции (n=48) p ₂	После операции (n=39) p ₃	
Общий СОП, см ³ /сек	499,4±154,3	391,9 ± 23	560±137	p ₁ -p ₃ ; p = 0,056 p ₂ -p ₃ ; p <0,001
Общее СС, Па/см ³ /сек	0,35 ± 0,12	0,488 ± 0,099	0,31 ± 0,08	p ₁ -p ₃ ; p = 0,067 p ₂ -p ₃ ; p <0,001

Проведенный анализ свидетельствует о значительном улучшении параметров передней активной риноманометрии после хирургического лечения у пациентов контрольной группы. Наблюдается статистически значимое ($p < 0,001$) увеличение СОП до 560 ± 137 см³/сек, а также достоверное ($p < 0,001$) снижение общего суммарного сопротивления до $0,31 \pm 0,08$ Па/см³/сек. Результаты

подтверждают эффективность оперативного вмешательства в восстановлении носового дыхания.

5.3 Оценка качества жизни пациентов в послеоперационном периоде

Были проанализированы отдаленные результаты 33 пациентов с различными видами врожденных назальных срединных гетеротопий, перенесших хирургическое лечение, так как 17 пациентов не смогли предоставить фотографии в послеоперационном периоде через год. Это обстоятельство ограничило анализ результатов только теми пациентами, кто выполнил условия наблюдения, что позволило обеспечить более точную оценку исходов хирургического вмешательства и сопутствующих осложнений. Исследуемая группа пациентов состояла из 14 девочек и 19 мальчиков в возрасте от 1 мес до 16 лет, у которых были диагностированы: дермоидная киста спинки носа – у 26 (78,8%) детей, глиома – у 7 (21,2%) детей. Медиана возраста пациентов составила 4,9 (2,0; 10,0) лет. Осложнениями в анамнезе чаще всего были остеомиелит носовых костей - у 12 (36,4%) пациентов, инфицирование свищевого отверстия - у 14 (42,4%) пациентов. Комбинированный хирургический доступ был представлен у 13 (39,4%) пациентов.

У всех пациентов (n=33; 100%) удалось добиться полного восстановления анатомической формы наружного носа. Осложнений ни у одного из пациентов не выявлено, послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Нагноений и кровотечений не наблюдались.

Эстетические результаты были оценены пациентами и врачами-экспертами как минимум через 3 месяца, 6 месяцев, 12 и более месяцев после хирургического лечения.

Распределение оценок представлено в таблицах 29–31.

Таблица 29 — Распределение оценок по показателям шкалы NAFEQ через 3 мес.

Показатель NAFEQ	Распределение по баллам (N = 33)									
	оценка пациентов					оценка врачей-экспертов				
	5	4	3	2	1	5	4	3	2	1
Спинка носа	28	5	-	-	-	26	7	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	30	3	-	-	-	31	2	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	29	4	-	-	-	31	-	2	-	-
Цвет кожи наружного носа	33	-	-	-	-	32	1	-	-	-
Общий вид наружного носа	33	-	-	-	-	30	3	-	-	-

Таблица 30 — Распределение оценок по показателям шкалы NAFEQ через 6 мес.

Показатель NAFEQ	Распределение по баллам (N = 33)									
	оценка пациентов					оценка врачей-экспертов				
	5	4	3	2	1	5	4	3	2	1
Спинка носа	30	3	-	-	-	28	5	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	31	2	-	-	-	32	1	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	32	1	-	-	-	31	2	-	-	-
Цвет кожи наружного носа	33	-	-	-	-	32	1	-	-	-
Общий вид наружного носа	33	-	-	-	-	32	1	-	-	-

Таблица 31 — Распределение оценок по показателям шкалы NAFEQ через 12 и более месяцев

Показатель NAFEQ	Распределение по баллам (N = 33)									
	оценка пациентов					оценка врачей-экспертов				
	5	4	3	2	1	5	4	3	2	1
Спинка носа	33	-	-	-	-	33	-	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	33	-	-	-	-	33	-	-	-	-
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	32	1	-	-	-	32	-	1	-	-
Цвет кожи наружного носа	32	1	-	-	-	30	2	-	-	-
Общий вид наружного носа	33	-	-	-	-	33	-	-	-	-

Согласно данным, представленным в таблицах 29–31, нам удалось добиться хороших результатов общего вида наружного носа у пациентов в 33 случаях (100 %) к 12 месяцу наблюдения по мнению, как пациентов, так и врачей-экспертов. Реконструкции спинки носа с хорошим эстетическим результатом были отмечены в большинстве наблюдений как при осложненных дермоидных кистах (рисунок 68), так и при сравнительно небольших назальных срединных гетеротопиях (рисунок 69), только с разницей в сроках катамнестического наблюдения. Критерии, послужившие основанием для снижения баллов, представлены при рассмотрении результатов для каждого показателя шкалы NAFEQ.

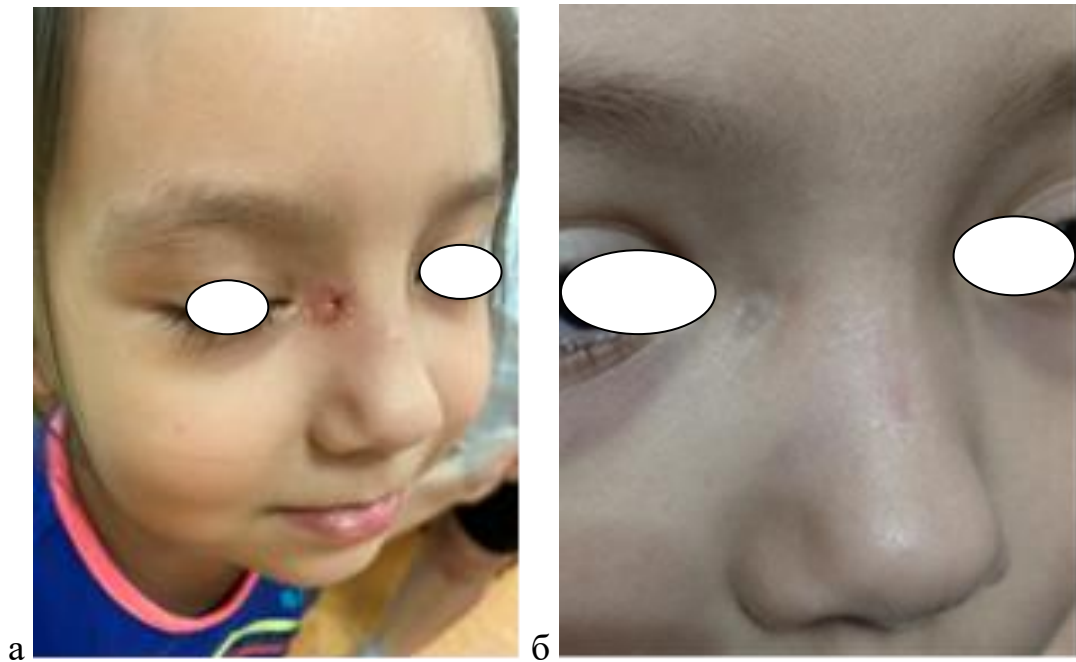


Рисунок 68 — Внешний вид пациентки К., 4 л 8 мес при осложненной дермоидной кисте носа: а — перед хирургическим лечением;
б — через 1 год после хирургического лечения

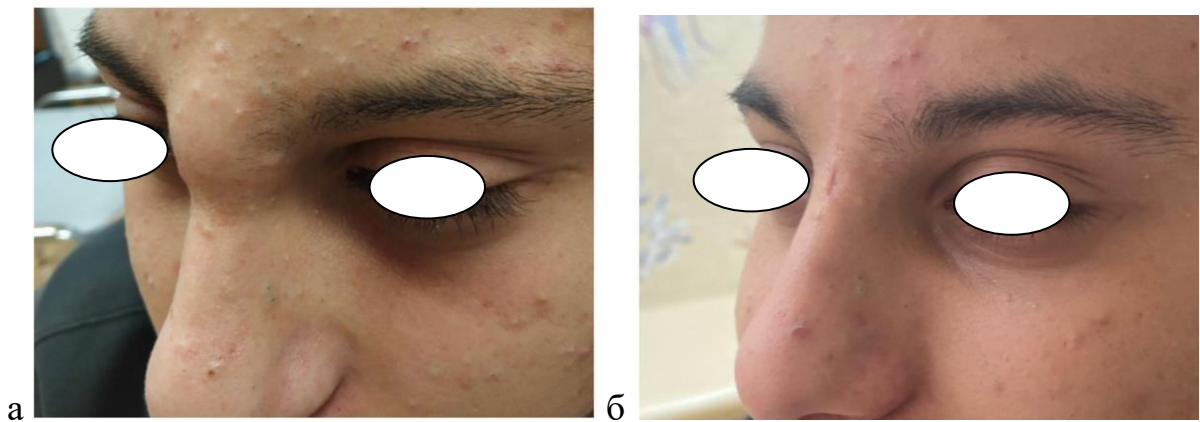


Рисунок 69 — Внешний вид пациента М., 16 лет при неосложненной дермоидной кисте спинки носа: а — перед хирургическим лечением;
б — через 10 месяцев после хирургического лечения

Важно отметить, что оценки пациентов в целом были более высокими, чем у врачей-экспертов. Максимальные оценки эстетических результатов были получены по таким критериям, как общий вид и цвет кожных покровов наружного носа, контур спинки носа, а также размер послеоперационного рубца в верхней и средней третях спинки носа; наиболее отчетливое улучшение данных показателей

зарегистрировано в сроки 12 месяцев и более после хирургического вмешательства. В свою очередь, размер послеоперационного рубца в нижней трети спинки носа характеризовался менее высокими баллами. Эта тенденция прослеживалась в распределении оценок как пациентов, так и врачей-экспертов.

Результаты анализа согласованности оценок врачей-экспертов по каждому показателю представлены в таблице 32.

Таблица 32 — Результаты анализа согласованности оценок врачей-экспертов согласно показателям шкалы NAFEQ через 3–12 месяцев

Изучаемый признак	Анализ результатов на этапах контроля					
	3 месяца		6 месяцев		12 месяцев	
	W ¹	p ²	W	p	W	p
Спинка носа	0,959	<0,001	0,859	<0,001	0,333	0,467
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	0,912	<0,001	0,912	<0,001	0,323	0,517
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	0,919	<0,001	0,906	<0,001	0,817	<0,001
Цвет кожи наружного носа	0,333	0,467	0,667	0,001	0,333	0,467
Общий вид наружного носа	0,596	0,004	0,553	0,011	0,333	0,467
1 – Критерий W Кендалла интерпретируется как коэффициент конкордации (согласованности), который является показателем согласия среди респондентов (экспертов). 2 – За традиционный уровень значимости исследования принято 0,05						

Согласно данным, представленным в таблице 32, как правило, отмечалась статистически значимо очень высокая и высокая степень согласованности оценок экспертов. Относительно более низкие показатели согласованности отмечены при оценке экспертами эстетических результатов лечения через 12 месяцев после хирургического вмешательства: один из экспертов оценивал результаты более строго, отмечая «4 балла» для одного пациента при оценке спинки носа, размера послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях, цвета кожи и общего вида наружного носа. Данная тенденция сохранилась и при оценке общего вида наружного носа через 3–12 месяцев.

Результаты согласованности оценок пациентов и врачей-экспертов через 3–12 месяцев после лечения представлены в таблице 33.

Таблица 33 — Результаты анализа согласованности оценок пациентов и врачей-экспертов согласно показателям шкалы NAFEQ через 3–12 месяцев

Изучаемый признак	Критерии анализа на этапах контроля					
	3 месяца		6 месяцев		12 месяцев	
	W ¹	p ²	W	p	W	p
Спинка носа	0,904	0,003	0,787	0,021	1,000	0,001
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	1,000	0,001	0,895	0,004	1,000	0,001
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	0,865	0,006	0,734	0,043	0,762	0,029
Цвет кожи наружного носа	1,000	0,001	1,000	0,001	0,500	0,467
Общий вид наружного носа	0,500	0,467	1,000	0,001	1,000	0,001
1 – Критерий W Кендалла интерпретируется как коэффициент конкордации (согласованности), который является показателем согласия среди респондентов						

(экспертов). 2 – За традиционный уровень значимости исследования принято 0,05

Согласно данным, представленным в таблице 33, согласованность оценок пациентов и врачей-экспертов оказалась относительно выше, чем коэффициенты согласия среди врачей-экспертов в профессиональной среде.

Так, отсутствие статически значимого согласия отмечалось только в двух случаях: 1) при оценке цвета кожи наружного носа через 12 месяцев после операции (в одном случае пациенты отметили оценку «4 балла») и 2) общего вида наружного носа через 3 месяца после хирургического лечения (в двух случаях эксперты отметили оценку «4 балла»).

Полученные результаты свидетельствуют о высокой согласованности ответов респондентов вне зависимости от их роли (пациенты или врачи-эксперты) согласно показателям шкалы NAFEQ через 3–12 месяцев.

Таким образом, в ходе исследования было подтверждено, что адаптированный опросник NAFEQ дает возможность наиболее точно определить эстетический результат реконструкции спинки носа с использованием запатентованного нами способа и наружного или комбинированного доступов при удалении врожденной назальной срединной гетеротопии.

В таблице 34 представлены результаты сравнительного анализа изменений эстетической оценки результатов хирургического лечения через 3, 6 и 12 месяцев, согласно оценкам пациентов и врачей-экспертов.

Таблица 34 — Результаты сравнительного анализа изменения оценки эстетических результатов хирургического лечения через 3, 6 и 12 месяцев согласно мнению пациентов и врачей-экспертов

Исследуемый признак и сроки исследования		Оценка пациентов ¹ (N=33)	Оценка врачей-экспертов ¹ (N=33)
Спинка носа	3–6 мес	Fr₍₂₎ = 7,600 p=0,022 Z=-1,414; p=0,157	Fr₍₂₎ = 14,000 p=0,001 Z=0,000; p=1,000
	3–12 мес	Z=-2,236; p=0,025	Z=-2,646; p=0,008
	6–12 мес	Z=-1,732; p=0,083	Z=-2,646; p=0,008
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях	3–6 мес	Fr ₍₂₎ = 4,667 p=0,097	Fr₍₂₎ = 6,000 p=0,050 Z=0,000; p=1,000
	3–12 мес		Z=-1,732; p=0,083
	6–12 мес		Z=-1,732; p=0,083
Состояние послеоперационного рубца на спинке носа в нижней трети	3–6 мес	Fr₍₂₎ = 6,500 p=0,039 Z=-1,732; p=0,083	Fr ₍₂₎ = 4,000 p=0,135
	3–12 мес	Z=-2,000; p=0,046	
	6–12 мес	Z=-1,000; p=0,317	
Цвет кожи наружного носа		Fr ₍₂₎ = 2,000 p=0,368	Fr ₍₂₎ = 2,000 p=0,368
Общий вид наружного носа		Fr ₍₂₎ = 2,000 p=0,368	Fr ₍₂₎ = 3,000 p=0,223
1 – Fr _(df) – значение критерия Фридмана с указанным числом степеней свободы; Z – значение одновыборочного критерия Вилкоксона. За традиционный уровень значимости исследования было принято 0,05 (при сравнении двух групп), при сравнении трех групп за уровень значимости исследования было принято 0,017 согласно поправке Бонферрони			

Согласно данным, представленным в таблице 34, сравнение показало статистически значимое повышение оценок пациентов при анализе эстетических результатов хирургического лечения срединных гетеротопий по показателям «Спинка носа» и «Размер послеоперационного рубца на спинке носа в нижней

трети». В случае оценок врачей-экспертов также отмечалось статистически значимое улучшение показателя «Спинка носа», а также «Размер послеоперационного рубца на спинке носа в верхней и средней третях». Однако при проведении апостериорного сравнения статистически значимые изменения были выявлены только в оценках врачей-экспертов по показателю «Спинка носа» при сравнении результатов 3–12 мес. и 6–12 мес.

Отсутствие клинически и статистически значимых различий в катамнестическом периоде может объяснить наличие хороших эстетических результатов у 33 (100%) опрошенных на 3, 6 и 12 месяцах наблюдения после лечения согласно оценкам пациентов и у 31 (93,9%), 33 (100%), 32 (97,0%) пациентов на 3–12 мес. согласно оценкам врачей-экспертов.

Для дальнейшего анализа эстетического результата согласно оценкам врачей-экспертов, мы использовали данные таблицы 29 (3 месяца наблюдения), так как к 12 месяцу наблюдения хороший результат отмечен у 33 (100%) пациентов согласно оценке пациентов и согласно оценкам врачей-экспертов у 32 (97,0%) пациентов. Результаты анализа наличия взаимосвязи факторов риска и эстетических результатов согласно оценке врачей-экспертов через 3 месяца после операции.

Таблица 35 — Результаты анализа взаимосвязи влияния факторов риска на эстетические результаты общего вида наружного носа, согласно оценке врачей-экспертов через 3 месяца после операции

Изучаемый признак	Частота встречаемости признака, n=33 (n/%)	Достигнутый уровень значимости	Отношение рисков (95%ДИ)
Комбинированный хирургический доступ	13 /39,4	p= 0,508	0,900 (0,778; 1,042)
Расположение гетеротопии в нижней трети спинки носа	4 /12,1	p=0,231	1,287 (0,728; 2,276)
Наличие остеомиелита	12 /36,4	p=1,000	1,020 (0,852; 1,221)
Наличие свищевого отверстия	14 /42,4	p=0,523	0,905 (0,788; 1,039)

Согласно данным, представленным в таблице 35, не была выявлена клинически и статистически значимая взаимосвязь между комбинированным хирургическим доступом ($p=0,508$), наличием остеомиелита костей носа ($p=1,000$) и свищевым отверстием ($p=0,523$) через 3 месяца после хирургического вмешательства при различных типах врожденных назальных срединных гетеротопий. Частота хороших результатов также не зависела от расположения срединных гетеротопий на спинке носа ($p=0,231$), несмотря на более сложное строение кончика носа и его высокой эстетической ценности.

5.4 Послеоперационное ведение пациентов

Разработанный алгоритм послеоперационного ведения пациентов с врожденными пороками наружного носа и внутриносовых структур был направлен на профилактику ранних и поздних послеоперационных осложнений, обеспечение оптимальных условий для репаративных процессов с целью достижения стабильного функционального и эстетического результата.

Ранний послеоперационный период и режим активности определялись объемом и травматичностью выполненного хирургического вмешательства и составлял от 1 до 2 суток. Всем пациентам назначалась системная антибактериальная терапия, учитывающая высокий риск инфицирования операционной раны в зависимости от локализации новообразования, а также условно-патогенной микрофлорой верхних дыхательных путей и кожного покрова. Использовались, в основном, цефалоспорины III поколения, обладающий широким спектром бактерицидной активности и устойчивостью к бета-лактамазам. Стандартная продолжительность антибиотикотерапии составляла не менее 7 суток, с возможной коррекцией на основании динамики клинико-лабораторных показателей (нормализация температурной кривой, уровня лейкоцитоза, С-реактивного белка).

При появлении признаков, свидетельствующих о возможном развитии интракраниальных осложнений (общемозговая и менингеальная симптоматика, резкий подъем температуры тела до фебрильных значений), проводился междисциплинарный консилиум с привлечением клинического фармаколога и нейрохирурга. Курс антибактериальной терапии при необходимости продлевался до 14 суток и более, критерием отмены служила стойкая нормализация лабораторных маркеров воспаления.

Для обеспечения адекватного оттока отделяемого из послеоперационной раны дренажи удалялись на 1–2 сутки в зависимости от его наличия. Проводилась ежедневная обработка послеоперационной раны 1% раствором бриллиантовой зелени и использовались мазевые аппликации комбинированными мазями. Удаление послеоперационных швов осуществлялось на 5–7-е сутки.

Долгосрочное динамическое наблюдение за пациентами являлось обязательным компонентом лечебного процесса и продолжалось в течение 1 года и более. Для оценки состоятельности восстановления костных структур и исключения рецидива объемного процесса выполнялась компьютерная томография ОНП через 12 месяцев после операции.

Продолжительность пребывания пациентов в стационаре составляла, в среднем, 8,5 дней \pm 2,5 дней (медиана 8 дней).

В главе проведен сравнительный анализ эффективности различных техник хирургического лечения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур на основе оценки функциональных и эстетических результатов. Исследование основано на анализе ближайших и отдаленных исходов у пациентов основной группы, оперированных с применением оригинальных запатентованных методик. Распределение пациентов на подгруппы в зависимости от вида новообразования позволило дифференцированно оценить эффективность хирургического лечения.

Оценка функциональных результатов, выполненная с использованием передней активной риноманометрии в динамике, подтвердила статистически значимое улучшение параметров носового дыхания в послеоперационном периоде. Анатомические

результаты характеризовались отсутствием рецидивов у 100% пациентов основной группы, что свидетельствует о радикальности предложенных хирургических подходов.

При оценке отдаленных результатов (срок наблюдения 12 месяцев и более) данные компьютерной и магнитно-резонансной томографии подтвердили отсутствие рецидивов новообразований и полноценную репаративную регенерацию костных структур. Эстетические результаты, оцененные с использованием адаптированной шкалы NAFEQ, продемонстрировали высокую степень согласованности между оценками врачей-экспертов и оценкой пациентов или их законных представителей (коэффициент конкордации Кендалла 0,762–1,000; $p < 0,05$), что указывает на объективность достигнутых результатов и высокую удовлетворенность пациентов.

Применение комбинированного хирургического доступа (наружный доступ в сочетании с видеоэндоскопической ассистенцией) обеспечило оптимальное восстановление анатомической формы наружного носа и физиологических параметров носового дыхания, Разработанный алгоритм в послеоперационном периоде, способствовал минимизации числа осложнений и достижению стабильных положительных исходов у большинства пациентов.

Таким образом, полученные результаты подтверждают клиническую эффективность предложенных методов хирургической коррекции врожденных пороков развития носа и обосновывают целесообразность их применения в детской ринохирургической практике.

5.5. Клинические случаи

Клинический случай № 1

Пациентка Ш., 1 год находилась на лечении в детском оториноларингологическом отделении с 19.06.2024 г. по 01.07.2024 г.

Клинический диагноз: Q18.8 Врожденный порок развития наружного носа. J34.2 Искривление перегородки носа.

Жалобы: со слов мамы, на момент поступления в стационар на затруднение носового дыхания, деформацию наружного носа (рисунок 70).



Рисунок 70 — Пациентка Ш., 6 месяцев на первичном приёме
в поликлинике НМИЦО ФМБА России

Anamnesis morbi: с рождения отмечалась деформация наружного носа. Наблюдается по месту жительства у ЛОР-врача. Выполнено КТ носа и ОНП. (рисунок 71). Консультирована в поликлинике НМИЦО ФМБА России, было рекомендовано плановое хирургическое лечение.

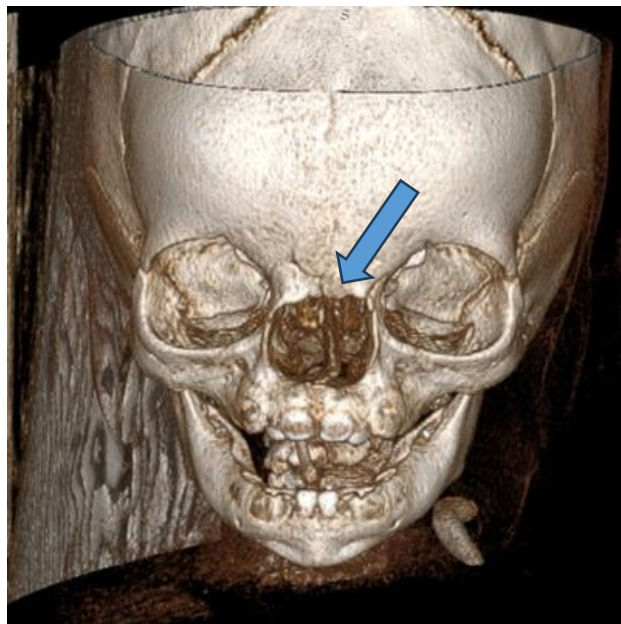


Рисунок 71 — КТ ОНП в 3Д - режиме пациентки Ш., 6 мес. С диагнозом:
Врожденный порок развития наружного носа (стрелкой указано отсутствие
носовых костей)

ЛОР-статус при поступлении:

Нос: Форма наружного носа изменена в виде деформации за счет отсутствия опорного хряща, асимметрии ноздрей (рисунок 72). При осмотре справа: перегородка носа искривлена влево за счет гребня на всем протяжении премаксиллы, осмотр слева невозможен за счет узости преддверия носа. Сосудистое сплетение зоны Kisselbachi не расширено. Дыхание через нос затруднено. Слизистая оболочка полости носа розовая, чистая, отечная. Нижние носовые раковины двойные, отечны, при анемизации сокращаются. Области проекции околоносовых пазух визуально не изменены, при пальпации и перкуссии безболезненны.

Со стороны других ЛОР-органов патологии не выявлено.



Рисунок 72 — Внешний вид пациентки Ш., 1 г. при госпитализации на первый этап хирургического лечения

Проведена операция 20.06.2024 г.: пластика перегородки носа с использованием видеоэндоскопических технологий. Формирование наружного носа и крыла носа слева с использованием аутохряща под эндотрахеальным наркозом.

Первым этапом проведена инфильтрационная анестезия в заушной области и в области козелка 1% раствором Артикаина, разведенным с 0,9% раствором NaCl в

пропорции 1:1. После отсепаровки хряща в области возвышения треугольной ямки и козелка правой ушной раковины, последние удалены и помещены в 0,9% раствор NaCl. В области козелка и заушной области наложены по 3 шва, установлен дренаж. Асептическая повязка.

Вторым этапом проведена гидропрепаровка мукоперихондрия и мукопериоста перегородки носа на всем протяжении по авторской методике из 3 точек (рисунок 73).

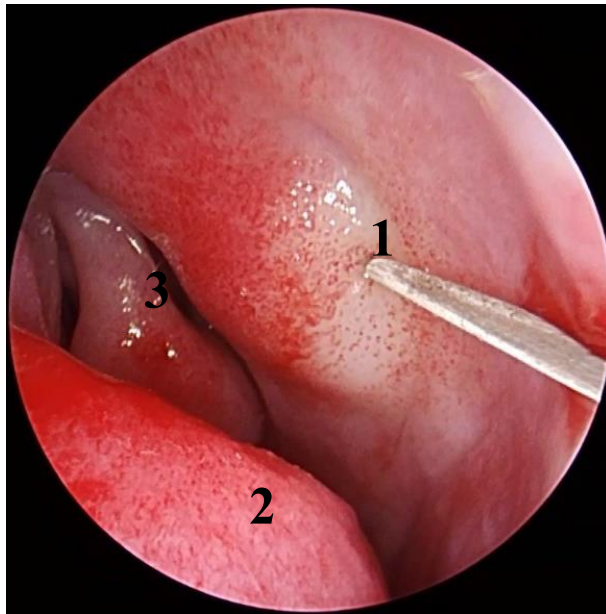


Рисунок 73 — Инфильтрация мукоперихондрия и мукопериоста: 1 — перегородка носа; 2 — нижняя носовая раковина справа; 3 — средняя носовая раковина справа

После выполненного разреза по переходной складке слева под контролем эндоскопа острым распатором отсепарован мукоперихондрий и мукопериост на всем протяжении перегородки носа и дополнительной дубликатуры перегородки носа (рисунок 74).

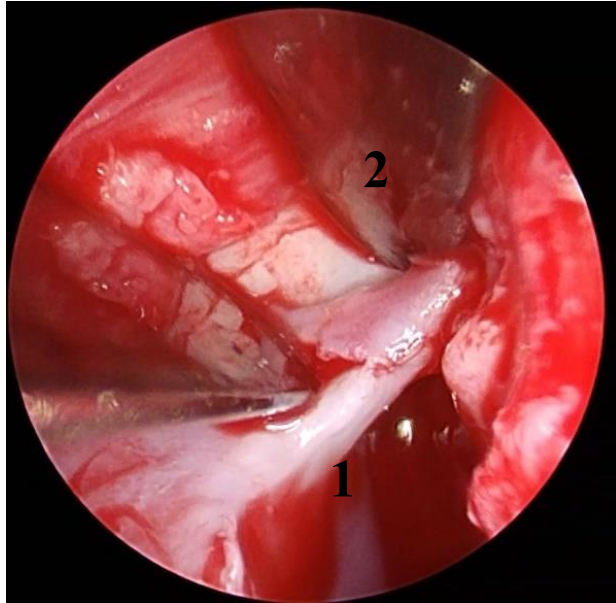


Рисунок 74 — Эндоскопическая картина полости носа после отсепаровки мукоперихондрия и мукопериоста: 1 — четырехугольный хрящ; 2 — костный отдел перегородки носа

Визуализируется Т-образная двойная перегородка, хрящ выделен единым блоком и удален (рисунок 75).

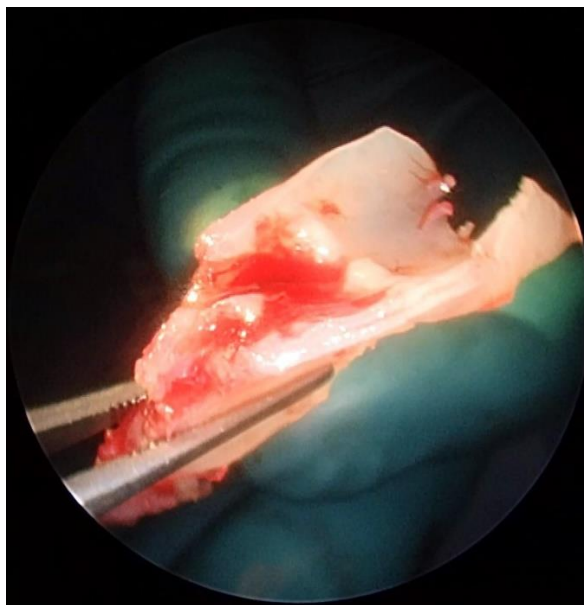


Рисунок 75 — Выделенный интраоперационно четырехугольный хрящ пациентки Ш.

Произведено моделирование хряща, сшиты две его части для создания опорного хряща, реимплантация с хондроинверсией 180° (рисунок 76).

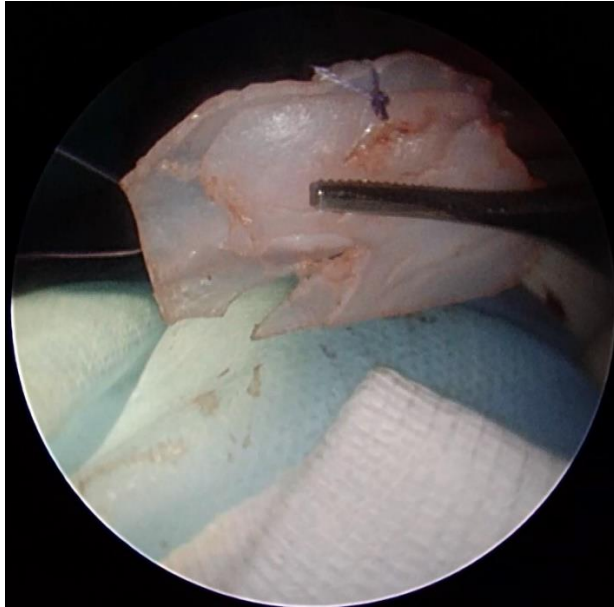


Рисунок 76 — Смоделированный четырехугольный хрящ для последующей реимплантации

Для создания дополнительной опоры спинки носа через ранее выполненный разрез установлен хрящ, взятый из области возвышения треугольной ямки. Слизистые уложены на место, на них наложены швы.

Третьим этапом под контролем эндоскопа произведен разрез изнутри на слизистой оболочке крыла носа слева. После чего в области деформированного крыла носа слева по заднему краю с целью усиления опоры через дополнительно выполненную инцизию имплантирован хрящ из козелка (рисунок 77).



Рисунок 77 — Формирование крыла слева с использованием аутохряща

Наложены швы на разрез. Излишки кожи наружного носа прошиты шовным материалом для разрушения "памяти" формы. В полость носа установлены силиконовые сплинты, фиксированы транссептально.

В последующие сутки ежедневно проводился туалет полости носа, эндоскопический мониторинг, антибактериальная терапия, на послеоперационную область закладывали антибактериальные и регенерирующие мази до выписки. Послеоперационный период протекал спокойно, без осложнений.

27.06.2024 выполнено удаление сплинтов и швов из полости носа и правой ушной раковины под ЭТН.

В результате проведенного лечения ребенок был выписан с улучшением, даны рекомендации (рисунок 78).



Рисунок 78 — Внешний вид пациентки Ш. перед выпиской
после первого этапа хирургического лечения

Клинический случай 2.

В 2025 г. пациентка Ш., 2 лет поступила в отделение детской оториноларингологии ФГБУ НМИЦО ФМБА России для выполнения второго этапа хирургического лечения (рисунок 79).



Рисунок 79 — Внешний вид пациентки Ш.
перед вторым этапом хирургического лечения

ЛОР-статус при поступлении:

Нос: определяется деформация наружного носа, обусловленная избыточным мягкотканым компонентом в области левого крыла и спинки. Перегородка носа расположена по срединной линии. Сосудистое сплетение зоны Киссельбаха не расширено. Носовое дыхание незначительно затруднено слева вследствие дисфункции переднего носового клапана. Слизистая оболочка полости носа розовая, чистая, без признаков отёка. Средние и общие носовые ходы свободны. Нижние носовые раковины отёчны, однако при анемизации демонстрируют адекватное сокращение. Области проекции околоносовых пазух визуально не изменены, пальпаторно и перкуторно безболезненны.

По другим ЛОР-органам патологии не выявлено.

Выполнено формирование наружного носа с применением видеоэндоскопических технологий.

Под эндотрахеальным наркозом выполнена разметка излишек тканей при помощи операционного маркера, проведена инфильтрационная анестезия в области наружного носа 1% раствором Артикаина, разведенным с 0,9% раствором натрия хлорида в пропорции 1:1. Выполнен срединный разрез кожи, подкожной клетчатки от глательлы до нижнего края излишков ткани. Визуализирован конгломерат, состоящий из жировой ткани, фрагментов хрящей, остатков соединительной ткани-фиксирован зажимом и конгломерат выделен при помощи остроконечных ножниц (рисунок 80).

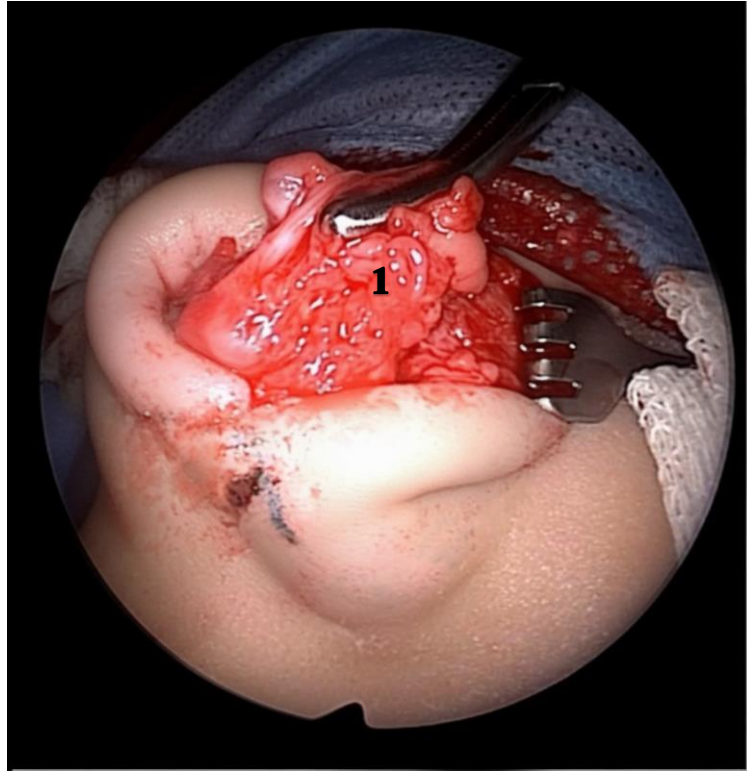


Рисунок 80 — Выделение конгломерата тканей в области спинки носа:

1 — конгломерат

Из конгломерата выделены фрагменты хряща (остатки отправлены на патогистологическое исследование) (рисунок 81).

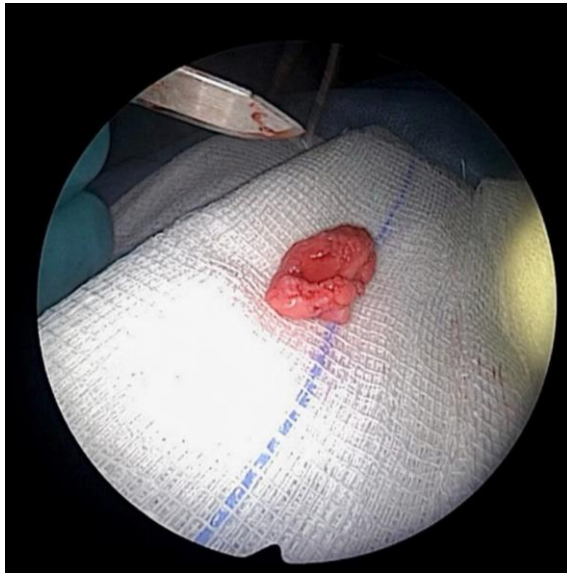


Рисунок 81 — Удаленный конгломерат ткани спинки носа

Выполнено послойное ушивание раны Викрил 5,0 начиная с подкожно-жировой клетчатки, а затем переходя к коже, предварительно в область кончика

наружного носа был установлен фрагмент хряща, подшитого к латеральному хрящу слева (рисунок 82 а, б). Установлен латексный дренаж (рисунок 82в).

Послеоперационная рана обработана бриллиантовым зеленым, наложена асептическая повязка. В полость носа установлены узкие латексные тампоны с обеих сторон (рисунок 82 г).

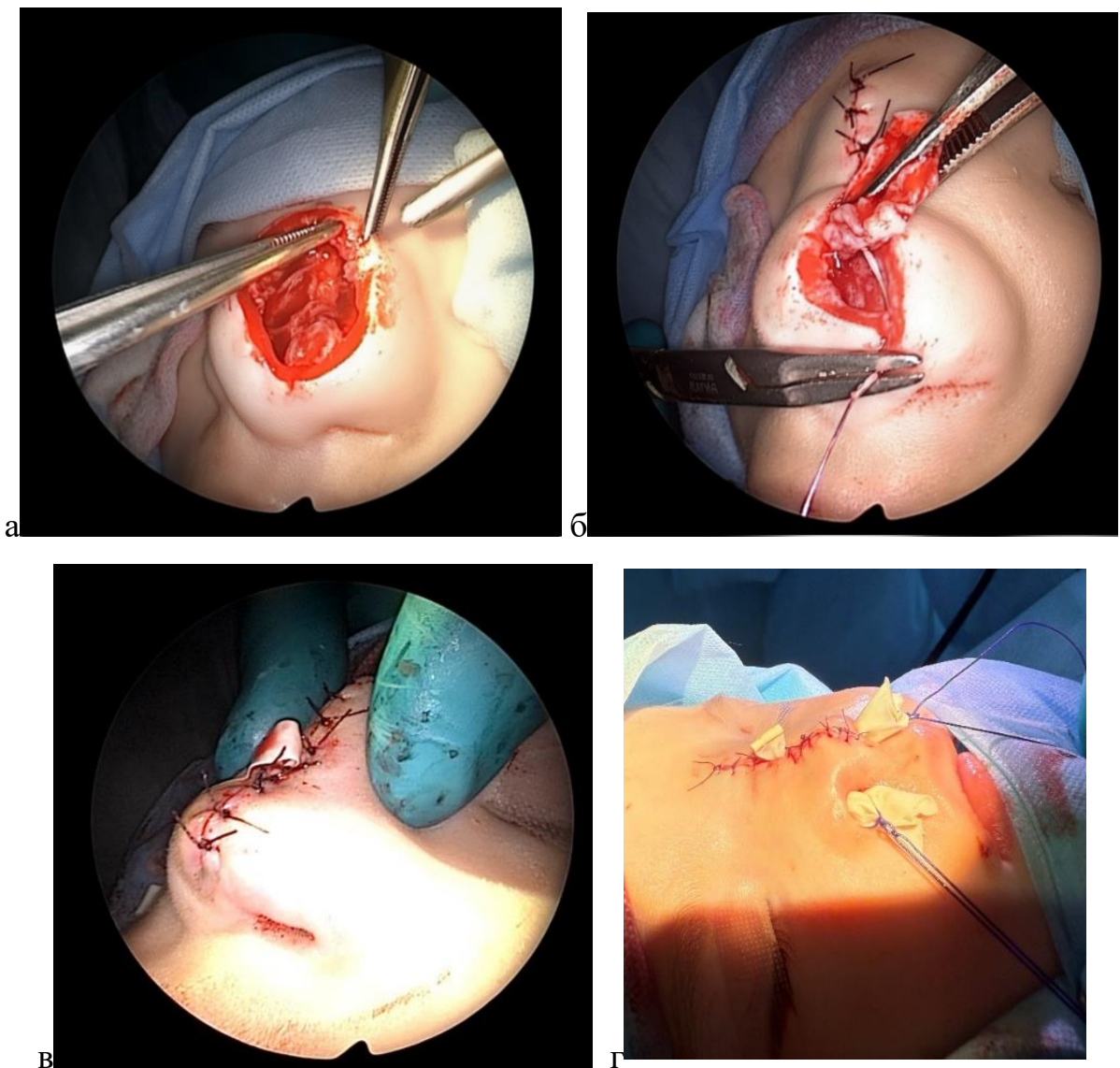


Рисунок 82 — Этапы хирургического лечения: а — полость после удаления образования; б — подшивание хряща, выделенного из конгломерата под кончик носа; в — установка латексного дренажа; г — установка латексных тампонов в обе половины носа

Гистологическое заключение № 2681/25: Присланный материал представлен полями отечной соединительной ткани с включением групп липоцитов.

В течение последующего послеоперационного периода ежедневно проводили туалет полости носа с эндоскопическим контролем, системную антибактериальную терапию и местное нанесение на раневую зону антибактериальных и регенерирующих мазей до момента выписки. Послеоперационное течение было гладким, осложнений не отмечено.

При выписке: состояние удовлетворительное. Активных жалоб на момент осмотра нет. Температура тела $36,6^{\circ}\text{C}$. Сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. По внутренним органам без отрицательной динамики. Кожа и видимые слизистые розовые, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены.

Локально: форма наружного носа изменена из-за расширенной переносицы, послеоперационная рана на спинке носа без диастаза краёв (рисунок 83), обработана 1% раствором бриллиантового зелёного. Носовое дыхание незначительно затруднено вследствие послеоперационного отёка. Риноскопическая картина: перегородка носа расположена по средней линии, сосудистое сплетение зоны Киссельбаха не расширено, слизистая оболочка полости носа с реактивными явлениями — розовая, чистая, умеренно отёчна, в общих носовых ходах содержит слизистое отделяемое. Нижние носовые раковины обычного размера, розовые. Проекция околоносовых пазух визуально не изменены, пальпация и перкуссия безболезненны. По остальным ЛОР-органам без патологии.



Рисунок 83 — Внешний вид пациентки Ш., 2 лет перед выпиской

При последующем катamnестическом наблюдении было отмечено, что наружный нос соответствует возрастным анатомическим параметрам носа ребенка (рисунок 84), также проконсультирована с врачом-пластическим хирургом для определения необходимости дальнейшей тактики лечения.



Рисунок 84 — Внешний вид пациентки Ш. через 6 мес. после операции

Данный клинический случай является уникальным примером успешной этапной реконструкции сложного комбинированного порока развития носа у ребенка раннего возраста с применением оригинальных хирургических способов, подтвержденных патентами РФ.

Клинический случай № 3

Пациент П., 1 г 6 мес находился на лечении в детском оториноларингологическом отделении с 06.09.2022г. по 16.09.2022г.

Клинический диагноз: D14.0 Доброкачественное новообразование спинки носа и лобной пазухи с дефектом передней стенки (дермоидная киста спинки носа со свищевым ходом).

Жалобы: со слов папы, на новообразование спинки носа, периодическое выделение серозной жидкости из свищевого отверстия (рисунок 85).



Рисунок 85 — Внешний вид пациента П., 1 г 6 мес перед операцией

Anamnesis morbi: со слов отца, с рождения родители отмечали отверстие в области спинки носа у ребенка, из которого периодически отделялась прозрачная жидкость. В мае 2022г. впервые выполнена КТ носа и ОНП, заключение: при исследовании костей лицевого черепа с в/в болюсным контрастированием «Ультравист 300» - 22 мл: определяется в области переносицы сквозной костный дефект овальной формы с участками изъязвления размерами наружными размерами 13.5 x 12.5 мм; внутренними - 4 x 3.5 мм, объем данного дефекта

занимает новообразование плотностью +15-16 ЕН не накапливающее контраст во всех фазах исследования. Отсутствие костей спинки носа. Новообразование не связано с мозговой тканью. Заключение: КТ- признаки новообразования области переносицы (рисунок 86).

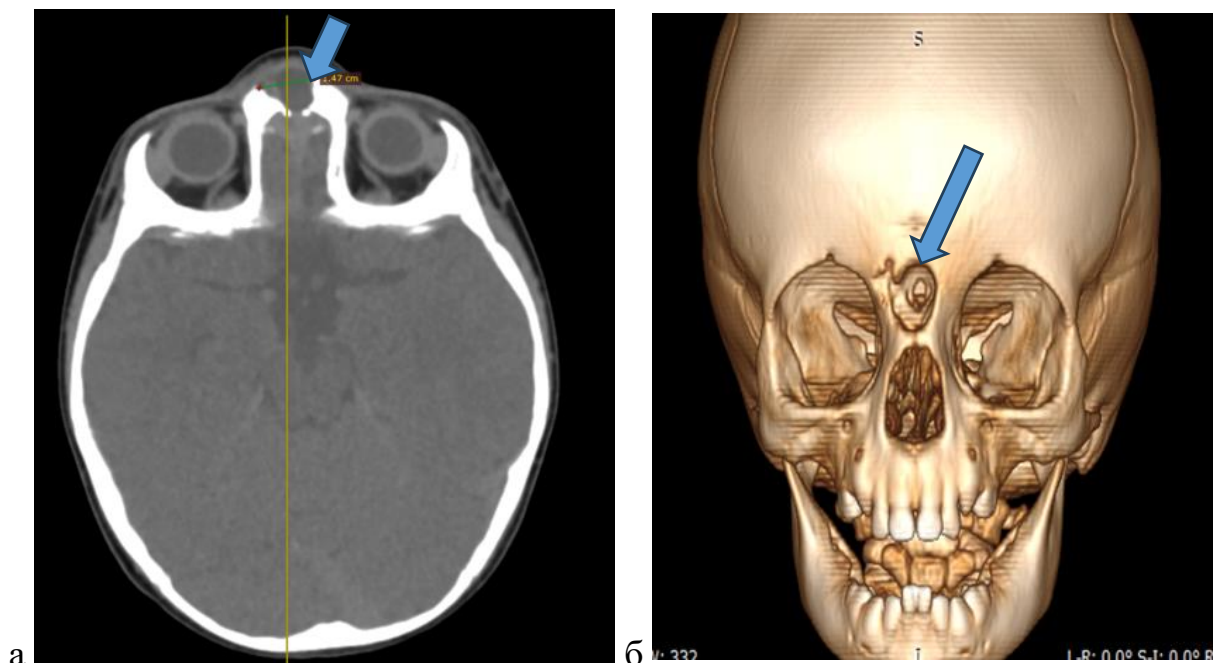


Рисунок 86 — КТ ОНП пациента П., 1г 6 мес: а — перед операцией в аксиальной проекции; б — в 3Д- режиме (стрелкой указана зона дефекта)

В августе 2022 г. произошла травма носа. По месту жительства проводилось консервативное лечение в стационаре (выписки нет), со слов отца, проводилось дважды вскрытие "фурункула" спинки носа, дренаж удален на 2е сутки. Родители стали отмечать постепенное увеличение новообразования в размерах, изменение его цвета после перенесенной травмы. 09.08.2022 ребенку выполнена КТ, заключение: КТ-картина кистозно-сосудистого новообразования (смешанная гемангиома?) в области переносицы с разрушением прилежащих костных структур и образованием свищевых ходов в полость черепа. 11.08.2022г. выполнена МРТ ГМ, заключение: МР-картина структурных изменений (отёк и утолщение подкожно-жировой клетчатки), мягких тканях, межбровной области, области переносицы медиальнее правой орбиты (новообразование мягких тканей?), зона деструкции (?), в проекции лобной пазухи.

Проконсультирован с использованием телемедицинских технологий специалистами ФГБУ НМИЦО ФМБА России. Ребенку рекомендована госпитализация в ФГБУ НМИЦО для дальнейшего хирургического лечения (удаление новообразования спинки носа) по разработанному нами хирургическому способу (патент РФ на изобретение: № 2799043 С1 «Способ реконструкции спинки носа при врожденных пороках развития у детей»: № 2022111866: заявл. 29.04.2022: опубл. 03.07.2023 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова).

ЛОР-статус при поступлении:

Нос: форма наружного носа изменена за счет новообразования в области спинки носа справа и переносицы размерами 2,0 x 1,0 см, из свищевого отверстия отделяемого нет на момент осмотра. Слизистая оболочка полости носа бледно-розовая. Носовое дыхание не затруднено. Патологического отделяемого в носовых ходах нет. Нижние и средние носовые раковины умеренно увеличены, при анемизации сокращаются. Слизистая цианотичная. Носовая перегородка по средней линии. Область околоносовых пазух носа не изменена, перкуссия и пальпация проекции ОНП безболезненная.

По остальным ЛОР-органам патологии не выявлено.

Проведена операция 07.09.2022г.- Удаление новообразования спинки носа и лобной пазухи с применением видеоэндоскопической техники.

Под эндотрахеальным наркозом установлен проводник в свищевое отверстие спинки носа. Проведена гидропрепаровка 2% раствором Ультракаина, разведенного с 0,9% NaCl в соотношении 1:1. Произведен вертикальный разрез вдоль свищевого хода, переходящий в эллиптический по диаметру свищевого отверстия в области кончика носа. Затем острым распатором отсепарованы мягкие ткани носа. После отсепаровки по ходу свища, ближе к носовым костям, визуализируется новообразование с плотно прилежащими тканями (поствоспалительные изменения). Свищевой ход, который прикреплялся к носовым костям, полностью отсепарован и иссечен (операционный материал отправлен на гистологическое исследование).

Под контролем эндоскопа в области лобной пазухи отсосом-распатором полностью отсепаровано новообразование с подлежащими рядом тканями (отправлено на гистологическое исследование), тяж патологической ткани и задняя стенка пазухи скоагулированы.

Наложена контрапертура слева в перегородке носа. Полость в лобной пазухе затампонирована Surgicel. Установлен латексный дренаж в полость носа 10 см и 10 см дренажа установлен в образованную полость в лобной пазухе. Наложены узловыи швы на спинке носа. Асептическая повязка. Кровопотери до 20 мл, гемостаз во время операции.

Получено патоморфологическое заключение (Рег.№ 2891/22): присланный материал представлен фрагментами соединительной и мышечной ткани с наличием свищевого хода без эпителиальной выстилки. Небольшой фрагмент кожи с наличием пилосебацейных комплексов, что соответствует свищевому ходу.

В последующие сутки ежедневно проводился туалет полости носа, эндоскопический мониторинг, системная антибактериальная терапия (Цефтриаксон в расчете 50 мг на 1 кг), на послеоперационную рану накладывали комбинированные антибактериальные препараты в виде мазевых аппликаций. Послеоперационный период протекал спокойно, без осложнений.

При выписке: состояние удовлетворительное. Активных жалоб на момент осмотра нет. Температура тела 36,6 °С. Сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. По внутренним органам без отрицательной динамики. Кожа и видимые слизистые розовые, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены.

Локальный статус:

Нос: Форма наружного носа изменена за счет послеоперационной раны в области спинки носа. Скаты носа умеренно отечные, при пальпации и перкуссии умеренно болезненные. В области правого ската остаточные поствоспалительные изменения (рисунок 87). Область придаточных пазух не изменена. Перкуссия и пальпация безболезненная. Слизистая оболочка полости носа розовая. Перегородка носа без значимых смещений. В носовых ходах отделяемого нет. Нижние носовые раковины не увеличены. Носовое дыхание свободное.

По остальным ЛОР-органам без патологии.



Рисунок 87 — Внешний вид пациента П., 1 г 6 мес перед выпиской

В результате проведенного лечения ребенок был выписан с улучшением, даны рекомендации.

При наблюдении через 12 месяцев - форма наружного носа соответствует возрастным анатомическим параметрам (рисунок 88).



Рисунок 88 — Внешний вид пациента П., 2 л 6 мес. через 1 год после операции

Контрольная КТ ОНП, выполненная по месту жительства, подтвердила отсутствие рецидива заболевания и удовлетворительное состояние костных структур (рисунок 89).

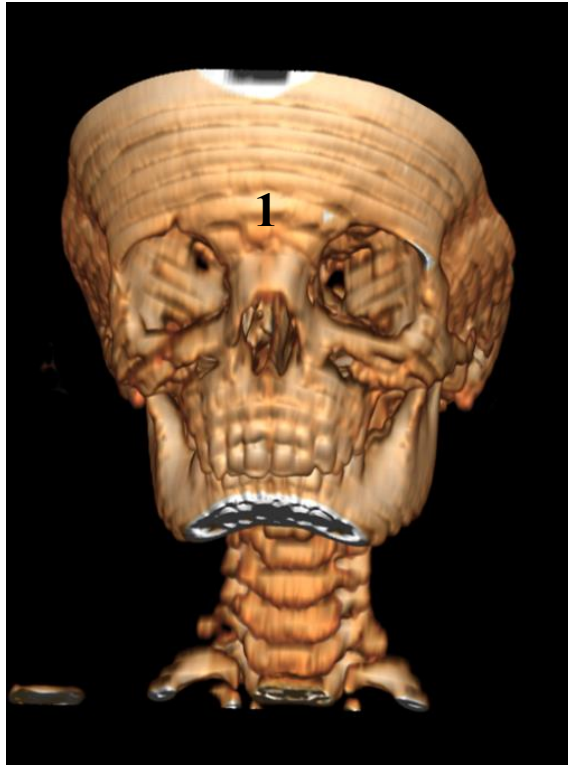


Рисунок 89 — КТ ОНП (3D-реконструкция) пациента П., 2л 6 мес через 12 месяцев после операции: 1 — отсутствует дефект лобной кости

Особенностью данного наблюдения является наличие сквозного костного дефекта лобной кости с распространением патологической ткани в проекцию лобной пазухи, что подтверждено данными мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием и магнитно-резонансной томографии. Эффективность малоинвазивной эндоскопической техники, продемонстрированная в данном клиническом случае, обосновывает возможность её применения при других аналогичных врожденных пороках развития средней зоны лица.

Клинический случай № 4

Пациентка Н., 7 лет находилась на лечении в детском оториноларингологическом отделении с 04.12.2024г. по 11.12.2024г.

Клинический диагноз: D14.0 Доброкачественное новообразование спинки носа. J35.2 Гипертрофия аденоидов III степени.

Жалобы: со слов мамы, на новообразование спинки носа, частое затруднение носового дыхания, храп, неэффективность консервативной терапии

Anamnesis morbi: со слов мамы, вышеуказанные жалобы беспокоят с 1,5 лет, наблюдается у ЛОР-врача по поводу новообразования спинки носа. В 8 месяцев перенесла гнойный средний отит. Выполнены КТ ОНП и МРТ ГМ (рисунок 90). Госпитализировалась в плановом порядке для проведения оперативного вмешательства (удаление доброкачественного новообразования спинки носа, аденотомия).

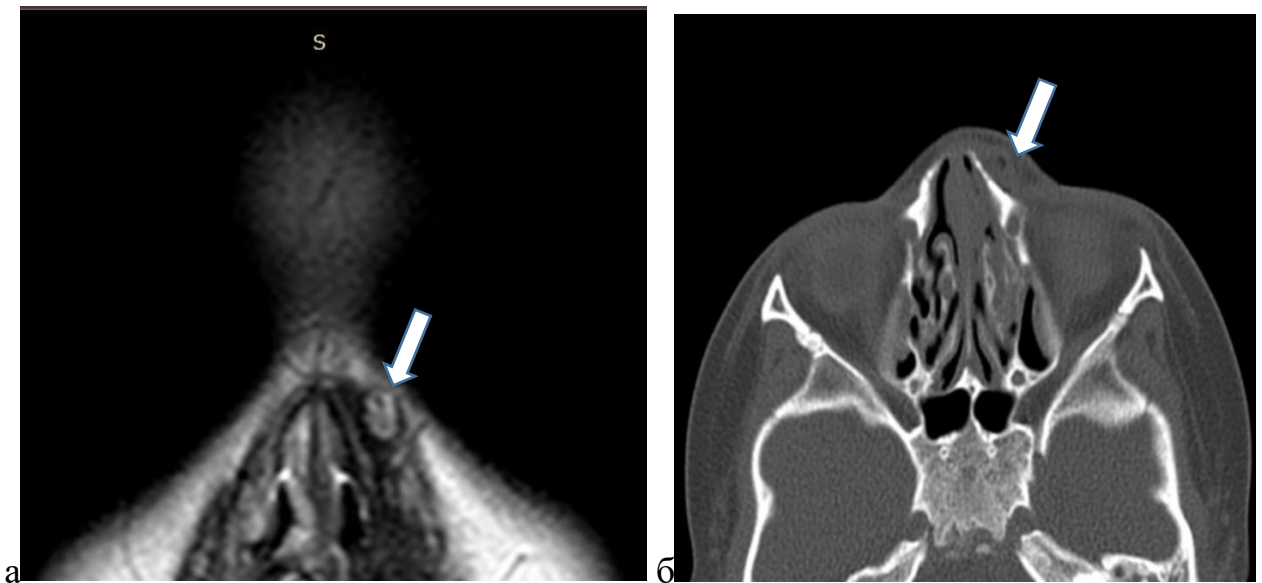


Рисунок 90 — Данные методов лучевой диагностики: а — КТ-томограмма в коронарной проекции; б — МР-томограмма в аксиальной проекции; стрелкой указано новообразование

ЛОР-статус при поступлении:

Нос: Форма наружного носа изменена. Визуализируется новообразование в области носовой кости слева с тенденцией распространения на левую орбиту (рисунок 91).



Рисунок 91 — Внешний вид пациентки Н. перед операцией

При осмотре полости носа перегородка не имела клинически значимых деформаций в хрящевом и костном отделах. Сосудистое сплетение зоны Киссельбаха не расширено. Носовое дыхание умеренно затруднено. Слизистая оболочка полости носа гиперемирована, с умеренным отёком, средние и общие носовые ходы доступны осмотру. Проекция околоносовых пазух визуально не изменены, пальпаторно и перкуторно безболезненны. В носоглотке определяются аденоиды III степени, полностью обтурирующие хоаны и пролабирующие в полость носа. По остальным ЛОР-органам без патологии.

Проведена операция 05.12.2024г.: удаление доброкачественного новообразования спинки носа с применением видеоэндоскопических технологий. Аденомотомия с применением видеоэндоскопических технологий.

Под интубационным наркозом выполнена аденомотомия. Маркером отмечены границы новообразования спинки носа. Проведена гидропрепаровка 1% раствором Цертикаина, разведенного с 0,9% NaCl в соотношении 1:1 (рисунок 92).



Рисунок 92 — Разметка границ новообразования

Произведен вертикальный разрез вдоль новообразования спинки носа по средней линии, начиная с середины спинки носа до гласселлы (рисунок 93).

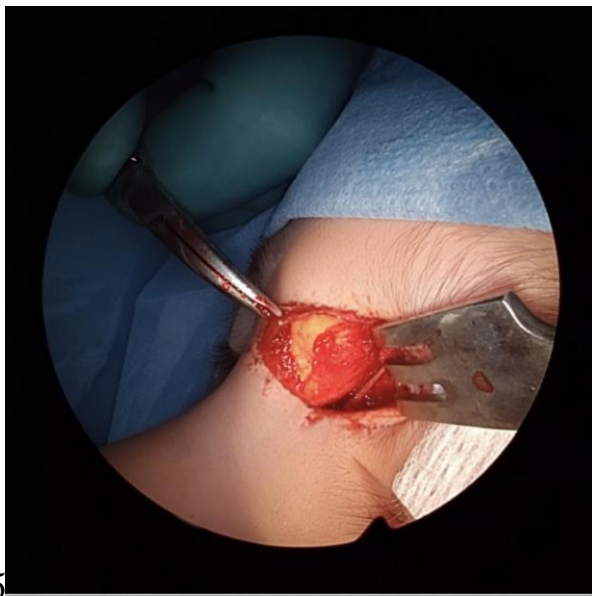


Рисунок 93 — Вертикальный разрез вдоль новообразования

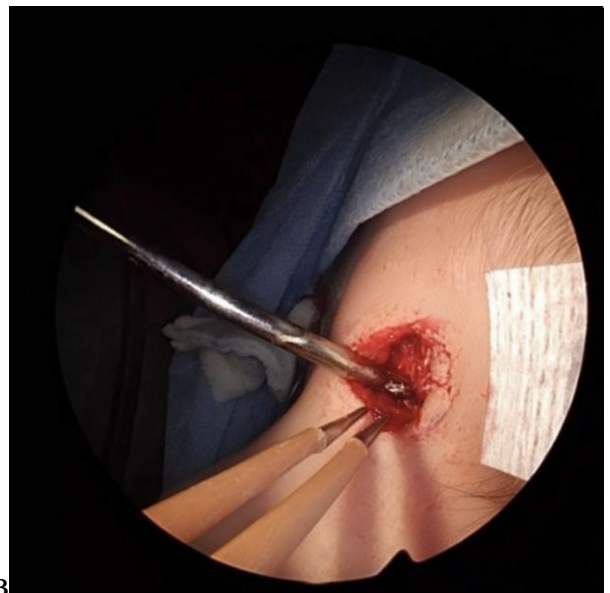
С применением острого распатора была выполнена отсепаровка мягких тканей носа (рис. 94), после чего визуализировалось гомогенное новообразование округлой формы. Новообразование полностью выделено от окружающих тканей и удалено (операционный материал отправлен на гистологическое исследование).



а



б



в

Рисунок 94 — Ход оперативного вмешательства: а — отсепаровка мягких тканей от новообразования; б — полная отсепаровка новообразования; в — полость после удаления новообразования

Установлен латексный дренаж 10 см. Наложены 5 швов Vicryl 4-0 на края раны (рисунок 95).

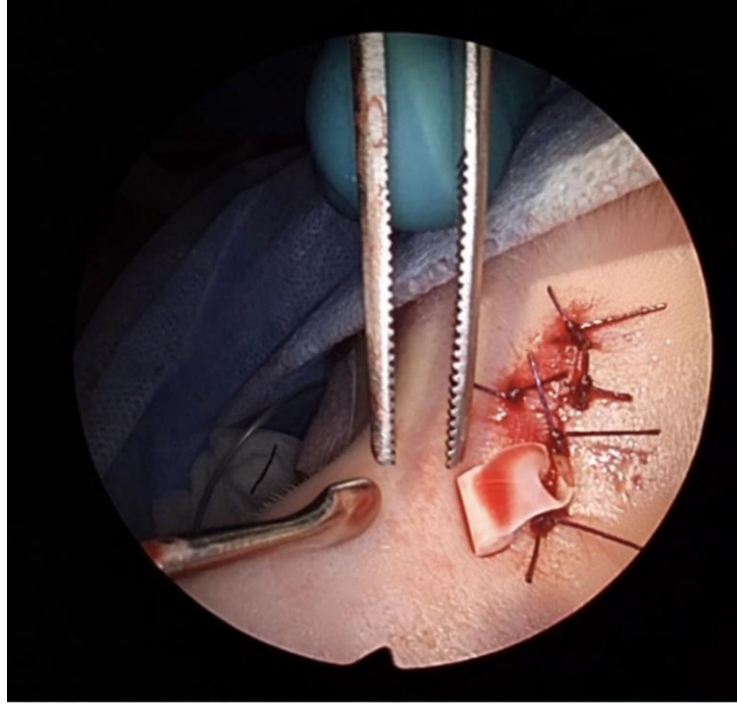


Рисунок 95 — Наложение швов и установка латексного дренажа

Асептическая повязка на спинку носа. Кровопотери 10 мл, гемостаз во время операции.

Результат выполненного гистологического исследования (Рег. № 5471/24): присланный материал представлен стенкой кисты, частично выстланной атрофичным многослойным плоским эпителием. В стенке кисты определяются стержни волос, сальные железы. Комплекс выявленных морфологических признаков соответствует диагнозу дермоидной кисты (рисунок 96).

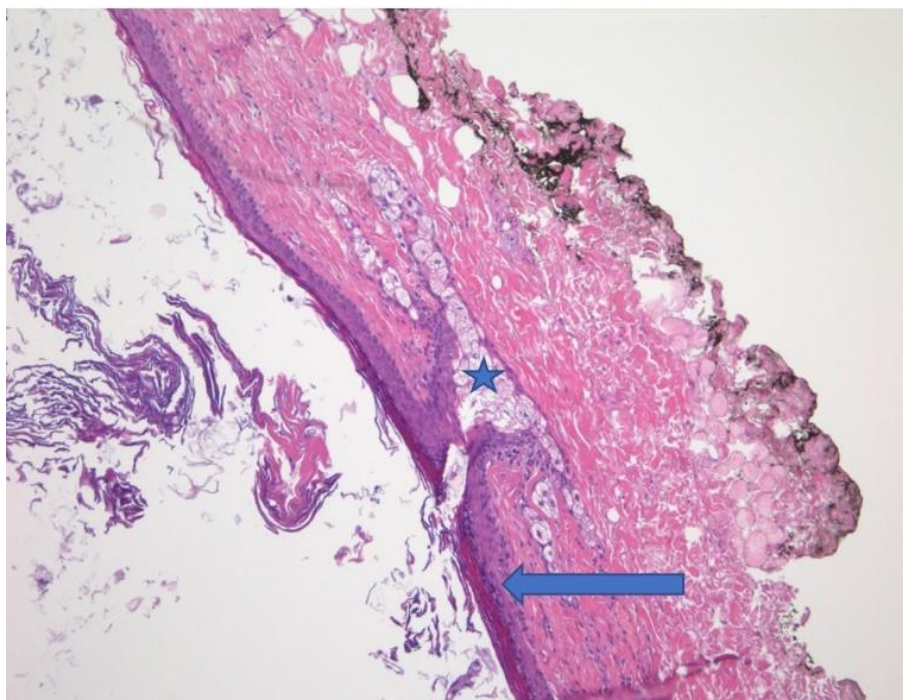


Рисунок 96 — Гистологическая картина удаленного образования: фрагмент стенки кисты, покрытый атрофичным многослойным плоским ороговевающим эпителием. Окраска гематоксилином и эозином, Ув.10. (стрелкой указан многослойный плоский эпителий, звездочкой – сальные железы)

В последующие сутки ежедневно проводился туалет полости носа, эндоскопический мониторинг, системная антибактериальная терапия (Цефтриаксон в расчете 50 мг на 1 кг), послеоперационную область обрабатывали антибактериальными растворами и комбинированными мазями.

При выписке: состояние удовлетворительное. Активных жалоб на момент осмотра нет. Температура тела $36,5^{\circ}\text{C}$. Сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. По внутренним органам без отрицательной динамики. Кожа и видимые слизистые розовые, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены.

Локальный статус:

Нос: Форма наружного носа изменена за счет послеоперационного шва в области спинки носа слева. Сохраняется невыраженный пастозный отек верхнего века при отсутствии воспалительных изменений (рисунок 97).



Рисунок 97 — Внешний вид пациентки Н. перед выпиской

Носовое дыхание не нарушено. Произведена обработка послеоперационной раны водным раствором хлоргексидина и 1% раствором бриллиантового зелёного. Сосудистое сплетение зоны Киссельбаха без признаков расширения. Слизистая оболочка полости носа розовая, отёка не выявлено. Средние и общие носовые ходы обозримы. Проекция околоносовых пазух визуально не изменены, пальпация и перкуссия безболезненны.

По остальным ЛОР-органам без острой патологии.

В результате проведенного лечения пациентка была выписана с улучшением, даны рекомендации.

При последующем катamnестическом наблюдении было отмечено, что наружный нос соответствует возрастным анатомическим параметрам носа ребенка (рисунок 98).



Рисунок 98 — Внешний вид пациентки Н. через 3 месяца после операции

Уникальность представленного клинического случая обусловлена атипичной клинико-анатомической картиной: кистозное образование располагалось слева от средней линии, что не характерно для классических срединных дермоидов, и демонстрировало медленный рост (с 1,5 до 7 лет) без признаков интракраниального распространения, что подтверждено данными МСКТ ОНП и МРТ.

Клинический случай № 5.

Пациентка К., 3г 4 мес, поступила в отделение детской оториноларингологии ФГБУ НМИЦО ФМБА России с жалобами на постоянную заложенность, затрудненное носовое дыхание, дефект спинки носа, использование сосудосуживающих капель с кратковременным положительным эффектом, гнусавость, частые респираторные заболевания, сухость во рту, слабость, периодические головные боли, капризность, беспокойный поверхностный сон.

Клинический диагноз: D14.0 Доброкачественное новообразование полости носа и околоносовых пазух справа. J35.2 Гипертрофия аденоидов III степени. J34.2 Искривление перегородки носа.

Anamnesis morbi: Со слов мамы, обратили внимание на опухолевидное образование параорбитальной области справа сразу после рождения (рисунок 99).



Рисунок 99 — Внешний вид пациентки К. Змес,
до первого хирургического вмешательства

При проведении второго скрининга было диагностировано новообразование полости носа (гемангиома?). При рождении диагноз "гемангиома" не подтвердился. Наблюдалась с рождения у ЛОР-врача по месту жительства, отмечался медленный рост новообразования наружного носа и его пульсация. Проведено УЗИ мягких тканей носа: в параорбитальной области справа опухолевидное образование мягко-эластичной консистенции, безболезненное, кожа над ним не изменена, размеры 15x14 мм. В августе 2022г. проведено оперативное вмешательство по месту жительства. В начале 2023 г. родители стали отмечать увеличение новообразования и нарастание затруднения носового дыхания. По месту жительства выполнили МРТ головного мозга и КТ ОНП в условиях общей анестезии. Пациентка проконсультирована посредством телемедицинских технологий в ФГБУ НМИЦО ФМБА. На догоспитальном этапе ребенок был проконсультирован врачом-нейрохирургом для определения необходимости его участия в операционной бригаде.

При поступлении:

ЛОР-статус: Нос: Форма наружного носа изменена за счет недоразвития носовых костей. При риноскопии: перегородка носа значительно искривлена влево

в хрящевом и костных отделах за счет компрессионного воздействия новообразования полости носа справа. Сосудистое сплетение зоны Kisselbachi не расширено. Дыхание через нос затруднено. Слизистая оболочка полости носа розовая, чистая, не отечна. Справа: визуализируется новообразование бледно-розового цвета, округлой формы, мягкой консистенции, интактное при воздействии инструментом, обтурирующее общий и средний носовые ходы (рисунок 100).

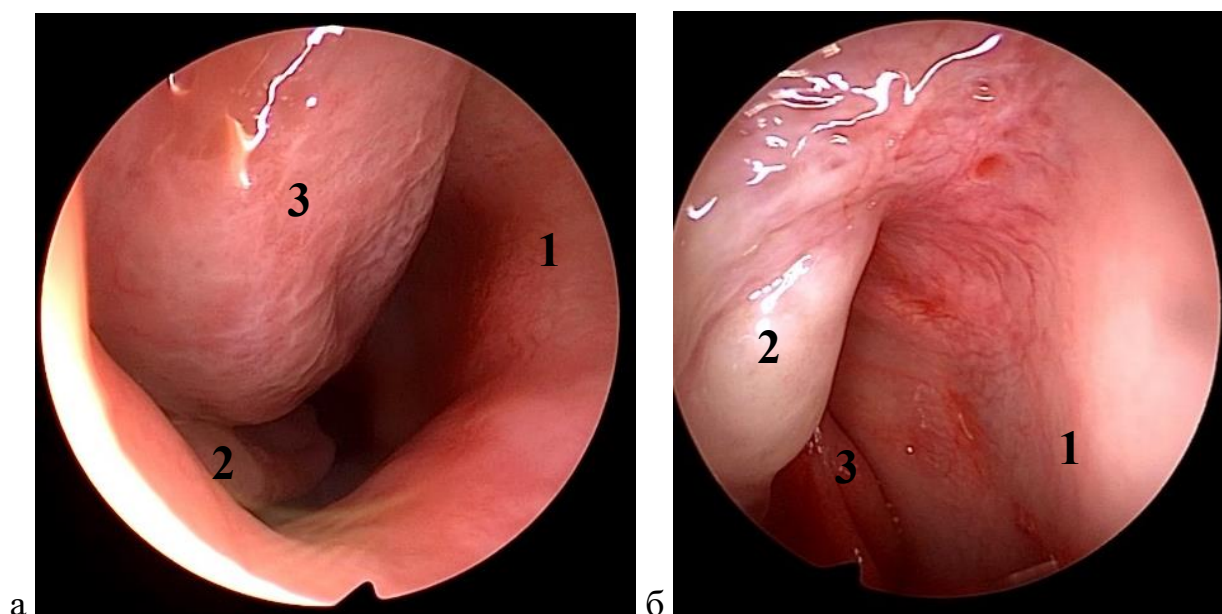


Рисунок 100 — Эндоскопическая фотография новообразования правой половины носа до хирургического лечения: а — новообразование сдавливает нижнюю носовую раковину (1 — перегородка носа; 2 — нижняя носовая раковина; 3 — новообразование); б — место крепления новообразования в правой половине полости носа (1 — перегородка носа; 2 — новообразование; 3 — средняя носовая раковина)

Слева: общий носовой ход необозрим в связи с искривлением перегородки носа. Области проекции околоносовых пазух визуально не изменены, при пальпации и перкуссии безболезненны. Носоглотка: аденоиды III степени, обтурирующие хоаны и пролабирующие в полость носа.

По результатам КТ ОНП определяются КТ-признаки костного дефекта носовых костей в области переносицы с наличием капсульного кистозного

новообразования, с пролабированием в правый носовой ход, деформацией носовой перегородки, аденоиды III степени (рисунок 101).

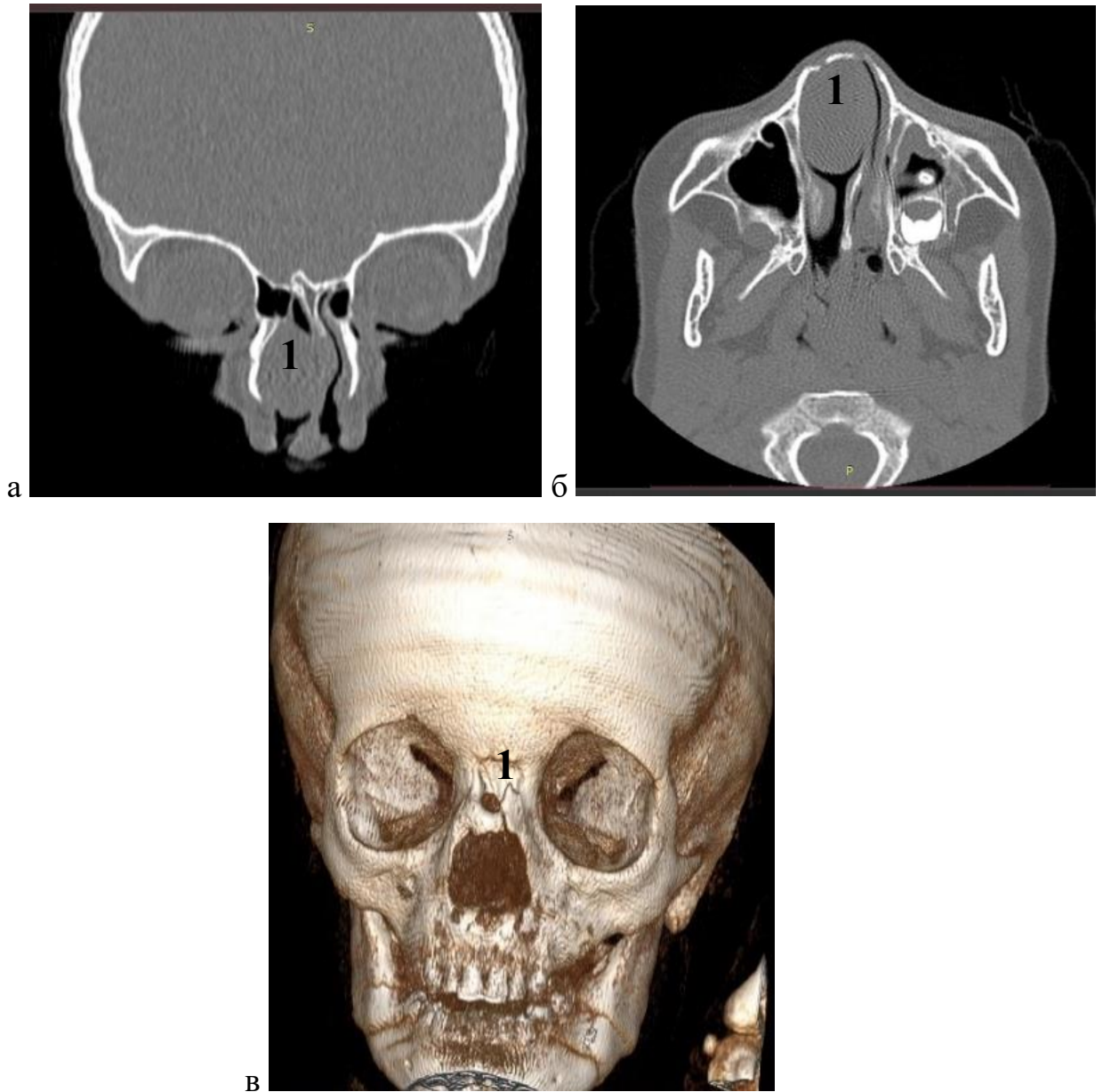


Рисунок 101 — КТ ОНП пациентки К. до хирургического лечения: а - коронарная проекция; б- аксиальная проекция: 1 — образование; в — 3D реконструкция: 1 — дефект костей носа

По данным МРТ головного мозга выявлены признаки кистозного образования полости носа и ОНП справа (рисунок 102).



Рисунок 102 — МРТ ГМ пациентки К. на догоспитальном этапе: а — коронарная проекция (1 — новообразование); б — аксиальная проекция (1 — новообразование); в — сагиттальная проекция (1 — новообразование, 2 — аденоидная ткань)

Под эндотрахеальным наркозом после предварительной обработки операционного поля по стандартной методике проведена аденотомия. Удаленная ткань направлена на патоморфологическое исследование №1.

Под контролем ригидных эндоскопов 0 градусов после анемизации полости носа справа осмотрена полость носа справа. Визуализируется новообразование бледно-розового цвета, прилегающее к латеральной стенке полости носа в области верхнего края нижней носовой раковины и обтурирующее 2/3 просвета общего носового хода. Произведена пункция новообразования, произведен забор содержимого в объеме 2,5 мл. Содержимое отправлено на цитологическое исследование. После пункции новообразование значительно уменьшилось в объеме (рисунок 103).

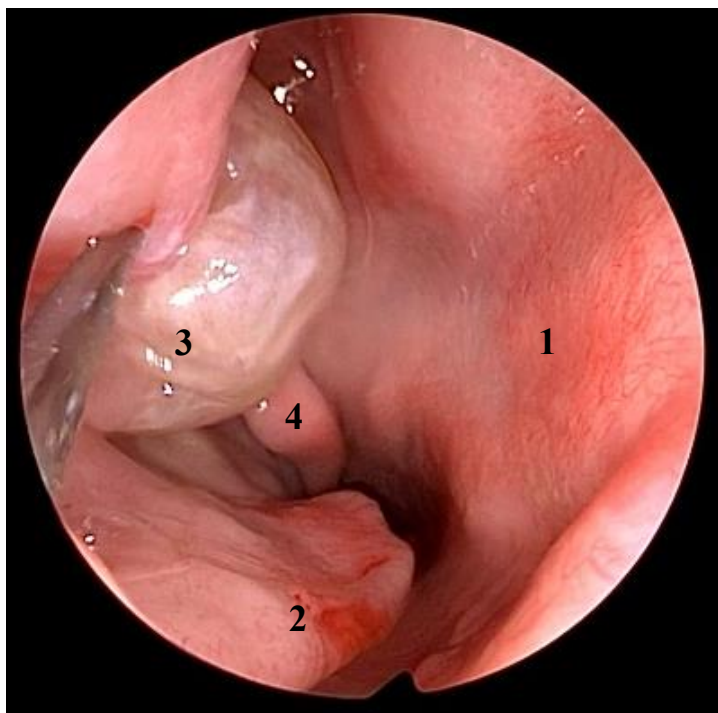


Рисунок 103 — Эндоскопическая картина правой половины полости носа пациентки К. после пункции новообразования: 1 — перегородка носа; 2 — нижняя носовая раковина; 3 — новообразование; 4 — средняя носовая раковина

В области спинки носа предварительно намечены края разреза. После инфильтрации в области колумеллы, спинки носа и глабеллы раствором Артикаина 1%, разведенного с 0,9% NaCl 1:1, выполнен вертикальный срединный разрез,

верхняя граница которого расположена в области глабеллы, нижняя в области нижних краев латеральных хрящей (рисунок 104).



Рисунок 104 — Интраоперационная фотография разреза в области спинки носа пациентки К.

Остроконечными ножницами произведено выделение и отсепаровка мягких тканей от носовых костей, надкостницы. Последняя частично отсепарирована микрораспатором от кости. Визуализируется костный дефект в области носовых костей диаметром 3-4 мм, полость новообразования. Микроинструментами со стороны полости носа выделена стенка новообразования. Под контролем ригидного эндоскопа 0 градусов со стороны полости носа справа и под контролем зрения новообразование удалено из полости носа справа через костный дефект носовых костей и наружный разрез. Новообразование отправлено на патоморфологическое исследование №2 (рисунок 105).



Рисунок 105 — Удаленное новообразование из правой половины полости носа пациентки К.

Установлен дренаж в область дефекта спинки носа и выведен в полость носа справа (рисунок 106).

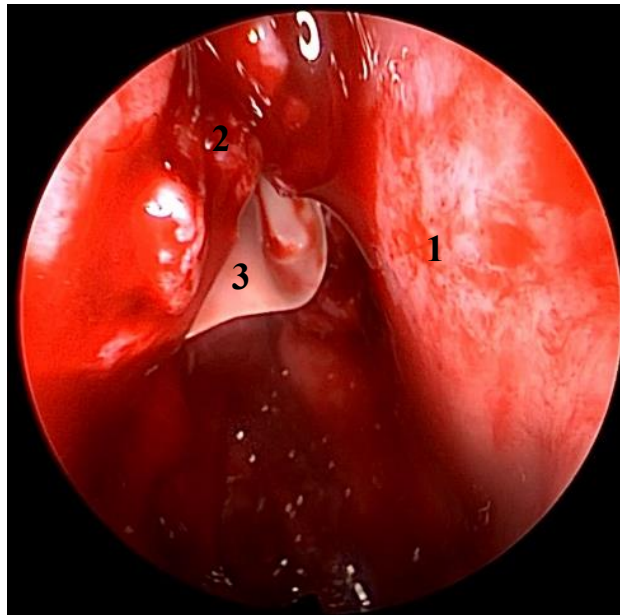


Рисунок 106 — Эндоскопическая картина правой половины полости носа после операции: 1 — перегородка носа; 2 — область удаленного новообразования; 3 — латексный дренаж

Края раны в области спинки носа ушиты послойно Vicryl 4-0, обработана 1% раствором бриллиантовой зелени.

Реконструкция носовых костей проводилась по разработанному нами способу и представлена на рисунке 107.



Рисунок 107 — Реконструкция носовых костей: их мобилизация и фиксация шовным материалом

Наложена наружная асептическая повязка. Кровотечение обычное. Гемостаз во время операции.

По результатам цитологического исследования в полученном материале определялось геморрагическое содержимое, клеток с признаками злокачественности в пределах исследуемого материала не найдены.

В заключении патоморфологического исследования (Рег.№ 2515/25) описывается фрагмент слизистой оболочки, покрытый частично многослойным плоским неороговевающим эпителием, частично респираторным эпителием с наличием немногочисленных серозно-слизистых желез, а также участками глиоподобной ткани. При окраске по Ван-Гизону определяются очаги,

проявляющие пикринофилию (окрашиваются в желто-зеленый цвет) (рисунок 108). Морфологическая картина соответствует глиальной гетеротопии.

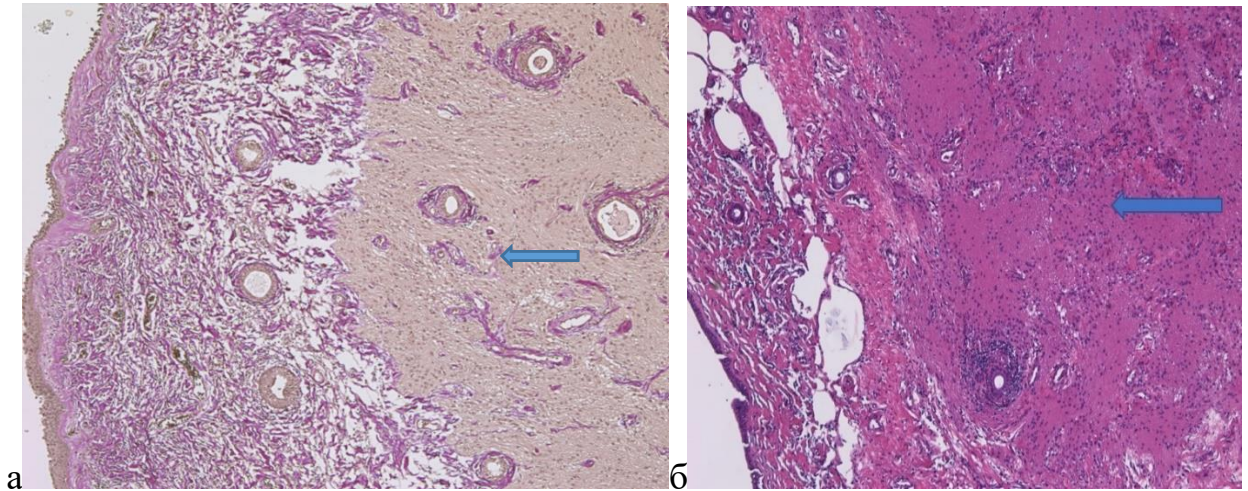


Рисунок 108 — Гистологическая картина удаленного новообразования:
 а — окрашивание очагов белого вещества в желто-зеленый цвет (пикринофилия), окраска по Ван-Гизону. Ув.5: б — фрагмент слизистой оболочки с полями белого вещества головного мозга, окраска гематоксилином и эозином. Ув. 5 (стрелкой указано белое вещество)

Послеоперационный период пациентки К. протекал без осложнений. Послеоперационная рана заживала первичным натяжением, признаков воспаления не отмечалось. Диастаза краев раны нет (рисунок 109).





Рисунок 109 — Внешний вид пациентки К., 3 лет: а— перед выпиской; б— через 1 месяц после операции; в — через 4 месяца после операции

Данный клинический случай представляет собой редкое наблюдение врожденной глиальной гетеротопии полости носа с экстраназальным компонентом и костным дефектом, успешно прооперированный с использованием комбинированного доступа.

Клинический случай № 6.

Пациентка А., 14 лет, поступила в отделение детской оториноларингологии ФГБУ НМИЦО ФМБА России с жалобами на затруднение носового дыхания, больше через правую половину полости носа, которые стали беспокоить ее в течение последних 6 месяцев.

Основной диагноз: Доброкачественное новообразование правой половины полости носа.

Сопутствующая патология представлена сочетанными врожденными синдромами: синдром Протея — гемигипертрофия правой нижней конечности и IV пальца кисти с ипсилатеральной венозной дисплазией, синдром Клиппеля-

Треноне-Вебера правой нижней конечности, хроническая венозная недостаточность II степени, киста конъюнктивы справа, синдром врожденной дисплазии соединительной ткани (плоско-вальгусная установка стоп), задержка речевого развития, деформация свода черепа. Ребенок (девочка) рожден от четвертой беременности, вторых своевременных родов (40–41 нед.) с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Беременность протекала на фоне фетоплацентарной недостаточности, роды без осложнений. Психомоторное развитие соответствовало возрастной норме, вакцинация выполнена согласно национальному календарю. Онкологический анамнез не отягощен. С рождения регистрировалась венозная мальформация правой нижней конечности; с первого месяца жизни пациентка находилась под наблюдением невролога по поводу перинатального поражения ЦНС и синдрома вегето-висцеральных дисфункций. На первом году жизни отмечено формирование костных выбуханий свода черепа, тогда же медико-генетическим консультированием высказано предположение о синдроме Клиппеля-Треноне-Вебера. В 2010 г. в отделении сосудистой хирургии диагностированы гипоплазия глубоких вен бедра и варикозная трансформация подкожных вен правой нижней конечности. В марте 2011 г. стационарное лечение в неврологическом отделении проводилось с диагнозами: синдром Клиппеля-Треноне-Вебера, задержка психоречевого развития. В том же году в ДГКБ им. Филатова (г. Москва) генетиком верифицирован окончательный клинический диагноз, включивший весь перечисленный симптомокомплекс. Впоследствии пациентка наблюдалась в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко с феноменом псевдозастоя дисков зрительных нервов; в 2019 г. выполнена резекция измененного фрагмента свода черепа с пластикой имплантатом. В мае 2023 г. после консультаций оториноларинголога и челюстно-лицевого хирурга проведена компьютерная томография околоносовых пазух, подтвердившая наличие новообразования полости носа, в связи с чем рекомендовано хирургическое лечение. При эндоскопическом осмотре полости носа определялось розовое образование с гладкой поверхностью, обтурирующее правые верхний и средний

носовые ходы; перегородка носа умеренно искривлена, отделяемого не обнаружено, носовое дыхание затруднено преимущественно справа (рисунок 110).



Рисунок 110 — Пациентка А., 14 лет. Диагноз: «респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома». Эндоскопия правой половины полости носа до операции (эндоскоп 0°, 4-мм). Объемное новообразование с гладкой поверхностью розового цвета (указано стрелкой)

КТ-исследование околоносовых пазух выявило неравномерное утолщение лобной кости, гипертрофию слизистой оболочки полости носа и околоносовых пазух, а также присутствие в передних отделах правой половины полости носа овоидного мягкотканного новообразования с приблизительными размерами 3×2 см. На фоне данного новообразования перегородка носа отчётливо не визуализировалась, определялась её деформация (рисунок 111).

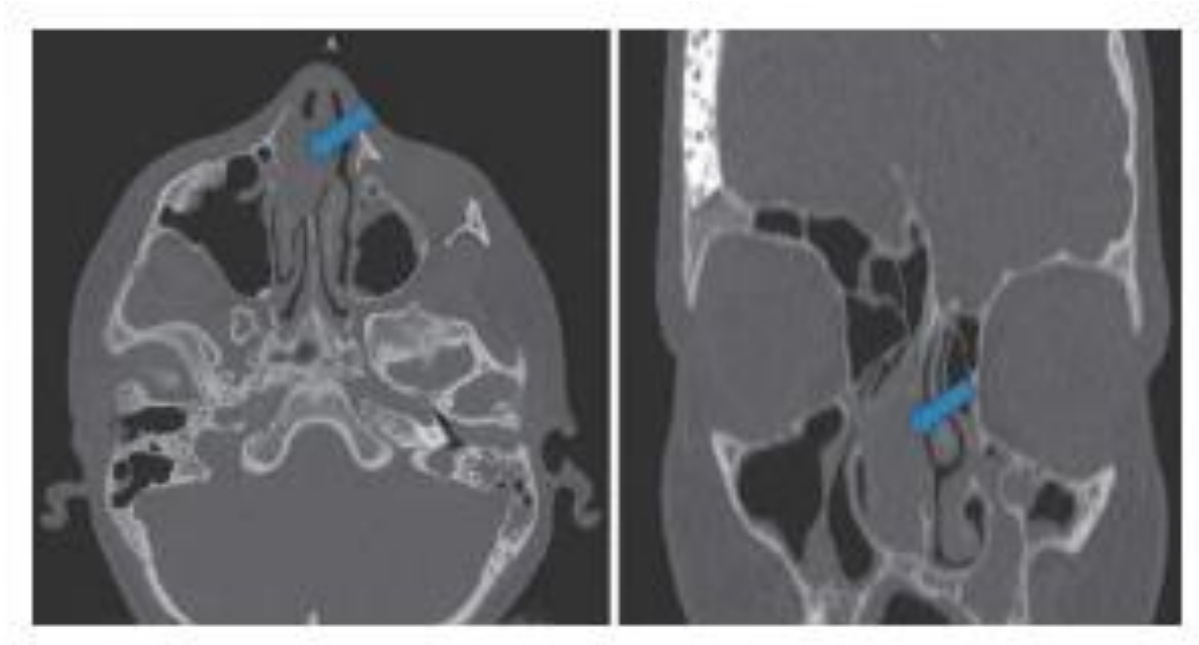


Рисунок 111 — Компьютерная томограмма околоносовых пазух пациентки А. до операции в аксиальной и коронарной проекциях.

Объемное новообразование указано стрелкой

29.06.2023 г. под комбинированным эндотрахеальным наркозом с использованием видеоэндоскопической техники выполнено удаление новообразования правой половины полости носа. После предварительной гидропрепаровки раствором Цертикаина, разведённым 0,9% раствором NaCl в соотношении 1:1, под контролем ригидных эндоскопов с углами обзора 0° и 30° диаметром 4 мм с помощью изогнутого распатора новообразование размерами 3×2×1 см (рис. 112) было полностью отсепаровано. Оно исходило из костной части перегородки носа и распространялось на среднюю носовую раковину, с которой на всём протяжении вдоль перегородки было практически спаяно.



Рисунок 112— Удаленный интраоперационный материал

Удаление новообразования сопровождалось резекцией задних отделов средней носовой раковины с применением холодных инструментов. Интраоперационная кровопотеря была умеренной, не превышала 20 мл; гемостаз достигался биполярной коагуляцией, тампонада полости носа не потребовалась. По завершении вмешательства правый общий носовой ход хорошо визуализировался, анатомия задних отделов полости носа оставалась интактной (рисунок 113).

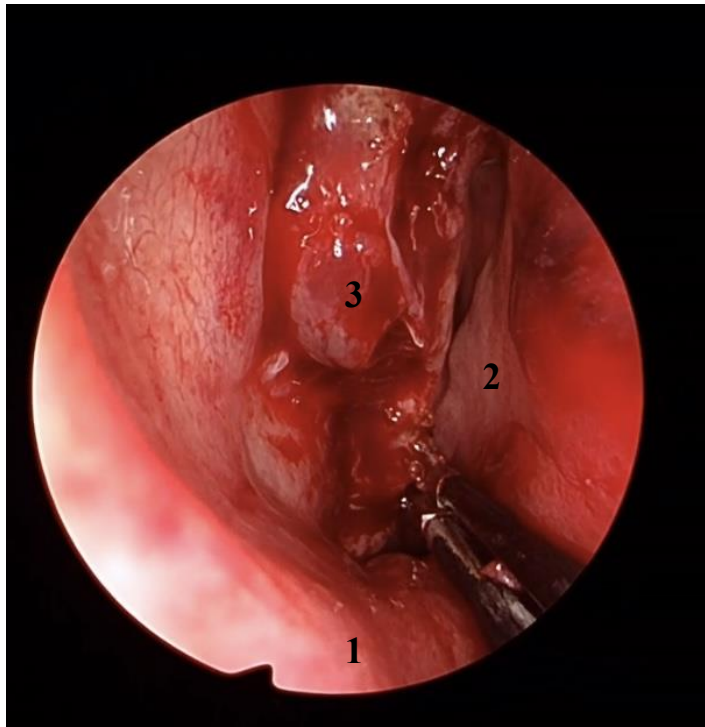


Рисунок 113 — Эндоскопическая картина правой половины полости носа после операции: 1 — нижняя носовая раковина; 2 — перегородка носа; 3 — область удаленного новообразования

Гистологическая картина представлена пролиферацией железистоподобных структур, просвет которых напрямую связан с покровным эпителием. Железистоподобные структуры выстланы многорядным реснитчатым эпителием с наличием бокаловидных клеток. Описанные структуры — разного размера, окружены утолщенной эозинофильной мембраной, располагались на некотором расстоянии друг от друга, между ними — отечная строма, содержащая собственные слизисто-серозные железы типичного гистологического строения. Заключение гистологического исследования: респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома (рисунок 114).

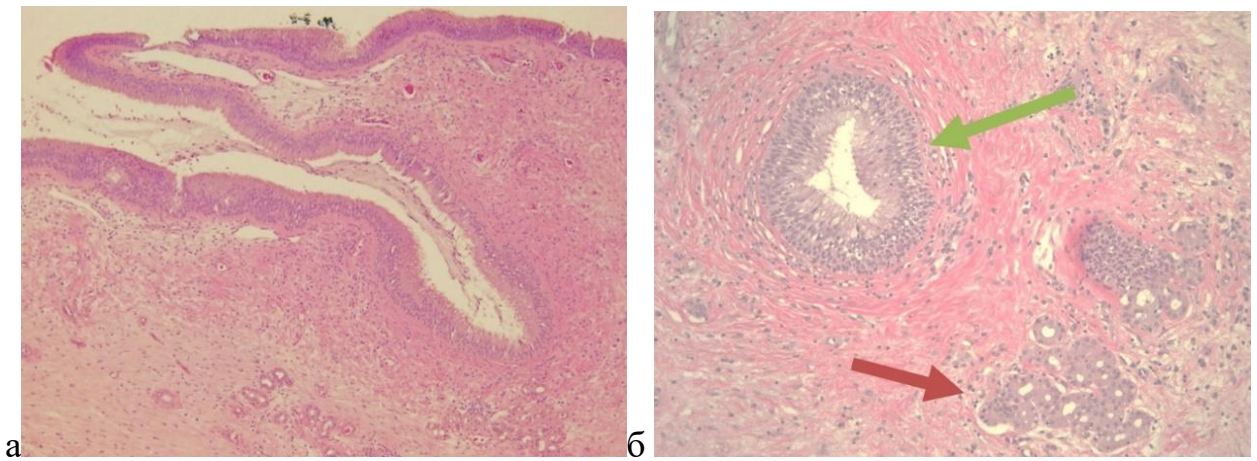


Рисунок 114 — Гистологическая картина удаленного новообразования:
 а — полиповидное новообразование, покрытое цилиндрическим реснитчатым эпителием с наличием «инвагинатов и карманов» эпителия в отечную строму. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 50; б — железоподобные структуры, выстланные цилиндрическим реснитчатым эпителием (зеленая стрелка) и собственные слизисто-серозные железы полости носа (красная стрелка). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 100.

В настоящее время пациентка находится под наблюдением по месту жительства. Результат эндоскопического осмотра через 3 месяца после операции представлен на рисунке 115.

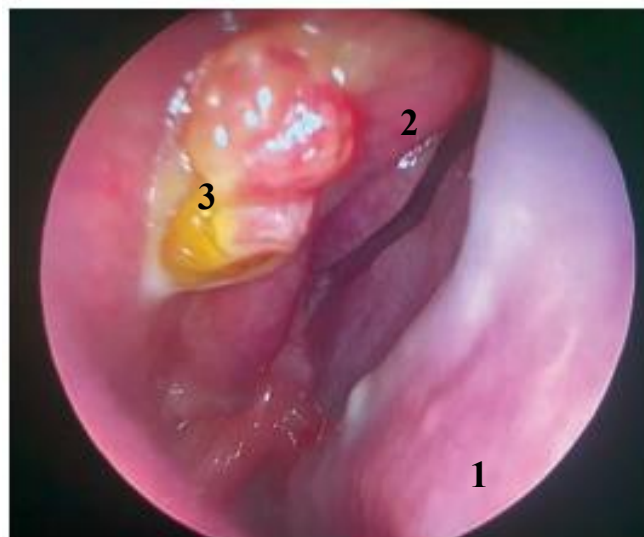


Рисунок 115 — Эндоскопическая картина правой половины полости носа через 3 месяца после операции: 1 — перегородка носа; 2 — остаток средней носовой раковины; 3 — область удаленного новообразования

Представленное клиническое наблюдение пациентки А. с респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомой (РЭАГ) является уникальным в практике детской оториноларингологии ввиду казуистической редкости сочетанной патологии, сложности дифференциальной диагностики и отсутствия описанных в литературе аналогичных наблюдений.

Анализ рассмотренных клинических наблюдений врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа представлен в целях предупреждения от необоснованных хирургических манипуляций у данной категории пациентов. По нашему опыту, пациенты с врожденными аномалиями развития наружного носа и внутриносовых структур, особенно с интракраниальным распространением, подлежат строгой маршрутизации и должны получать лечение исключительно в специализированных центрах оториноларингологического профиля, располагающих мультидисциплинарными командами высшей квалификации и полным спектром необходимого высокотехнологичного оборудования и инструментального оснащения для проведения подобных реконструктивных вмешательств.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные пороки развития ЛОР-органов у детей представляют собой значимую медико-социальную проблему, что подтверждается данными статистики: по информации ВОЗ их распространенность в разных странах варьируется от 2,7 до 16,3%, а в России ежегодно рождается до 5000 детей с аномалиями развития черепа и ЛОР-органов [38]. При этом 60% врожденных пороков развития уха, носа и гортани сопровождаются сочетанными пороками, что требует междисциплинарного подхода к диагностике и лечению.

Врожденные аномалии развития наружного носа и внутриносовых структур, в том числе в форме назальных срединных новообразований (дермоидные, эпидермоидные кисты, назальные глиальные гетеротопии и др.), представляют собой гетерогенную группу патологий, играющих важную роль в структуре причин нарушения носового дыхания у детей.

Клиническое значение врожденных назальных срединных новообразований определяется не только их локализацией и объемом, но и потенциальной связью с передней черепной ямкой через дефекты в решетчатой пластинке или другие анатомические пути, что создает риск интракраниальных осложнений, рецидивирующих менингитов и формирует необходимость в междисциплинарном, включая нейрохирургический, подходе к диагностике и лечению [22, 47, 42].

Основными диагностическими методами, позволяющими визуализировать характер новообразования, его взаимоотношения с окружающими структурами и исключить интракраниальный компонент, являются компьютерная томография околоносовых пазух и магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастным усилением [177, 152, 172]. Однако до сих пор отсутствуют единые стандартизированные протоколы лучевого обследования, а интерпретация данных зачастую зависит от опыта рентгенолога.

Хирургическое лечение остается единственным радикальным методом коррекции врожденных назальных новообразований. При этом выбор хирургического доступа (наружный, эндоназальный эндоскопический,

комбинированный) и объема вмешательства до сих пор является предметом дискуссий и во многом определяется локализацией новообразования, его размерами, наличием свищевого хода, а также опытом хирургической бригады [187, 183].

Ключевой проблемой отдаленных результатов хирургического лечения остается риск рецидива, который, по данным различных авторов, составляет от 5% до 100% и напрямую коррелирует с радикальностью первичного хирургического лечения [187, 183, 184]. Особую сложность представляют новообразования с интракраниальным распространением, требующие совместного вмешательства оториноларинголога и нейрохирурга. Ведение послеоперационного периода также не стандартизировано, а вопросы сроков контрольных исследований и длительности наблюдения остаются открытыми.

Таким образом, актуальность исследования врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа обусловлена их значимой долей в структуре причин обструкции верхних дыхательных путей у детей, потенциальной тяжестью осложнений, отсутствием унифицированных диагностических алгоритмов, консенсуса в выборе хирургической тактики и высокой частотой рецидивирования. Совершенствование подходов к комплексной лучевой диагностике, разработка стандартизированных протоколов хирургического лечения с учетом возраста, локализации и характера патологии, а также внедрение объективных методов оценки отдаленных функциональных и эстетических результатов являются приоритетными задачами современной детской ринохирургии.

Целью проведенной работы являлось повышение эффективности оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа посредством разработки и внедрения унифицированного клиничко-диагностического алгоритма, интегрирующего высокоинформативные лучевые и эндоскопические методы исследования, а также применения инновационных хирургических технологий.

Для реализации поставленной цели были сформулированы следующие задачи:

1. Провести ретроспективный анализ эпидемиологических особенностей врожденных пороков развития наружного носа, внутриносовых структур, переднего основания черепа и доброкачественных новообразований у детей в различных регионах РФ.

2. Оценить диагностическую и прогностическую значимость современных методов лучевой диагностики (КТ, МРТ, 3D-реконструкции) при интракраниальном распространении врожденных назальных срединных новообразований с изучением их ключевых анатомических маркеров.

3. Усовершенствовать и разработать способы хирургического лечения детей с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа.

4. Оценить эффективность различных видов хирургических доступов на основе анализа ближайших и отдаленных результатов лечения.

5. Провести сравнительный анализ в соответствии с критериями функциональных и эстетических результатов эффективности различных техник хирургического лечения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа и внутриносовых структур.

6. Усовершенствовать клинико-диагностический алгоритм врожденных пороков развития наружного носа и внутриносовых структур в детском возрасте.

Настоящее исследование основано на ретроспективно-проспективном аналитическом динамическом анализе данных 100 пациентов, находившихся на стационарном лечении в отделении детской оториноларингологии ФГБУ НМИЦО ФМБА России (г. Москва) в период с 2018 по 2025 гг. Диссертационная работа выполнялась в два этапа: на первом этапе исследования мы изучали частоту распространенности врожденных пороков развития и новообразований наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа в восьми федеральных округах Российской Федерации и выполнили статистическую обработку полученных данных, на втором этапе – клиническом – проводили

диагностику и хирургическое лечение пациентов, вошедших в группы исследования. **Основную группу** составили 50 пациентов с врожденными пороками развития и новообразованиями наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа в возрасте от 10 месяцев до 17 лет (средний возраст — $6,5 \pm 4,3$ лет, медиана — 4,5 года). В ходе исследования основная группа была разделена на подгруппу А и включала 40 пациентов с ВНСН и подгруппа Б -10 детей с ВПР структур наружного носа. **Контрольную группу** составили 50 пациентов с искривлением перегородки носа в возрасте от 3 до 17 лет, не имеющих признаков врожденной патологии. Средний возраст обследованных составил $11,5 \pm 3,3$ года (медиана – 11,5 лет).

Всем пациентам обеих групп была проведена МСКТ ОНП, а МРТ головного мозга обязательно выполнялась в подгруппе А. Подозрение на внутричерепное распространение ВНСН в подгруппе А требовало консультации врача-нейрохирурга до госпитализации. При наличии сопутствующих заболеваний требовалась консультация узких специалистов.

Оценка носового дыхания проводилась на основании полученных данных передней активной риноманометрии до операции и через 3 месяца после хирургического лечения на базе ФГБУ НМИЦО ФМБА России, при невозможности очной консультации для пациентов из различных регионов РФ и иностранцев контроль выполнялся посредством телемедицинской консультации.

Для оценки качества жизни осуществлялось анкетирование пациентов и/или их законных представителей с использованием опросника для оценки эстетических результатов реконструкции спинки носа (адаптированная версия Nasal Appearance and Functional Evaluation Questionnaire – NAFEQ) через 3, 6 и 12 месяцев после операции.

Для решения первой задачи нами был проведен первый систематизированный анализ эпидемиологии ВПР и ДО носа по 8 федеральным округам РФ, что позволило выявить ключевые регионы для оптимизации медицинской помощи пациентам с диагнозами Q18.8 - другие уточненные пороки развития лица и шеи, Q18.0 - пазуха, фистула и киста жаберной щели, Q30.0 -

атрезия хоан и D14.0 - доброкачественные новообразования носа и околоносовых пазух. Было зарегистрировано 3432 случая врожденных пороков носа и 3864 случая доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух. Частота ВПР составляла 1121 на 10 тыс. обратившихся (95% ДИ 1072–1172), частота доброкачественных новообразований: 2524 на 10 тыс. (95% ДИ 2455–2594). При кодировании нозологий по МКБ-10 наиболее распространенными оказались коды Q18.8 (21,7%), Q18.0 (16,8%), Q30.0 (5,4%). Таким образом, встречаемость ВПР в СКФО составляла 7653 на 10 тыс. (максимальный показатель среди всех округов), в УФО — 6985 на 10 тыс. (резкий рост с 0 в 2021 г. до 0,0987 в 2023 г.). Лидерами по частоте доброкачественных новообразований носа и ОНП были ДФО — 9186 на 10 тыс., ЮФО — 7044 на 10 тыс., ЦФО — 6359 на 10 тыс.

Для решения второй задачи нами был выполнен комплексный проспективный анализ данных лучевого обследования у пациентов, вошедших в группы исследования. Всем пациентам в обязательном порядке проводилась мультиспиральная компьютерная томография лицевого скелета и околоносовых пазух в стандартных режимах, включая костную реконструкцию для детальной оценки состояния костных структур переднего основания черепа, решетчатой пластинки, носовых костей и сошника. Обязательным условием было проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга пациентам с назальными срединными новообразованиями (подгруппа А, n=40). Протокол МРТ включал получение высокоразрешающих T1- и T2-взвешенных изображений в аксиальной, коронарной и сагиттальной проекциях, а также проведение диффузионно-взвешенной визуализации для дифференциальной диагностики характера образования и оценки его взаимоотношений с оболочками, сосудами и паренхимой головного мозга. В ходе выполненного анализа лучевых данных были не только констатированы факты наличия или отсутствия интракраниального компонента, но и детально изучены прогностически значимые анатомические корреляции. Так, особое внимание было уделено анализу строения петушиного гребня (*crista galli*) по данным МСКТ, согласно классификации Komut E. и Golpınar M. Проведенное статистическое сравнение (критерий χ^2) выявило достоверные различия его

анатомического строения в зависимости от патологии. Установлено, что статистически значимо чаще выявлялся трубчатый тип петушиного гребня при наличии искривления перегородки носа, реже – оссифицирующий тип при наличии дермоидной кисты наружного носа ($\chi^2 (2) = 6,981, p = 0,030$). При этом среди девочек отсутствовали статистически значимые различия ($V=0,146 p=0,750$), в то время как у мальчиков чаще описывался каплевидный тип петушиного гребня при наличии дермоидной кисты наружного носа ($\chi^2 (2) = 8,344, p = 0,015$), а у девочек анатомических различий не отмечалось ($V=0,146 p=0,750$).

Знание о преобладающем типе *crista galli* имеет существенное клиническое значение, поскольку позволяет прогнозировать индивидуальные анатомические особенности переднего отдела основания черепа, что напрямую способствует повышению радикальности и безопасности хирургического вмешательства. Высокая практическая значимость данного наблюдения обусловлена тем, что атипичное строение *crista galli* может служить дополнительным лучевым маркером сложной эмбриологической аномалии и косвенно указывать на потенциальные технические трудности при работе в области передней черепной ямки. Выявление таких вариантов строения на дооперационном этапе позволяет хирургу заранее планировать ключевые этапы операции, определив состав операционной бригады, при необходимости с включением нейрохирурга и/или челюстно-лицевого хирурга, тем самым, минимизировать риски интраоперационных осложнений.

Кроме того, был проведен сравнительный анализ информативности МСКТ и МРТ в оценке характера и границ патологического процесса. Доказано, что МСКТ является незаменимым методом для планирования хирургического доступа, так как максимально точно отображает состояние костных структур, наличие костных дефектов. Однако для определения мягкотканного компонента, оценки взаимоотношений с мозговыми оболочками, выявления минимальных признаков интракраниального распространения и проведения надежной дифференциальной диагностики (например, между глиальной гетеротопией и энцефалоцеле) методом выбора является МРТ с контрастированием. Сравнительный анализ диагностической эффективности лучевых методов визуализации

продемонстрировал, что сочетанное применение компьютерной и магнитно-резонансной томографии позволяет достичь наибольшей частоты выявления интракраниального распространения новообразований: чувствительность комбинированного подхода составила 92,6%, что достоверно превышает показатели изолированной КТ (77,8%) и МРТ (66,7%). Преимущество комбинации методов является статистически значимым ($p < 0,001$) и обеспечивает существенное уменьшение риска ложноотрицательных заключений, что приобретает особую важность на этапе предоперационного планирования.

Таким образом, совместное применение методов МСКТ и МРТ в предоперационной диагностике врожденных пороков развития носа заключается в возможности одновременной оценки костного компонента (включая анатомические особенности *crista galli*, как прогностического маркера) и характера мягкотканного компонента.

Полученные лучевые данные легли в основу разработки стандартизированного протокола предоперационной визуализации, интегрированного в общий клинико-диагностический алгоритм. На их же основе формулировались показания к обязательной предоперационной консультации нейрохирурга и планировался объем совместного вмешательства. Последующие интраоперационные этапы подтвердили высокую диагностическую точность и прогностическую ценность примененного комплексного лучевого подхода, что выразилось в отсутствии интраоперационных «сюрпризов», связанных с неожиданно выявленным интракраниальным распространением, и позволило выполнить радикальное удаление новообразований с минимальным риском осложнений.

Для решения третьей задачи нами был реализован комплексный инновационный подход на основе авторских хирургических методик, адаптированных к анатомо-физиологическим особенностям пациентов и направленных на радикальное устранение патологии с одновременным восстановлением анатомической целостности и функции с минимальными рисками рецидива в отдаленном периоде.

В рамках поставленной задачи был проведен анализ существующих хирургических подходов, выявивший их недостатки применительно к сложным порокам: ограниченность применения стандартных доступов, риск вторичных деформаций растущих структур носа, отсутствие унифицированных техник реконструкции дефектов колумеллы, крыльев носа и перегородки носа при агенезиях и дисгенезиях. Для решения данных проблем были разработаны, клинически апробированы хирургические способы и получены патенты на изобретение:

- Патент РФ на изобретение: № 2799043 С1 «Способ реконструкции спинки носа при врожденных пороках развития у детей»: № 2022111866: заявл. 29.04.2022: опубл. 03.07.2023 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова;

- Патент РФ на изобретение: № 2817635 С1 «Способ реконструкции колумеллы носа при врожденных или приобретенных пороках наружного носа у детей»: № 2023132809: заявл. 12.12.2023: опубл. 17.04.2024 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова;

- Патент № 2835126 С1 «Способ реконструкции дефекта крыла носа у детей»: заявл. 01.07.2024: опубл. 24.02.2025 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Д. В. Малетина;

- Патент № 2820488 С1 «Способ пластики деформированной перегородки носа»: № 2023132808: заявл. 12.12.2023: опубл. 04.06.2024 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова;

- Патент № 2841981 С1 «Способ реконструкции перегородки носа у детей с пороками развития носовой ости и премаксиллы»: заявл. 14.08.2024: опубл. 18.06.2025 / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Л. К. Бижоева.

Клиническая реализация данных разработок потребовала внедрения дифференцированной стратегии выбора хирургического доступа, основанной на следующих критериях: локализации, размерах и характере новообразования, наличии интракраниального компонента, а также эстетического.

Наружный доступ был применен у 26 пациентов (52%). Его использование было признано оптимальным при дермоидных кистах - 9 пациентов (18%), свищах

спинки носа - 12 пациентов (24%), эпидермальных кистах - 3 пациента (6%) и назальной глиальной гетеротопии - 2 пациента (4%) для обеспечения точной диссекции и достижения наилучших эстетических результатов при локализации в верхних и средних отделах спинки носа.

Эндоназальный эндоскопический доступ использовался у 8 пациентов (16%) преимущественно при интраназальных глиальных гетеротопиях, что позволило минимизировать травматизацию наружных тканей, избежать видимых рубцов и сократить сроки реабилитации.

Комбинированный доступ (наружный + эндоназальный эндоскопический) был выполнен у 9 пациентов (18%) при наиболее сложных формах патологии – дермоидных кистах с доказанным интракраниальным распространением, что обеспечило радикальность удаления как экстра-, так и интракраниального компонента.

Реконструктивные методики с использованием аутохряща потребовались у 7 пациентов (14%) при тяжелых агенезиях и дисгенезиях структур носа для восстановления каркаса и формы.

Особое внимание было уделено разработке и стандартизации хирургической техники при дермоидных кистах с интракраниальным распространением. Внедренный комбинированный подход предусматривает поэтапное вмешательство: первоначальную точную наружную диссекцию кисты до уровня костного дефекта с последующей эндоназальной эндоскопической ревизией и пластикой дефекта передней черепной ямки, что позволило исключить необходимость в краниотомии в данной группе пациентов.

Все хирургические вмешательства выполнялись одной операционной бригадой, включавшей оториноларинголога-хирурга, анестезиолога-реаниматолога и, при необходимости, нейрохирурга, что обеспечило высокий уровень междисциплинарного взаимодействия и безопасности. Разработанные способы хирургического лечения были успешно внедрены в практику оториноларингологических отделений других ЛПУ.

Для решения четвертой задачи была реализована система оценки, основанная на объективных и субъективных критериях. Сравнительная оценка проводилась между пациентами основной и контрольной групп, что позволило сопоставить функциональные и эстетические результаты.

В качестве объективного критерия восстановления дыхательной функции применялась передняя активная риноманометрия (ПАРМ). Сравнительный анализ показателей до и после операции выявил значимое улучшение в обеих группах. В основной группе составил СОП и СС до операции 403 ± 139 см³/сек, и $0,55 \pm 0,42$ Па/см³/сек, а через 3 месяца после операции увеличился до 520 ± 118 см³/сек и $0,41 \pm 0,18$ Па/см³/сек соответственно, что не отличалось от показателей у здоровых детей ($p < 0,01$). В контрольной группе также отмечалось увеличение СОП до 560 ± 137 см³/сек и снижение СС до $0,31 \pm 0,08$ Па/см³/сек, что соответствовало возрастным показателям нормы и статистически значимо не отличалось от референсных значений ($p < 0,01$). Достигнутый в основной и контрольной группах уровень восстановления функции свидетельствует о высокой эффективности разработанных хирургических подходов.

Сравнительная оценка эффективности различных хирургических доступов выявила их четкую дифференциацию по спектру достигаемых результатов. Наружный доступ обеспечил наивысшие эстетические результаты. Эндоназальный эндоскопический доступ продемонстрировал максимальную эффективность по критерию минимизации травмы, что подтверждается стабильно высокими оценками (5 баллов в 100% случаев) и позволило сократить средние сроки стационарного наблюдения. Наиболее сложный комбинированный доступ, несмотря на техническую инвазивность, обеспечил высокие комплексные результаты при отсутствии интракраниальных осложнений.

Таким образом, в ходе решения четвертой задачи был проведен комплексный сравнительный анализ, доказавший, что разработанные и примененные хирургические техники обеспечивают достижение стабильных функциональных и эстетических результатов, сопоставимых по уровню эффективности с септопластикой в контрольной группе. Разработанная система оценки, сочетающая

объективные инструментальные данные и адаптированный опросник, позволила дифференцировать преимущества различных хирургических доступов и обосновать их избирательное применение в зависимости от клинко-анатомических особенностей порока развития наружного носа и внутриносовых структур.

Для решения пятой задачи был проведен проспективный сравнительный анализ данных пациентов, разделенных по типу выполненного доступа.

Хороший результат наблюдался у 80% (40 пациентов) в основной группе и 78% (39 пациентов) в контрольной группе. Удовлетворительный результат зафиксирован у 20% (10 пациентов) в основной группе и 22% (11 пациентов) в контрольной группе, что в основном было обусловлено деформацией наружного носа или образованием рубцовой ткани (синехий).

При катамнестическом наблюдении (более 12 месяцев после операции) хороший результат сохранялся у 78% (39 пациентов) в основной группе и 74% (20 пациентов) в контрольной группе, удовлетворительный результат отмечался у 22% (11 пациентов) и 39% (13 пациентов), соответственно. Неудовлетворительных результатов не было зарегистрировано ни в одной из групп.

Также проводился анализ результатов, полученных на основании данных методов лучевой диагностики (КТ и МРТ). Рекомендовалось выполнение КТ ОНП в послеоперационном периоде через 9-12 месяцев после операции. Контрольная МРТ головного мозга осуществлялась в случаях интраоперационной ликвореи, постоперационные изменения соответствовали постепенному восстановлению нормальной анатомической структуры полости носа и переднего основания черепа, признаков повреждения вещества головного мозга не выявлялось. У детей с наличием дефектов лобных и носовых костей на контрольной томограмме с использованием 3D-моделирования отмечалось полное восстановление костной структуры лицевого скелета в 100% случаев.

Проведенное исследование позволило провести сравнительный анализ эффективности послеоперационного ведения пациентов с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа

в зависимости от примененного хирургического доступа. **Наружный доступ** применялся у 26 пациентов (9 пациентов с дермоидными кистами (18%), 12 пациентов со свищами (24%), 3 пациента с эпидермальными кистами (6%) и 2 пациента с назальной глиальной гетеротопией (4%)) и позволил достичь хороших эстетических результатов, особенно при локализации новообразований в верхних и средних отделах спинки носа. В послеоперационном периоде всем пациентам назначалась системная антибактериальная терапия в течение 7-14 дней в зависимости от локализации процесса и наличия интракраниальной связи; проводилась ежедневная обработка послеоперационной раны антисептическими растворами, удаление дренажей из послеоперационной раны через 24–48 часов в зависимости от характера и количества отделяемого по ним. Эстетические результаты оценены как "хорошие" в 93% случаев через 12 месяцев по адаптированному опроснику NAFEQ.

Эндоназальный доступ использовался у 8 пациентов (12%), в основном при интраназальных глиальных гетеротопиях и редких новообразованиях, позволял минимизировать травматизацию окружающих тканей, что положительно отразилось на оценках "размера рубца" (5 баллов в 100% случаев) и сократить сроки послеоперационного наблюдения.

Комбинированный доступ был применен у 9 пациентов (18%) при дермоидных кистах с интракраниальным распространением и несмотря на техническую сложность, обеспечил высокие оценки (5 баллов) у 93–100% пациентов через 12 месяцев.

Хирургический способ с использованием аутохряща применили у 7 пациентов (14%) при агенезиях/дисгенезиях носа с целью восстановления анатомических структур наружного носа и функций носа. Следует отметить, что данная категория пациентов часто требует многоэтапного хирургического лечения для достижения хороших результатов.

Пациенты и /или их законные представители вместе с врачами-экспертами независимо друг от друга оценили результаты как высокие: общего вида носа и цвета кожи – «5 баллов» в 100% случаев, по мнению пациентов, и 97%,

по мнению экспертов; рубцов на спинке носа в верхней и средней третях – «5 баллов» в 93–100% случаев, тогда как рубцы в нижней трети имели чуть ниже оценки «4 балла» в единичных случаях. Согласованность оценок между пациентами и экспертами была высокой (W Кендалла $>0,9$ для большинства показателей), что подтверждает объективность методики NAFEQ. Таким образом, статистически значимой связи между наличием осложненных врожденных назальных срединных гетеротопий или типом доступа и снижением оценок не выявлено ($p>0,05$), что подтверждает универсальность предложенных нами способов. Отсутствие рецидивов и низкая частота осложнений ($<10\%$ "удовлетворительных" результатов) подтверждают надежность предложенных хирургических подходов.

Проведенное исследование позволило разработать и внедрить в клиническую практику унифицированный алгоритм диагностики и хирургического лечения детей с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа, доказавший свою эффективность в достижении стабильных функциональных и эстетических результатов.

В ходе решения шестой задачи нами была проведена комплексная систематизация всех этапов оказания медицинской помощи на основании проспективного анализа. Результатом явилась разработка унифицированного поэтапного алгоритма, структурированного по принципу непрерывности и преемственности между этапами оказания помощи, что обеспечивает стандартизацию диагностического процесса и минимизацию диагностических ошибок.

На основе проведенного анализа существующих практик и выявленных недостатков (фрагментарность обследования, несистемный подход к лучевой диагностике, позднее привлечение узких специалистов) был разработан и внедрен в клиническую практику ФГБУ НМИЦО ФМБА России алгоритм, состоящий из трех последовательных этапов: догоспитального (консультативно-диагностического), госпитального и послеоперационного ведения.

Для догоспитального этапа был внедрен обязательный стандартизированный протокол первичного приема. Его ключевыми компонентами стали:

- 1) углубленный сбор анамнеза с акцентом на перинатальный период (течение беременности и родов, профессиональные вредности родителей);
- 2) детальный стандартный и эндоскопический (риноскопия, фиброскопия) осмотр ЛОР-органов с обязательной фотофиксацией;
- 3) объективизация функции носового дыхания с помощью передней активной риноманометрии (ПАРМ) у детей старше 6 лет и ватно-носовой пробы у детей младше 6 лет;
- 4) комплексная лучевая диагностика, включающая обязательную мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) околоносовых пазух для всех пациентов и магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга – для пациентов с подозрением на назальные срединные новообразования или интракраниальное распространение.

Раннее привлечение смежных специалистов (врача-генетика, нейрохирурга, челюстно-лицевого хирурга, офтальмолога) при выявлении признаков сочетанной патологии или интракраниального компонента позволяет сформировать предварительный междисциплинарный план лечения до госпитализации.

При анализе акушерского анамнеза пациентов подгруппы А основной группы было выявлено, что во время беременности у 18 матерей пациентов (36%) возникали такие осложнения, как угроза прерывания беременности — у 6 пациентов, анемия — у 4 пациентов, хроническая фетоплацентарная недостаточность (ХФПН) — у 3 пациентов, артериальная гипертензия — у 2 пациентов, резус-конфликт, гестационный диабет, многоводие — по 1 пациенту. При осложненной беременности у 72% пациентов имелись сопутствующие заболевания, 28% пациентов — родились здоровыми. При нормальном течении беременности у 34% пациентов регистрировались сопутствующие заболевания, а у 66% пациентов — патологии не было выявлено. Статистический анализ подтвердил достоверную связь ($p < 0,05$) между осложнениями беременности и наличием сопутствующих заболеваний у детей.

Родители большинства детей (66%) предъявляли жалобы на изменения формы носа или наличие отверстий на спинке носа практически с рождения. Анализировалась длительность заболевания пациентов основной группы от момента возникновения до обращения за помощью, которая в среднем составляла 3,5 года.

У пациентов контрольной группы отмечались жалобы на затруднение носового дыхания (94%), частое обострение синуситов (8%), значительное образование корок на стороне искривления (12%), зависимость от сосудосуживающих препаратов выявлена у 84% пациентов.

Госпитальный этап был формализован и регламентирован с целью минимизации периоперационных рисков. Первым этапом госпитализации являлась консультация врача-педиатра детского приемного отделения с целью выявления противопоказаний к плановой госпитализации для хирургического лечения.

Вторым этапом являлся повторный осмотр пациента в профильном отделении врачом-оториноларингологом-хирургом, врачом-анестезиологом, при необходимости челюстно-лицевым хирургом и врачом-нейрохирургом.

Важнейшим компонентом периоперационного ведения является антибиотикопрофилактика. Препаратами первого выбора, как правило, являлись цефалоспорины II-III поколения, которые вводились внутримышечно или внутривенно капельно за 30-60 минут до разреза.

Также пациентам основной группы выполнялось послеоперационное патоморфологическое исследование и, при необходимости, микробиологическое исследование.

Для этапа послеоперационного ведения был разработан детальный протокол, включающий:

- 1) стандартизированную медикаментозную терапию и местное лечение;
- 2) инструментальный мониторинг с использованием видеоэндоскопии и ПАРМ для объективной оценки восстановления функции;
- 3) плановое контрольное лучевое обследование (МСКТ) через 9-12 месяцев после операции для оценки анатомического результата и исключения рецидива.

Для пациентов с интракраниальным распространением был введен обязательный протокол послеоперационной МРТ головного мозга через 12 месяцев после операции. Предлагаемый системный подход обеспечивает достижение стабильного функционального и эстетического результата, а также позволяет своевременно диагностировать и корректировать возможные осложнения.

Алгоритм ведения пациентов в ближайшем и отдаленном послеоперационных периодах представлен на рисунке 116.

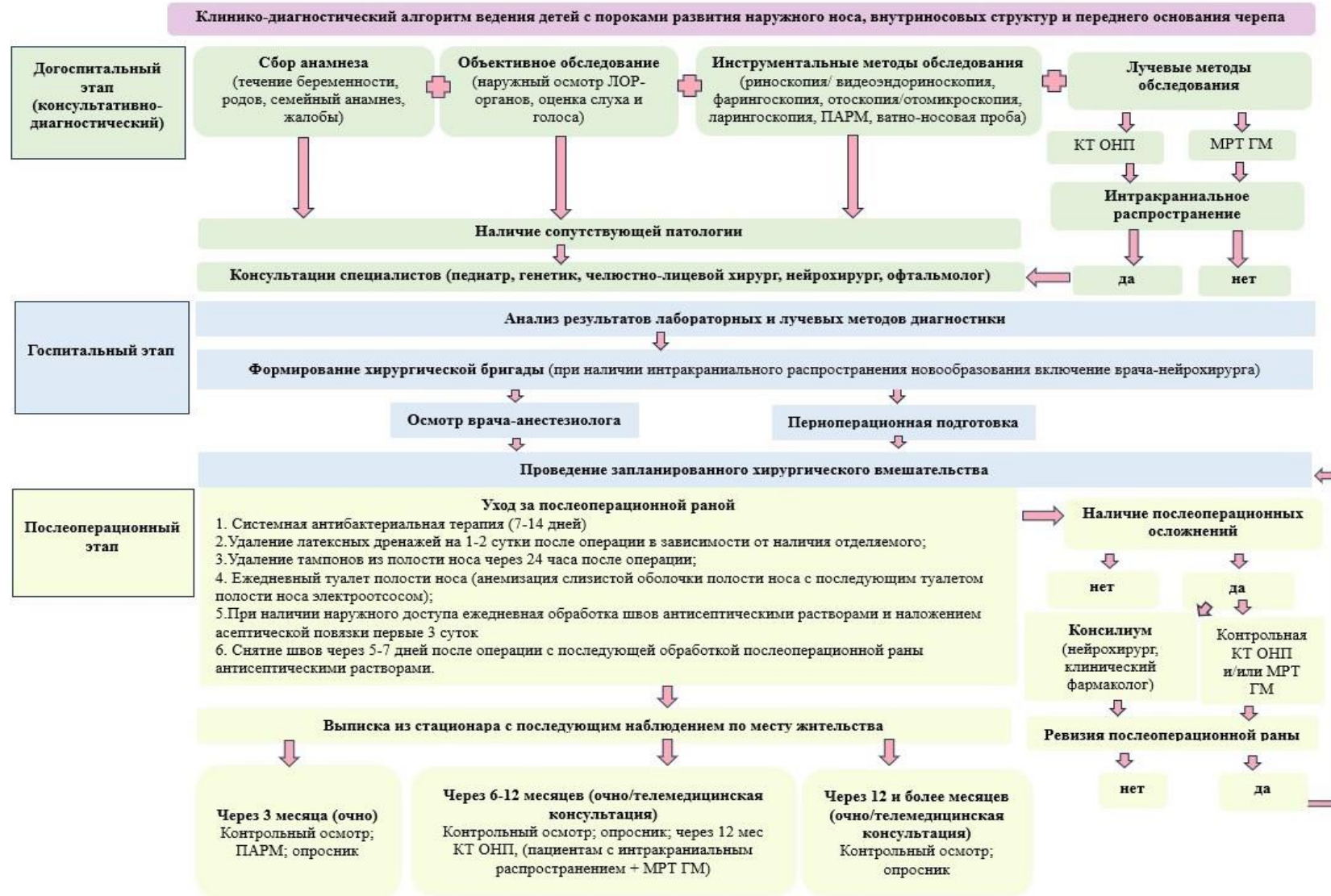


Рисунок 116 – Алгоритм ведения детей с пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа

Таким образом, в результате решения шестой задачи был создан и клинически апробирован целостный, стандартизированный клиничко-диагностический алгоритм. Его внедрение существенно повысило безопасность, эффективность и предсказуемость результатов лечения.

Полученные данные, включая анализ эпидемиологии, усовершенствование методов визуализации, разработку оригинальных хирургических методик и комплексную оценку отдаленных результатов, создают прочный фундамент для дальнейшего развития данного научно-практического направления. Перспективы последующих исследований заключаются в углубленном изучении молекулярно-генетических механизмов формирования врожденных пороков ЛОР-органов, что позволит перейти к разработке методов предиктивной диагностики и превентивных стратегий. Кроме того, представляется целесообразным проведение многоцентровых рандомизированных исследований для валидации предложенного алгоритма в различных популяциях, а также активное внедрение технологий 3D-моделирования и интраоперационной навигации для дальнейшей персонализации хирургического подхода и минимизации инвазивности вмешательств. Дальнейшая работа в рамках этого исследования будет сосредоточена на интеграции достижений регенеративной медицины, включая тканевую инженерию, в реконструктивную хирургию данной области, что в долгосрочной перспективе позволит существенно повысить качество жизни пациентов. В связи со значительной вариабельностью частоты врожденных пороков наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа в разных регионах РФ, а также их клинической сложностью, требующих значительных экономических затрат, предлагается организация крупных межрегиональных центров, обеспечивающих лечебные и реабилитационные мероприятия в полном объеме. На базе таких центров необходимо проведение систематической учебно-методической работы для внедрения в клиническую практику регионов уже апробированных, а также перспективных инновационных технологий.

ВЫВОДЫ

1. Выявлена значительная вариабельность частоты врожденных пороков носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа и доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух в РФ: наиболее высокие показатели зарегистрированы в Северо-Кавказском и Дальневосточном федеральных округах. Общая частота пороков развития носа составила 0,0419–0,0360 на 10 тыс. населения в 2021–2023 гг., с тенденцией к снижению. Частота доброкачественных новообразований носа и околоносовых пазух оставалась стабильной (0,1009–0,0924 на 10 тыс. населения).

2. Комбинация КТ околоносовых пазух и МРТ головного мозга повышает точность диагностики интракраниального распространения врожденных назальных срединных новообразований до 92,6% на основании данных нашего исследования по сравнению с точностью отдельных методов ($p < 0,01$), что подчеркивает важность их совместного использования для повышения эффективности диагностики и улучшения клинических исходов. Комплексная лучевая оценка ключевых анатомических ориентиров (включая *crista galli*), позволяет выявлять интракраниальное распространение при врожденных назальных срединных новообразованиях и изменения в специфическом комплексе признаков: относительное уменьшение высоты и увеличение ширины гребня, высокая частота (около трети случаев) его расщепления и преобладание каплевидного морфологического типа, в то время как в контрольной группе преобладали трубчатый и оссифицирующий типы ($p=0,030$).

3. При врожденных назальных срединных новообразованиях с экстракраниальной локализацией был успешно внедрен комбинированный доступ (18% пациентов), позволившие обеспечить радикальность удаления патологической ткани при минимальной травматизации окружающих анатомических структур, а наружный доступ наиболее часто применялся при дермоидных кистах наружного носа и свищах спинки носа (52% пациентов). Для коррекции врожденных деформаций наружного носа (агенезия, дисгенезия)

методом выбора стало применение аутохряща (14% пациентов), что обеспечило долгосрочную стабильность восстановленного каркаса и удовлетворительные функционально-эстетические результаты. В случаях интракраниального распространения новообразования предпочтение было отдано эндоскопическим эндоназальным доступам (16% пациентов) с одномоментной пластикой дефекта основания черепа, что снизило частоту послеоперационных ликвореи и менингитов по сравнению с традиционными краниофациальными подходами.

4. Комбинированный доступ обеспечил лучшие эстетические результаты (оценка по адаптированному опроснику NAFEQ: 93,9–100% хороших результатов), наличие свищевых ходов или остеомиелита не влияло на результат в отдалённом периоде наблюдения ($p < 0,05$); в послеоперационном наблюдении в раннем и отдаленном периодах осложнений не отмечалось.

5. Сравнительный анализ показал, что хорошие результаты хирургического лечения были достигнуты у 80% пациентов обеих групп исследования, функциональные показатели (ПАРМ) улучшились: в основной группе СОП и СС до операции составил 403 ± 139 см³/сек и $0,55 \pm 0,42$ Па/см³/сек, а через 3 месяца после операции – 520 ± 118 см³/сек и $0,41 \pm 0,18$ Па/см³/сек соответственно, что статистически не отличалось от возрастных норм ($p < 0,01$); рецидивы в основной группе отсутствовали в течение 3-5 лет катамнестического наблюдения.

6. Усовершенствован клиничко-диагностический алгоритм ведения детей с врожденными пороками развития наружного носа, внутриносовых структур и переднего основания черепа, основанный на применении современных методов лучевой и эндоскопической визуализации. Алгоритм предусматривает дифференцированный выбор хирургического доступа и объема вмешательства в зависимости от анатомического варианта порока, возраста пациента и наличия сочетанной патологии, что позволяет оптимизировать маршрутизацию пациентов и повысить эффективность хирургической коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Рекомендуется обязательное проведение комбинированной визуализации (КТ и МРТ) у пациентов с подозрением на врождённые аномалии носа, особенно при наличии таких клинических признаков: наличие свищевого отверстия и/или видимое образования в области корня носа или спинки носа, пульсация образования, в анамнезе рецидивирующий менингит или ликворея. Для детей младше 2 лет следует учитывать неполную оссификацию костей основания черепа, чтобы избежать гипердиагностики. Предоперационные КТ/МРТ позволяет повысить визуализацию патологического очага при различных хирургических доступах.

2. Рекомендуется использование комбинированного доступа при дермоидных кистах наружного носа с интракраниальным распространением с применением микроинструментов и эндоскопической техники для минимизации риска рецидивов и осложнений. Для коррекции искривления перегородки носа у детей предпочтительны щадящие методики с сохранением опорных структур и использованием аутокани для реконструкции. При назальных глиальных гетеротопиях необходим тщательный диагностический и интраоперационный мониторинг основания черепа для исключения связи с интракраниальными структурами.

3. Необходим регулярный послеоперационный мониторинг с использованием эндоскопии и визуализации (КТ/МРТ) для раннего выявления рецидивов или рубцовых изменений: эндоскопический мониторинг через 1 месяц, 3 месяца, 6 месяца, 12 месяцев и более; КТ и/или МРТ при интракраниальном распространении через 12 месяцев после операции.

4. Необходимо улучшить эпидемиологический мониторинг с внедрением стандартизированных протоколов учёта врождённых пороков носа по МКБ-10 для повышения точности статистических данных.

5. Внедрить образовательные программы для педиатров и оториноларингологов по ранней диагностике врождённых аномалий носа и внутриносовых структур в регионах с высокой частотой встречаемости патологии.

6. Мультидисциплинарный подход с привлечением челюстно-лицевых хирургов, нейрохирургов, офтальмологов и психологов для комплексной реабилитации пациентов с выраженными деформациями средней зоны лица.

7. Рекомендуется выполнение радикального хирургического лечения врожденных пороков развития полости носа и внутриносовых структур в возрасте от 1 года до 5 лет.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АД тип — аутосомно-доминантный тип

ВАН — врожденные аномалия носа

ВАХ — врожденная атрезия хоан

ВНСН — врожденные назальные срединные новообразования

ВПр — врожденные пороки развития

ГМ — головной мозг

ДИ — доверительный интервал

ДНО — доброкачественное новообразование

ДО — доброкачественное образование

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография

ОНП — околоносовые пазухи

ПАП — периоперационная антибиотикопрофилактика

ПАРМ — передняя активная риноманометрия

ПК — персональный компьютер

ПЧ — популяционная частота

РЭАГ — респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома

ХКРЭАГ — хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома

ЦНС — центральная нервная система

NAFEQ — Nasal Appearance and Functional Evaluation Questionnaire

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абрикосов, А. И. Основы общей патологической анатомии / А. И. Абрикосов. — Москва; Ленинград : Медгиз, 1933. — Переплет, 395 с.
2. Бахтин, А. А. Морфологическая диагностика опухолей носа, околоносовых пазух и носоглотки: руководство-атлас // А. А. Бахтин, О. А. Сапегина. - М.: Практическая медицина, 2023. — 176 с.: ил.
3. Богомильский, М. Р. Диагностика врожденных аномалий полости носа и носоглотки у детей / М. Р. Богомильский, Е. Ю. Радциг, Е. Н. Котова // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. — 2020. — Т. 99. — № 5. — С. 102–106.
4. Бойко, З. С. К казуистике срединных свищей спинки носа / З. С. Бойко // «Вестник оториноларингологии». — 1953. — № 6. — С. 74–75.
5. Болезни уха, гола, носа в детском возрасте: Национальное руководство. Краткое издание / А. С. Юнусов, М. М. Полунин, Е. Ю. Радциг и др. — 2-е издание, переработанное и дополненное. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2025. — 784 с.
6. Болезни уха, горла, носа в детском возрасте: Национальное руководство / Х. Т. Абдулкеримов, С. А. Артюшкин, Г. Д. Балясинская и др. — 2-е издание, переработанное и дополненное. — Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2021. — 1040 с.
7. Внутричерепные дермоидные кисты: клиническое наблюдение / А. В. Гаврюшин, В. К. Шумовский, Ф. Д. Абдурахимов, Ф. А. Селезнев // Вестник МЕДСИ. — 2024. — Т. 11. — № 2(35). — С. 63–68.
8. Воячек, В. И. Ринортоз / Воячек В. И. — Л., 1963. — с. 41.
9. Врожденная гетеротопия (тератома) ротоглотки / Н. А. Дайхес, А. С. Юнусов, Д. П. Поляков и др. // Head and Neck / Голова и шея. Российское издание. Журнал Общероссийской общественной организации Федерация специалистов по лечению заболеваний головы и шеи. — 2021. — Т. 9. — № 1. — С. 79–82.
10. Врожденная назальная глиома: диагностика и хирургическое лечение / А. С. Юнусов, Д. П. Поляков, Е. В. Молодцова, М. А. Дуцаева // Современные

тенденции в развитии оториноларингологии: Сборник трудов Межрегиональной научно-практической конференции оториноларингологов СКФО с международным участием, Махачкала, 05 июля 2024 года. – Махачкала: ИПЦ ДГМУ. – 2024. – С. 196–197.

11. Врожденные аномалии уха, горла, носа и шеи у детей. Труды института – Педиатрия. – Т. 37. – Вып. 3. – 87 с.

12. Врождённые инфекции у детей: современные возможности диагностики, лечения и профилактики / А. А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, В. М. Тёр и др. // Педиатрическая фармакология. — 2017. — Т. 14. — № 3. — С. 197–208.

13. Врожденные пороки развития носа и околоносовых пазух / Е. Э. Добрянская, Н. А. Надеева, Ю. Ю. Орлова и др. // Актуальные вопросы оториноларингологии : Материалы научно-практической конференции, Чебоксары, 24 мая 2025 года. – Чебоксары: Чувашский государственный университет им. И. Н. Ульянова, 2025. – С. 54–64.

14. Гаращенко, Т. И. Диагностическая и лечебная эндоскопия верхних дыхательных путей у детей: дисс. ... д-ра мед. наук: 14.00.35, 14.00.04 / Гаращенко Татьяна Ильинична. – М., 1996. – 355 с.

15. Гаращенко, Т. И. Пороки развития внутриносовых структур и риносинуситы у детей / Т. И. Гаращенко // Вестник оториноларингологии. – 1996. – № 5. – С. 10–12.

16. Григорьева, В. Н. Назальные глиомы / В. Н. Григорьева, О. П. Павлова // Forcipe. – 2022. – Т. 5. – № 3. – С. 574.

17. Гулькевич, Ю. В. Каузальный генез уродств и специфичность тератогенного воздействия / Ю. В. Гулькевич, Г. И. Лазюк, К. Ю. Гулькевич // «Архив патологии». – 1960. – Т. 22. – № 12. – С. 3–19.

18. Дермоидная киста носа у детей - особенности диагностики и лечения / Е. В. Молодцова, А. С. Юнусов, Д. П. Поляков и др. // Российская ринология. – 2022. – Т. 30. – № 4. – С. 288–293.

19. Дермоидные кисты среднего уха и подвисочной ямки: обзор литературы / Х. М. Диаб, Н. А. Дайхес, А. С. Юнусов и др. // Оториноларингология. Восточная Европа. – 2023. – Т. 13. – № 3. – С. 380–388.
20. Детская оториноларингология : руководство для врачей в 2 томах / З. М. о. Ашуров, Г. Л. Балясинская, М. Р. Богомильский [и др.]. Том 1. – М.: Медицина, 2005. – 658 с.
21. Детская оториноларингология: руководство для врачей в 2 томах / Л. С. Балаева, Г. А. Гаджимирзаев, Т. А. Гаращенко [и др.]. Том 2. – М.: Медицина, 2005. – 526 с.
22. Джонс Кеннет, Л. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту / Л. Джонс Кеннет – Атлас-справочник. М.: Практика, 2011. – 283 с.
23. Дюбкова, Т. П. Врожденные и наследственные болезни у детей (причины, проявления, профилактика): учеб.-метод. пособие / Т. П. Дюбкова. — Минск: «Асобны», 2008. — 48 с.
24. Епишева, Л. Р. Врожденные кисты и свищи лица и шеи / Л. Р. Епишева. – «Медицина», 1976. – 89с.
25. Клинико-морфологическая характеристика назальной глиальной гетеротопии / В. П. Быкова, А. А. Бахтин, Д. П. Поляков и др. // Архив патологии. – 2017. – Т. 79, № 5. – С. 38–42.
26. Котова, Е.Н. Рецидивирующая дермоидная киста редкой локализации / Котова Е. Н. // Вестник оториноларингологии. – 2011. – №4. – С. 73–74.
27. Кохно, Н.И. Врожденные дермоидные кисты лица / Н.И. Кохно, Ю.В. Кохно // Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н. И. Пирогова. – 2018. – №13(1). – С. 164–168.
28. Кручинина, И. Л. О врождённых кистах и свищах носа у детей / И. Л. Кручинина // «Вестник оториноларингологии». – 1953. – №3. — С.20–23.
29. Ландина, И. В. Дермоидная киста носа / И. В. Ландина // «Журнал ушных, носовых, и горловых болезней». – 1970. – № 1. – С. 113—114.
30. Лузина, А. В. Дермоидная киста спинки носа с двумя свищами / А. В. Лузина // «Вестник оториноларингологии». – 1965. – № 6. – С. 88.

31. Маломуж, Ф. Ф. К вопросу о срединных свищах и кистах носа / Ф. Ф. Маломуж // «Труды государственного Науч. иссл. ин-та уха, горла и носа». – М., 1954. – Вып. 4. – С. 55—59.
32. Манюк, М.К. Аномалии полости носа.: дисс. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Манюк Михаил Константинович. – М., 1987.
33. Молодцова, Е. В. Особенности строения петушиного гребня у детей с дермоидной кистой наружного носа и искривлением носовой перегородки / Е. В. Молодцова, А. С. Юнусов, Н. А. Дайхес // Российская ринология. – 2025. – Т. 33. – № 3. – С. 209–216.
34. Молодцова, Е. В. Эпидемиология врожденных пороков носа и доброкачественных новообразований полости носа и околоносовых пазух: анализ данных федеральных округов Российской Федерации / Е. В. Молодцова, А. С. Юнусов, Т. И. Гаращенко // Вопросы практической педиатрии. – 2025. – 20(4). – С. 7–12.
35. Наш опыт лечения врожденных назальных срединных гетеротопий у детей и обзор тактик лечения / Е. В. Молодцова, А. С. Юнусов, Н. А. Дайхес и др. // Вестник оториноларингологии. – 2024. – Т. 89. – № 2. – С. 28–32.
36. Опыт лечения рецидивирующего папилломатоза гортани / М. Г. Давыдова, В. В. Виноградов, С. С. Решульский, А. С. Мукминов // Российская оториноларингология. – 2013. – № 3(64). – С. 32–34.
37. Оториноларингология: Национальное руководство в 3-х томах / Н. А. Дайхес, Ю. К. Янов, Х. Т. Абдулкеримов и др. – Москва: Издательство корпоративных книг «Редколлегия», 2024. – 372 с.
38. Попкова-Латкина, Н. В. О механизмах возникновения врожденных аномалий и уродств / Н. В. Попкова-Латкина // Сборник трудов АН СССР. – М. – 1965. – Т. 161. – № 2. – С.493.
39. Преображенский, Ю. Б. О травматических свищах носа / Ю. Б. Преображенский, Е. Я. Пылаева // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. – 1975.– №6. – С. 77–78.

40. Пятаев, Г. Е. Множественные врожденные свищи носа / Г. Е. Пятаев // Вестник оториноларингологии. – 1967. – № 4. – С. 87—88.
41. Решульский, С. С. Особенности раневого процесса при реконструктивных операциях на гортани и трахее / С. С. Решульский, А. Л. Ключихин, В. В. Виноградов // Российская оториноларингология. – 2011. – № 3(52). – С. 128–131.
42. Способ хирургического доступа при пороках развития носовой ости и премаксиллы / А. С. Юнусов, Е. В. Молодцова, Л. К. Бижоева и др. // Вестник оториноларингологии. – 2025. – Т. 90. – № 2. – С. 123.
43. Справочник симптомов и синдромов в детской оториноларингологии / А. Г. Шантуров, Б. В. Шеврыгин, Т. П. Мчедлидзе, В. П. Иванилов. – Иркутск, 1985. – С. 192.
44. Сулейко, Ю. Н. Дермоидная киста носа / Ю. Н. Сулейко, Е. В. Вьюхина // Оториноларингология. Восточная Европа. – 2012. – № 1(6). – С. 92-95.
45. Ушаков, И. С. Дермоидная киста спинки носа / И. С. Ушаков, А. Ф. Селексерова // Здоровоохранение Казахстан. – 1972. – № 9. – С. 70.
46. Хоршак Е. М. К вопросу о переломах нижней челюсти / Е.М. Хоршак // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. — 1935. — Т. 12. — № 2. — С. 233.
47. Шеврыгин, Б. В. Анатомия, физиология и методы исследования обонятельного анализатора у взрослых и детей / Б. В. Шеврыгин. – М.: 1971.
48. Шеврыгин, Б. В. Болезни уха, горла, носа / Б. В. Шеврыгин, Б. И. Керчев – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. – 476 с.
49. Шеврыгин, Б.В. Классификация аномалий развития полости носа у детей / Б.В. Шеврыгин, М.К. Манюк // Журнал ушных, носовых и горловых болезней. – 1985. – №3. – С. 5–8.
50. Шиленкова, В. В. Острые и рецидивирующие синуситы у детей (диагностика и лечение): специальность 14.01.03 "Болезни уха, горла и носа": автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Шиленкова Виктория Викторовна. – Москва, 2008. – 42 с.

51. Щербатов, И. И. Аномалии развития верхних дыхательных путей и шеи / И. И. Щербатов // Руководство по оториноларингологии. – 1963. – Т. III. – С. 9–11.
52. Щербатов, И. И. Кисты и свищи носа и шеи / И. И. Щербатов // Вопросы оториноларингологии детского возраста. – 1964. – Выпуск 1. – С. 3–4.
53. Щербатов, И.И. Врожденные аномалии уха, горла, носа и шеи у детей / И. И. Щербатов, И. Л. Кручинина. Москва: 1975. — 90 с.
54. Эфроимсон, В. П. Общее значение хромосомных aberrаций / В. П. Эфроимсон // Введение в медицинскую генетику. – М. – 1964. – С. 310.
55. Юнусов, А. С. К вопросу о лечении врождённых свищей и кист спинки носа / А. С. Юнусов, С. В. Рыбалкин, О. А. Бруевич // Российская ринология. – 2010. – Т. 18. – № 3. – С. 16.
56. Юнусов, А. С. Реконструктивная ринопластика детского возраста / А. С. Юнусов, Н. А. Дайхес, С. В. Рыбалкин. – Москва: ТРИАДА ЛТД, 2016. – 144 с.
57. Юнусов, А. С. Риносептопластика в детском и подростковом возрасте / Юнусов А. С., Богомильский М. Р. – М., ООО Издательство «Гамма». – 2001. – 125 с.
58. A case of heterotopia brain tissue of the soft palate / J.S. Hao, L.B. Fu, N. Liu, et al. // Chin. J. Otorhinolaryngol. Head Neck Surg. – 2013 – №48. – P. 162–163.
59. A case report of glial choristoma of the tongue / S. Takamizawa, T. Inoue, Y. Ono et al. // J. Pediatr. Surg. –2006. –№41. – P. 13–15.
60. A novel technology: percutaneous injection of fibrin glue as a treatment for frontal sinus cerebrospinal fluid rhinorrhea / L. Yang, J. Wu, G. Zhang [et al.] // J. Craniofac. Surg. – 2013. – №24. – P. 1646–1649.
61. A Rare Case of Nasal Glial Heterotopia in an Infant / Karishma Tahlan, Nadeem Tanveer, Harresh Kumar, Himanshi Diwan // J. Cutan Aesthet Surg. – 2020. – №13(3). – P. 233–236.
62. A rare case of nasal glioma in adult age / E. Pasquini, G. Farneti, G. Giausa, M. Biavati // Otolaryngol Head Neck Surg. – 1998. – №118(6). – P. 905- 906.

63. A transcrista galli, translaminar terminalis approach for highly placed basilar bifurcation aneurysms / Sano H, Kato Y, Hayakawa M. [et al.] // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1997. – №139. – P. 1020–1024.
64. Adult nasal glioma presenting with visual loss / S. H. Majithia, R. Liyanage, Hewitt, W. E. Grant // *Journal of Laryngology and Otology*. – 2010. — Vol. 124. — №12. – P. 1309–1313.
65. Al-Ammar, A.Y. A midline nasopharyngeal heterotopic neuroglial tissue / A.Y. Al-Ammar, H.S. Al Noumas, M. Alqahtani // *J. Laryngol. Otol.* – 2006. – №120(7). – P. 25.
66. Al-Quadah, M.A. Anatomical variations in sino-nasal region: a computer tomography (CT) study / M.A. Al-Quadah // *Jordan Med. J.* – 2010. – №44. – P. 290–297.
67. Anderson, P.J. Nasal dermoid cysts in siblings / P.J. Anderson, C. Dobson, R.B. Berry // *Ir. J. Med. Sci.* – 1997. – №. 166. – P. 149–151.
68. Andreas, M. Unusual concurrence of heterotopic glial nodule of the scalp and congenital herpes simplex virus type-2 infection / M. Andreas, S. Meeli, and P. Nikos // *Congenital Anomalies*. –2013. – №53. – P. 134–136.
69. Baker, S.R. Nasal Lining Flaps in Contemporary Reconstructive Rhinoplasty / S.R. Baker // *Facial Plast. Surg.* – 1998. – №14(2). – P. 133-144.
70. Batsakis, J.G. Other neuroectodermal tumors and related lesions of the head and neck in tumors of the head and neck, 2nd edn / J.G. Batsakis // *Williams & Wilkins, Baltimore*. –1979. – P. 334–337.
71. Beattie, M. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the sinonasal cavity: two cases from a single institution / M. Beattie, C. Ito, M. Ridley – 2017.
72. Belden, C.J. The developing anterior skull base: CT appearance from birth to 2 years of age / C.J. Belden, A.A. Mancuso, I.M. Kotzur // *Am. J. Neuroradiol.* – 1997. – №18. – P. 811–818.
73. Bilateral orbital glial heterotopia: A rare case report / N. O. Sunday, A. Tayyab, A. Maheen et al. // *Oman J. Ophthalmol.* – 2018. – №11. – P. 288-290.

74. Birnbaum, L.M. Frontonasal tumors of neurogenic origin / L. M. Birnbaum, J. Q. Jr. Owsley // *J. Plast. Reconst. Surg.* – 1968. – №41. – P. 462–470.
75. Bland-Sutton, J. Tumours: innocents and malignants / J. Bland-Sutton // Cassel, London. – 1922.
76. Bosma, J. F. Introduction to the symposium on development of the basicranium. In: Bosma J.F., ed. *Symposium on development of the basicranium*. Bethesda: U.S. Department of Health, Education and Welfare, 1976.
77. Bosma, J.F. *Anatomy of the infant head* / J.F. Bosma // Baltimore: The Johns Hopkins University Press, 1986.
78. Bostroem, E. Ueber die pialen epidermoide, dermoide und lipome und duralen dermoide / Bostroem E. // *Centralbl F Allg Path U Path Anat.* — 1897. — №8. — P. 1–98.
79. Bradley, P.J. Congenital nasal masses: diagnosis and management / P.J. Bradley, S.D. Singh. // *Clin. Otolaryngol Allied Sci.* – 1982. – №7. – P. 87-97.
80. Bradley, P.J. Results of surgery for nasal dermoids in children / Bradley P.J. // *J. Laryngol. Otol.* – 1982. – №96 (7). – P. 627–633.
81. Bradley, P.J. The complex nasal dermoid / Bradley P.J. // *Head Neck Surg.* – 1983. – №5. – P. 469-473.
82. Bratton, A.B. Gliomata of the nose and oral cavity: a report of two cases / A.B. Bratton, S.H.G. Robinson // *J. Pathol.* – 1948. – №58. – P. 643–648.
83. Brodland, D. Paramedian Forehead Flap Reconstruction for Nasal Defects / D. Brodland // *Dermatol. Surg.* – 2005. – №31(2). – P. 1046–1052.
84. Brownstein, M.H. Subcutaneous dermoid cysts / M.H. Brownstein, E.B. Helwig. // *Arch. Dermatol.* — 1973. — Vol. 107. — P. 237-239.
85. Brydon, H.L. Intracranial dermoid cysts with nasal dermal sinuses / H.L. Brydon // *Acta Neurochir.* – 1992. – №118. – P. 185-188.
86. Bullock, M. J. Low grade epithelial proliferations of the sinonasal tract / M. J. Bullock // *Head and Neck Pathol.* - 2016. - №10(1). - P. 47–59.

87. Casas Terrón, E. A propósito de un caso de glioma nasal en un recién nacido / E. Casas Terrón, C. Benlloch Sánchez, M. Cerdá Nicolás // *An. Esp. Pediatr.* – 1998. – №49. P. 624–626.
88. Case of cervical neurogliosis in a newborn / M.J. Hu, Y. Zhou, Y.M. Wu, J.A. Wang // *Journal of Clinical Pediatric Surgery.* – 2013. – №12. – P. 255.
89. Castillo, M. Congenital abnormalities of the nose: CT and MR findings / M. Castillo // *AJR Am. J. Roentgenol.* – 1994. – №162. – P. 1211–1217.
90. Central nervous system tissue heterotopia of the nose: Case report and review of the literature / G. Altissimi, S. Ascani, S. Falcetti et al. // *Acta Otorhinolaryngol Ital.* – 2009. – №29. – P. 218–221.
91. Cheng, K. Kazahaya. Management of pediatric nasal dermoids with intracranial extension by direct excision / Cheng, K. Kazahaya // *Otolaryngology–Head and Neck Surg.* – 2013. – №148 (4). – P. 694–696.
92. Chondo-osseous and respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx / C. F. Adair, L. D. R. Thompson, B. M. Wenig, D. K. Heffner // *Modern Pathology.* - 1996. - № 9(1). – P. 100.
93. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity (COREAH): A case report / E. Nikolopoulos, K. Ploumidou, S. Antigoni, K. Christos // *J. Otolaryngol. ENT Res.* - 2019. - № 11(3). - P. 171-173.
94. Chu, Eugene A. Adult nasal dermoid sinus cyst ENT-Ear / Eugene A. Chu, Lisa E. Ishii // *Nose & Throat Journal.* – 2010. – Vol. 89. – №8. – P. 12-15.
95. Clinical pathological observation of nasal glioma and meningeal encephalocele / Q. Zhou, C. Tian et al. // *Chin. J. Pathol.* – 2010. – №39. – P. 701-702.
96. Cohen, A.H. An unusual case of neonatal respiratory obstruction—heterotopic pharyngeal brain tissue / A.H. Cohen, A.B. Abt // *J. Pediatr.* – 1970. – №76. – P. 119–122.
97. Combined extracranial and intracranial approach for resection of dermoid cyst of the sphenoid bone with a cutaneous sinus tract across the frontal branch of the facial nerve / N. Ishii, E. Fukazawa, T. Aoki, K. Kishi // *Arch Craniofac Surg.* – 2019. – №20(02). – P. 116–120.

98. Computed tomographic imaging to determine the frequency of anatomical variations in pneumatization of the ethmoid bone / N. Basic', V. Basic', T. Jukic' et al. // *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* – 1999. – №265. – P. 69–71.
99. Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases / A.J. Barkovich, P. Vandermarck, M.S. Edwards [et al.] // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* – 1991. – №12. – P. 105-116.
100. Congenital nasal neuroglial heterotopia and encephaloceles: An update on current evaluation and management / E. Adil, C. Robson, A. Perez-Atayde et al. // *Laryngoscope.* – 2016. – №126. – P. 2161-2167.
101. Craniofacial dermoid cysts: histological analysis and inter-site comparison / D. Reissis, M.J. Pfaff, A. Patel, D.M. Steinbacher // *Yale J. Biol. Med.* – 2014. – №87. – P. 349-357.
102. Craniofacial dermoids: an embryological theory unifying nasal dermoid sinus cysts / J.B. Charrier, I. Rouillon, G. Roger et al. // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2005. – №42. – P. 51-57.
103. Crista galli pneumatization is an extension of the adjacent frontal sinuses / P.M. Som, E.E. Park, T.P. Naidich, et al. // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* – 2009. – №30(1). – P. 31–33.
104. Critchley, M. The cerebrospinal epidermoids / M. Critchley, F. Ferguson // *Brain.* – 1928. – № 51. – P. 334-384.
105. Dabholkar, J.P. Nasal glioma - a diagnostic challenge / J. P. Dabholkar, N.U. Sathe, A.D. Patole. // *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery.* – 2004. – Vol. 56. – №1. – 27-28.
106. Dandy, W. *Surgery of the brain* / W.Dandy // W.F. Prior, Hagerstown, 1945.
107. Dermoid cyst of the nose / M. Hanikeri, N. Waterhouse, N. Kirkpatrick et al. // *Br. J. Plast. Surg.* – 2006. – №60 (9).
108. Dermoid cyst of the nose: a case report and review of the literature / P.F. Nocini, A. Barbaglio, M. Dolci, A. Salgarelli // *J. Oral. Maxillofac Surg.* – 1996. – №54(3). – P. 357–362.

109. Dermoid cysts: a report of 75 pediatric patients / L. Orozco-Covarrubias, R. Lara-Carpio, M. Saez-DeOcariz et al. // *Pediatr Dermatol.* – 2013. – №30. – P. 706-711.
110. Dermoid cysts: epidemiology and diagnostic approach based on clinical experiences / J.S. Choi, Y.C. Bae, J.W. Lee, G.B. Kang // *Arch Plast Surg.* – 2018 – №45(06). – P. 512–516.
111. Diagnosis and differential diagnosis of nasal glioma and meningeal encephalocele / Y.L. Jin, C. Tian, Y.D. Han et al. // *J. Diag. Pathol.* – 2011. – №18. – P. 16-19.
112. Endonasal endoscopic approach for intracranial nasal dermoid sinus cysts in children / M. Re, P. Tarchini, G. Macri, E. Pasquini // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2012. – №76 (8). – P. 1217–1222.
113. Endoscopic endonasal surgery for nasal dermoids / C. D. Pinheiro-Neto, C.H. Snyderman, J. Fernandez-Miranda, P.A. Gardner // *Otolaryngol. Clin.* – 2011. – №44 (4). – P. 981–987.
114. EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies). Prevalence Charts and Tables. [Электронный ресурс]. — Режим доступа: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en.
115. Fan, S.Q. Glial choristoma of the tongue: report of a case and review of the literature / S.Q. Fan, Y.M. Ou, Q.C Liang. / *Pediatr. Surg. Int.* – 2008. – №24. – P. 515-519.
116. Fawcitt, R. Intracranial epidermoid and dermoid tumours. In: du Boulay G, Moseley I (eds) *Computerised axial tomography in clinical practice* / R. Fawcitt, I. Isherwood / Springer Verlag, Berlin Heidelberg. – 1977. – P. 94-101.
117. Flamm. E.S. The neurology of Jean Cruveilhier / E.S. Flamm // *Med. Hist.* – 1973. – №17. – P. 343-355.
118. Frontonasal osteotomy to facilitate removal of an intracranial nasal dermoid / G.F. Rogers, M.R. Proctor, A.K. Greene, J.B. Mulliken // *J. Craniofac. Surg.* – 2005. – №16. – P. 731–736.

119. Gasser, R.F. Early formation of the basicranium in man. In: Bosma JF, ed. Symposium on development of the basicranium / R.F. Gasser // Bethesda: U.S. Department of Health, Education and Welfare, 1976.
120. Genut, A.A. Organized cerebral heterotopia in the ethmoid sinus / A.A. Genut, F.G. Miranda, J.H. Garcia // J. Neurol. Sci. –1976. – №28. – P. 339–344.
121. Glial heterotopia of the orbit: a rare presentation / R. Sitaula, G.B. Shrestha, N. Paudel et al. // BMC Ophthalmology. – 2011. – №11. – P. 34.
122. Glial tissue in the parapharyngeal space / M. Broniatowski, W.J. Witt, A.C. Shah et al. // Arch Otolaryngol. – 1981. – №107. – P. 636 – 641.
123. Goyal, R.M. Tatum 3rd, Translabellar subcranial approach for the management of nasal masses with intracranial extension in pediatric patients / R.M. Goyal, S.A. Kellman // Arch. Facial Plast. Surg. – 2007. –№ 9 (5). – P. 314–317.
124. Granville, R. Intradural cranial congenital dermal sinuses: diagnosis and management / R. Granville, M.L. Levy // Childs Nerv. Syst. – 2006. – № 22. – P. 243–247.
125. Grunwald, L. Beitrage zur kenntnis kongenitaler geschwulste und missbildungen an ohr und nase / L. Grunwald // Ohrenheilkunde. — 1910. — Vol. 60. — P. 270–279.
126. Guthrie, D. The occurrence of brain tissue with in the nose: The so called nasal glioma / D. Guthrie, N. Dott // J. Laryngol Otol. – 1927. – №42. – P. 733 – 745.
127. Hajjioannou, J. Evaluation of anatomical variation of the crista galli using computed tomography / J. Hajjioannou, D. Owens, H.B. Whittet. // Clin. Anat. – 2010. – №23(4). – P. 370–373.
128. Harley, E.H. Pediatric congenital nasal masses / E.H. Harley // Ear Nose Throat J. – 1991. –№70. – P. 28-32.
129. Harris, J. Epidemiology of choanal atresia with special reference to the CHARGE association / J. Harris, E. Robert, B. Källén // Pediatrics. – 1997. –№99(3). – P. 363-367.

130. Hedlund, G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging / G. Hedlund // *Pediatr. Radiol.* – 2006. – №36(7). – P. 647–662; quiz 726-727.
131. Hengerer, A.S. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience / A.S. Hengerer, T.M. Brickman, A. Jeyakumar // *Laryngoscope.* – 2008. – №118(5). – P. 862-866.
132. Herley, E. Pediatric congenital masses / E. Herley // *Ear, Nose & Throat.* — 1991. — Vol. 70. — P. 28–33.
133. Heterotopia neuroglial nasal en niños [Nasal neuroglial heterotopy in children] / F. Seguel Ramírez, B. González Meli, B. Berenguer Froehner et al. // *Cir Pediatr.* – 2003. – №16(4). – P. 197-199. Spanish. PMID: 14677360.
134. Heterotopic brain in the middle ear: CT findings / M.V. Klein, B.W. Schwaighofer, D.F. Sobel // *J. Comput. Assist. Tomogr.* – 1989. – №13. – P. 1058–1060.
135. Heterotopic brain in the Pterygopalatine fossa / J.E. Kallman, L.A. Loevner, D.M. Yousem et. al. // *Am. J. Neuroradiol.* – 1997. – №18. – P. 176–179.
136. Heterotopic brain simulating a neonatal tonsil / B.A. Feldman, R.H. Schwartz, R. Chandra et. Al. // *Clin. Pediatr.* – 1982. – №21. – P. 428–443.
137. Heterotopic brain tissue on the face and neck in a neonate: a rare case report and literature review / Y. Kurban, I. Sahin, I. Uyar et al. // *J. Matern Fetal Neonatal Med.* – 2013. – №26(6). – P. 619–621.
138. Heterotopic lingual brain in the newborn / R. Knox, M. Pratt, A.J. Garvin, B. White // *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 1989. – №115. – P. 630–632.
139. Heterotopic neuroglial tissue causing airway obstruction in the new born / P. M. Behar, S. Muller, M.E. Gerber, N.W. Todd // *Arch. Otolaryngol. Head. Neck Surg.* – 2001. – №127. – P. 997–1002.
140. Hunt, J.A. Common craniofacial anomalies: conditions of craniofacial atrophy/hypoplasia and neoplasia / J.A. Hunt, P.C. Hobar // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2003. – №111(4). – P. 1497–1508; quiz 1509-1510.

141. Hye, R.O. A case of nasal glial heterotopia with complete excision / R.O. Hye, S. Jimyung, Y.C. Kee // *International Journal of Dermatology*. – 2015. – №54. – P. 233–249.
142. Idris, A. I. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (COREAH): a rare entity of nasal mass / A. I. Idris, R. R. Ramli, I. Sadjah Sachlin // *Bangladesh Journal of Medical Science*. - 2018. - Vol.17(3). - P. 489-492.
143. Imaging and surgical approach of nasal dermoids / D.C. Bloom, D.S. Carvalho, C. Dory et al. // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2002. – №62. – P. 111–122.
144. Intracranial nasal dermoid sinus cysts: computed tomographic scan findings and surgical results / J.C. Posnick, P. Bortoluzzi, D.C. Armstrong, J.M. Drake // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1994. – №93. – P. 745–754.
145. Intradural cranial congenital dermal sinuses: diagnosis and management / H.E. Aryan, R. Jandial, A. Farin et al. // *Childs Nerv. Syst.* – 2006. – №22. – P. 243-247.
146. Jellinek, N.J. Paramedian Forehead Flap: Advances, Procedural Nuances, and Variations in Technique / N.J. Jellinek, T.H. Nguyen, J.G. Albertini // *Dermatol Surg.* – 2014. – №40. – P. 30-42.
147. Jiang, L. Nasal Glioma: A Case Report and Review of Literature / L. Jiang, Y. Lai // *J. Case Rep. Clin. Med.* – 2017. – №1(1). – P. 112.
148. Karma, P. Nasal gliomas. A review and report of two cases / P. Karma, O. Räsänen, J. Kärjä // *Laryngoscope*. – 1997. – №87. – P. 1169-1179.
149. Katz, A. Nasal gliomas / A. Katz, J. S. Lewis // *Archives of Otolaryngology*. – 1971. – Vol. 94. – № 4. – P. 351–355.
150. Kellman, R.M. The transglabellar subcranial approach for nasal dermoids with intracranial extension / R. M. Kellman, P. Goyal, G.S. Rodziewicz // *Laryngoscope*. – 2004. – №114 (8). – P. 1368–1372.
151. Kennedy, D. W. Rhinology: diseases of the nose, sinuses, and skull base ed / D. W. Kennedy, P. H. Hwang // *Thieme Publishers*. – 2012.

152. Keros, P. On the practical value of differences in the level of the lamina cribrosa of the ethmoid / P. Keros, Z. // *Laryngol. Rhinol. Otol.* – 1962. – №41. – P. 809-813.
153. Khan, M.A. Median dermoid cysts of the nose familial occurrence / M.A. Khan, A.G. Gibb // *J. Laryngol. Otol.* – 1970. – №84. – P. 709–718.
154. Komut E, Golpinar M. A comprehensive morphometric analysis of crista galli for sex determination with a novel morphological classification on computed tomography images. *Surg Radiol Anat.* 2021 Dec;43(12):1989-1998. doi: 10.1007/s00276-021-02799-2. Epub 2021 Jul 10. PMID: 34245351.
155. Kotowski, M. Isolated Sphenoid Sinus Disease in Children / M. Kotowski, J. Szydlowski // *Int. J. Environ Res. Public Health.* – 2023. – №20(1). – P. 847.
156. Locke, R. A case of a nasal dermoid presenting as a median upper lip sinus / R. Locke, H. Kubba // *Int. J. Oral Maxiofacial Surg.* – 2011. – №40. – P. 985–987.
157. Locke, R. A comparative study of two techniques for excision of midline nasal dermoids: how we do it, Clin / R. Locke, J. Rakhra, H. Kubba // *Otolaryngol.* – 2011. – №36 (3). – P. 252–255.
158. Locke, R. The external rhinoplasty approach for congenital nasal lesions in children / R. Locke, H. Kubba // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2011. – №75 (3). – P. 337–341.
159. Loke, D.K. Open septorhinoplasty approach for the excision of a dermoid cyst and sinus with primary dorsal reconstruction / D. K Loke, T.J. Woolford // *J. Laryngol Otol.* – 2001. – №115. – P. 657–659.
160. Madjidi, A. Heterotopic neuroglial tissue of the face. Report of six cases and review of the literature / A. Madjidi, G. Couly // *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Path.* – 1993. — №76. – P. 284–288.
161. Management of the congenital midline nasal mass: a review / G.B. Hughes, G. Sharpino, W. Hunt, H.M. Tucker // *Head Neck Surg.* –1980. – №2. – P. 222-233.
162. Matson, D.D. Intracranial complications of congenital dermal sinuses / Matson D.D., Ingraham F.D. // *Pediatrics.* – 1951. – №8. – P. 463-474.

163. McCaffrey, T.V. Dermoid cysts of the nose: review of 21 cases / T.V. McCaffrey, T.J. McDonald, A. Gorenstein // *Otolaryngol Head Neck.* – 1979. – №87. – P. 52-59.
164. Meet in the middle: a technique for resecting nasocranial dermoids-technical note and review of the literature / J. Hidalgo, R. J. Redett, B.P. Soares, A.R. Cohen. // *Childs Nerv. Syst.* 2020. – №36 (3). – P. 477–484.
165. Meher, R. Nasal dermoid with intracranial extension / R. Meher, I. Singh, S. Aggarwal // *J. Postgrad Med.* – 2005. – №51. – P. 39–40.
166. Menick, F.J. Nasal Reconstruction with a Forehead Flap / F.J. Menick // *Clin. Plast. Surg.* – 2009. – №36(3). – P. 443–459.
167. Midface anomalies in children / L.H. Lowe, T.N. Booth, J.M. Joglar, N.K. Rollins // *Radiographics.* – 2000. – №20. – P. 907–922.
168. Midline nasal mass in infancy: a nasal glioma case report / Y. Verney, G. Zanolla, R. Teixeira, L.C. Oliveira // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2001. – №11. – P. 324–327.
169. Mills, S.E. Neural, neuroendocrine and neuroectodermal neoplasia. In: Silverberg SG, ed. *AFIP atlas of Tumor pathology. Tumors of the upper aerodigestive tract and ear* / S.E. Mills, E.B. Stelow, J.L. Hunt // Silver Spring, Maryland: American Registry Press. – 2012. – Vol.4. – №17. – P. 173–260.
170. Min, H.J. The usefulness of three-dimensional reconstruction computed tomography in the nasal dermoid cyst / H.J. Min, S.C. Hong, K.S. Kim // *J. Craniofac. Surg.* – 2016. – №27 (3). – P. 819–820.
171. Morgan, D.W. Developmental nasal anomalies / D.W. Morgan, J.N.G. Evans // *J. Laryngol. Otol.* – 1990. – №104. – P. 394–403.
172. Morphologic analysis of crista galli using computed tomography / J.J. Kim, J.H. Cho, J.W. Choi et al. // *J. Rhinol.* – 2012. – №19. – P. 91–95.
173. Mount, L.A. Congenital dermal sinuses as a cause of meningitis, intraspinal abscess and intracranial abscess / L.A. Mount // *J. Am. Med. Assoc.* – 1949. – №139. – P. 1263–1268.

174. Muhlbauer, W.D. Hereditary median dermoid cyst of the nose / W.D. Muhlbauer, W. Dittmar // Br. J. Plast. Surg. – 1976. – №29. – P. 334.

175. Nasal chondro-mesenchymal hamartoma, a rare pediatric tumor: Case report / Adnan, Unal, Rauf Oguzhan Kum, Yonca Avci, Devrim Tuba Unal. // The Turkish Journal of Pediatrics. - 2016. - Vol. 58. - P. 208-211.

176. Nasal dermoid cysts with intracranial extension: avoiding coronal incision through midline exposure and nasal bone osteotomy / R. Purnell, R. Skladman, T.D. Alden et al. // J. Neurosurg. Pediatr. Dec. – 2019. – P. 1–7.

177. Nasal dermoid sinus cysts in children / F. Denoyelle, V. Ducroz, G. Roger, E.N. Garabedian. // Laryngoscope. – 1997. – №107(6). – P. 795-800.

178. Nasal dermoid sinus cysts: association with intracranial extension and multiple malformations / T.D. Wardinsky, R.A. Pagon, R.J. Kropp et al. // Cleft Palate Craniofac J. – 1991. – №28. – P. 87-95.

179. Nasal dermoids in children: a proposal for a new classification based on 103 cases at Great Ormond Street Hospital / B.E. Hartley, N. Eze, M. Trozzi et al. // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2015. – №79. – P. 18–22.

180. Nasal glial heterotopia in a newborn infant / C. Vilarinho, F. Ventura, A.P. Vieira et al. // Int. J. Dermatol. – 2009. – №48. – P. 1225-1227.

181. Nasal glial heterotopia in children: two case reports and literature review / Y.Y. Yan, Z.Y. Zhou, J. Bi et al. // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2020. – №129. – P.109728.

182. Nasal glial heterotopia or congenital hemangioma. A case report / R. Lartizien, C. Durand, S. Blaise, B. Morand // J. Stomatol Oral Maxillofac Surg. – 2017. – №118. – P. 298-301.

183. Nasal glial heterotopia: Four case reports with a review of literature / J. Chauvel-Picard, S. Brosset, F. Dijoud, A. Gleizal // Oral and Maxillofacial Surgery Cases. – 2019. – №5. – P. 100107.

184. Nasal glioma / V. Nada, V. Dejan, D. Dragan, J. Ljiljana // Archive of Oncology. – 2006. – №14. – P. 57–59.

185. Nasal glioma and encephalocele: diagnosis and management / R. Rahbar, V.A. Resto, C.D. Robson et al. // *Laryngoscope*. – 2003. – №113. – P. 2069–2077.
186. Nasal glioma presenting as capillary haemangioma | P.H. Hoeger, H. Schaefer, J. Ussmueller, K. Helmke // *Eur. J. Pediatr.* – 2001. – №160. – P. 84-87.
187. Nasal glioma: prenatal diagnosis and multidisciplinary surgical approach / O. Ajose-Popoola, H.W. Lin, V.M. Silvera, et al. // *Skull Base Rep.* – 2011. – №1. – P. 83–88.
188. Nasal gliomas / A. Gorenstein, E.B. Kern, G.W. Facer [et al.] // *Arch Otolaryngol.* – 1980. – №106. – P. 536–540.
189. Nasal gliomas—A report of five cases with electron microscopy of one / K.R. Smith, H.G. Schwartz, S.A. Luse et al. // *J. Neurosurg.* – 1963. – №20. – P. 968–982.
190. Nasofrontal dermoid with sinus tract upto the tip of the nose: a case report with review of the literature / A. Gandhi, I.V. Sundar, A. Sharma et al. // *Asian J. Neurosurg.* – 2016. – №11. – P. 178.
191. New, G.B. Neurogenic tumors of nose and throat /G.B. New, KD. Devine // *Arch. Otolaryngol.* – 1947. – №46. – P. 163–179.
192. Ofodile, F.A. Adebonojo T: heterotopic brain in the tongue / F.A. Ofodile, P.U. Aghadiuno, O. Oyemade // *Plastic and Reconstr Surg.* – 1982. – №69. – P. 120–124.
193. Ogle, J.W. Cases illustrating the formation of morbid growths, deposits, tumours, cysts, &c., in Connexion with the brain and spinal cord, and their investing membranes. With observations / Ogle J.W. // *Br. Foreign Med. Chir. Rev.* – 1865. – №36. – P. 491–521.
194. Okeda, R. Heterotopic brain tissue in the submandibular region and lung—report of two cases and comments about pathogenesis / R. Okeda // *Acta Neuropathol.* – 1978. – №43. – P. 217–220.
195. Outcomes of paramedian forehead flap for reconstruction of large nasal defects: Menoufia experience / T. Keshk, A.F. El-kased, D.M. El-Sakka et al. // *Menoufia Med J.* – 2019. – №32(4). – P. 1282-1288.

196. Paller, A.S. Nasal midline masses in infants and children. Dermoids, encephaloceles and gliomas / A.S. Paller, I.M. Pensler, T. Tomita // Arch. Dermatol. – 1991. – №127. – P. 362–366.
197. Paradis, J. Pediatric teratoma and dermoid cysts / J. Paradis, P.J. Koltai // Otolaryngol. Clin. N. Am. – 2015. – № 48. – P. 121–136.
198. Patterson, K. Nasal gliomas” and related brain heterotopias: A pathologist’s perspective / K. Patterson, S. Kapur, R.S. Chandra // *Pediatr Pathol.* – 1986. – №5. – P. 353-362.
199. Pediatric nasal dermoid- a decade’s experience from a South Indian tertiary care centre / P. Naina, G.E. Jonathan, M. Prabhakar et al. // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2020. – Vol.139. – P. 1-7.
200. Penner, C.R. Nasal glial heterotopia: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 10 cases with a review of the literature / C.R. Penner, L. D. R. Thompson // *Annals of Diagnostic Pathology.* – 2003. – Vol.7. – № 6. – P. 354–359.
201. Pennybacker, J. Pearly tumours in relation to the central nervous system / J. Pennybacker, J.S. Tytus // *J. Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 1956. – №19. – P. 241-259.
202. Pensler, J.M. Craniofacial dermoids / J.M. Pensler, B.S. Bauer // *Naidich Plast Reconstr Surg.* – 1988. – №82(6). – P. 953-958.
203. Pneumatization of crista galli in pre-adult and adult stages / H. Tetiker, M.I. Kosar, N. Cullu et al. // *Int. J. Morphol.* – 2016. – №34. – P. 541–544.
204. Pollock, R.A. Surgical approaches to the nasal dermoid cyst / R.A. Pollock // *Ann. Plast. Surg.* – 1983. – №10(6). – P. 498–501.
205. Pratt, L.W. Midline cysts of the nasal dorsum: embryologic origin and treatment / L.W. Pratt // *Laryngoscope.* – 1965. – №75. – P. 968-980.
206. Prenatal Diagnosis of Nasal Glioma Associated with Metopic Craniosynostosis: Case Repert and Review of Literature / C.B. Andrew, K. Anant, F.G. Luis et al. // 2015. – P. 1-8.

207. Psychological, Functional and Aesthetic Outcome after Nasal Reconstruction / M. G. Compte, T. Menter, N. Guertler et – Rotterdamrdam: lpskamp Drukkers BV; 2009.

208. Quantifying the annual risk of infection in congenital midline nasal dermoid cysts in children / M. Owusu-Ayim, R. Locke, W.A. Clement, H. Kubba // Clin. Otolaryngol. – 2023. – №48(2). – P. 254–258.

209. Ray, C.N. Infected nasal dermoid cyst/sinus tract presenting with bilateral subperiosteal supraorbital abscesses: the midline nasal tuft of hair, an overlooked finding / C.N. Ray, B.C. Betteridge, J.C. Demke / Ophthalmic Plast. Reconstr. Surg. – 2018. – №34. – P. 31–34.

210. Reid, D. Uber angeborene Hirnbrücke in den Stirn und Nasengegend / Reid D. // Illus Med. – 1852. – №1. – P. 133.

211. Respiratory epithelial adenomatoid hamatoma: an important differential of sinonasal masses / D. Rom, M. Lee, E. Chandraratnam et al. // Cureus. - 2018. - № 10(4). - P. 2495.

212. Roffman, E. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas and chondroosseous respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract: a case series and literature review / E. Roffman, S. Baredes, N. Mirani // American Journal of Rhinology. - 2006. - № 20(6). - P. 586-590.

213. Rohrich, R.J. The role of open rhinoplasty in the management of nasal dermoid cysts / R.J. Rohrich, J.B. Lowe, M.R. Schwartz // Plast. Reconstr. Surg. – 1999. – №104(7). – P. 2163–2170; quiz 2171. PMID: 11149785.

214. Ross, D.E. Nasal glioma / D.E. Ross // Laryngoscope. – 1966. – №76. — P. 1602–1611.

215. Rouev, P. A case of nasal glioma in a new-born infant / P. Rouev, P. Dimov, G. Shomov // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2001. – Vol. 58. – №1. – P. 91–94.

216. Ruff T, Heterotopic brain in the nasopharynx / T. Ruff, J.A. Diaz // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1986. – № 94. – P. 254–256.

217. Sadler, T.W. Langman's Medical Embryology 14th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer / Sadler T.W. – 2019. – 432 p.

218. Schmidt M. Uber seltene Spaltbildungen im Bereiche des mittleren Stirnforsatzes / M. Schmidt // Virchows Arch Pathol Anat. – 1900. – №162. – P. 340-370.

219. Sessions, R.B. Nasal dermal sinuses-new concepts and explanations / Sessions R.B. // Laryngoscope. – 1982. – №92. – P. 1-28.

220. Sex estimation with morphometric and morphological characteristics of the crista galli / M. Gölpınar, H. Salim, S. Ozturk et al. // Surg. Radiol. Anat. – 2022. – №44(7). – P. 1007–1015.

221. Shapiro MJ Mix BS: heterotopic brain tissue of the palate / M.J. Shapiro // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1968. – №87. – P. 522–526.

222. Sharma A, Mittal RS, Gandhi S Nasofrontal dermoid with sinus tract up to the tip of the nose: a case report with review of the literature / A. Sharma, R.S. Mittal // Asian J. Neurosurg. – 2016. – №11. – P. 178.

223. Shaye, D.A. Advances in nasal reconstruction / D.A. Shaye, J.M. Sykes, J.E. Kim // Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. – 2011. – №19(4). – P. 251-256.

224. Skolnik, E.M. Dermoid cysts of the nose / E.M. Skolnik, J.M. Campbell, R.M. Meyers // Laryngoscope. – 1971. – №81. – P. 1632–1637.

225. Smith, W.D. Classification, nomenclature, and naming of morphologic defects / W.D. Smith // J. Pediatr. – 1975. – №87(1). – P. 162-163.

226. Some radiological and clinical aspects of the sinus crista galli / G. Poje, R. Mladina, N. Skitarelic, M.M. Kavanagh // Rom. J. Rhinol. – 2014. – №13. – P. 31–36.

227. Sparing a craniotomy: the role of intraoperative methylene blue in management of midline dermoid cysts / A. L. Phelan, C.M. Jones, A.S. Ceschini, C.R. et al. // Plast. Reconstr. Surg. – 2017. – №139 (6). – P. 1445–1451.

228. Stefanelli, S. Masses of developmental and genetic origin affecting the paediatric craniofacial skeleton / Stefanelli S. // Sao Paulo Med. J. – 2018.

229. Surgery for congenital choanal atresia / A.C. Cedin, A.N. Atallah, R.B. Andriolo et al. // *Cochrane Database Syst Rev.* – 2012. – № 15.
230. Surgical correction of midline nasal dermoid sinus cysts / D.J. Wilks, P.D. Chumas, J.L. Russell et al. // *J. Craniofac. Surg.* – 2010. – №21(2). – P. 295–300.
231. Sweet, R.M. Lesions of the nasal radix in pediatric patients: diagnosis and management / R.M. Sweet // *South. Med. J.* – 1992. – №85. – P. 164–169.
232. Szalay, G. Congenital dermoid cyst and fistula of the nose / G. Szalay, R.C. Bledsoe // *Am. J. Dis. Child.* – 1972. – №124. – P. 392–394.
233. Tashiro, Y. Nasal glioma: An immunohistochemical and ultrastructural study / Y. Tashiro, K. Sueishi, K. Nakao // *Pathol. Int.* – 1995. – №45. – P. 393–398.
234. The “stepped caudal exposure” technique for excision of nasal dermoids with intracranial extension / A. Udagawa, H. Suzuki, N. Mitsukawa et al. // *J. Craniofac. Surg.* – 2014. – №25 (2). – P. 648–651.
235. The management of midline frontonasal dermoids: a review of 55 cases at a tertiary referral center and a protocol for treatment / B.C. Green, S. Cugno, R.D. Hayward et al. // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2015. – №135 (1). – P. 187–196.
236. The management of midline transcranial nasal dermoid sinus cysts / M. Hanikeri, N. Waterhouse, N. Kirkpatrick et al. // *Br. J. Plast. Surg.* – 2005. – №58 (8). – P. 1043–1050.
237. The presentation and management of nasal dermoid: a 30-year experience / R. Rahbar, P. Shah, J.B. Mulliken et al. // *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2003. – №129. – P. 464–471.
238. Thomson, H.G. Nasal glioma: is dermis involvement significant? / Thomson HG, al-Qattan MM, Becker LE. // *Ann. Plast. Surg.* – 1995. – №34. – P. 168–172.
239. Thornton, J.F. Nasal Reconstruction: An Overview and Nuances / J.F. Thornton, J.R. Griffin, F.C. Constantine // *Semin. Plast. Surg.* – 2008. №22(4). – P. 257–268.

240. Two Cases of Nasal Glioma Treated by Endoscopic Transnasal Surgery / A. Özgür, E. Dursun, I. Şehitoğlu et al. // *Kafkas J. Med. Sci.* – 2016. – №6. – P. 145–148.

241. Unusual Case of Combined Gliomeningeal Heterotopia on the Nose of an Infant / A. Schauer, N.T. Harvey, S. Vijayasekaran, B.A. Wood // *Am. J. Dermatopathol.* – 2018. – №40. – P. 515-518.

242. Update on current evaluation and management of pediatric nasal dermoid / E. Herrington, E. Adil, C. Moritz et al. // *Laryngoscope.* – 2016. – №126 (9). –P. 2151–2160.

243. Van Gilder, J.C. Growth of dermoids from skin implants to the nervous system and surrounding spaces of the newborn rat / J.C. Van Gilder, H.G. Schwartz // *J. Neurosurg.* – 1967. – №26. – P. 14-20.

244. Van Wyhe R.D., Midline craniofacial masses in children, Semin / R.D. Van Wyhe, E.S. Chamata, L.H. Hollier // *Plast. Surg.* – 2016. – №30(4). – P. 176–180.

245. Virchow, R. Uber perlgeschwulste / Virchow R. // *Virchow's Arch. Path. Anat.* – 1855. – №8. – P. 371.

246. Volck, A.C. Management of congenital midline nasofrontal masses: case report and review of literature / A.C. Volck, G.A. Suarez, A.J. Tasman // *Case Reports In Otolaryngology.* – 2015. – P. 159647.

247. Walker, A. Congenital dermal sinuses: a source of spinal meningeal infection and subdural abscesses / A. Walker, P. Bucy // *Brain.* – 1934. – №57. – P. 401-421.

248. Weiss, D.D. Transnasal endoscopic excision of midline nasal dermoid from the anterior cranial base / D.D. Weiss, C.D. Robson, J.B. Mulliken // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1998. – №102 (6). – P. 2119–2123.

249. Wenig, B. M. Recently described sinonasal tract lesions/neoplasms: considerations for the new World Health Organization Book / Wenig, B. M. // *Head and Neck Pathol.* - 2014. - № 8(1). - 33-41 P.

250. Wenig, B. M. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases / B. M. Wenig,

C. D. K. Heffner / *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. - 1995. - Vol. 104(8). - P. 639-645.

251. Yavuzer, R. Be careful: it might be a nasal dermoid cyst / R. Yavuzer, U. Bier, I.T. Jackson // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1999. – №103(7). – P. 2082–2083.

252. Yeoh, G.P. Nasal cerebral heterotopia: the so-called nasal glioma or sequestered encephalocele and its variants / G.P. Yeoh, P.M. Bale, M. de Silva // *Pediatr. Pathol.* – 1989. – №9. – P. 531–549.

253. Zapata, S. Nasal dermoids / S. Zapata, D.B. Kearns // *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2006. – №14 (6). – P. 406–411.

254. Zhang, X. A case of middle ear and mastoid glial heterotopia in infant / X. Zhang, Y.P. Na, W.C. Jiang // *J. Clin. Exp. Pathol.* – 2010. – №26. – P. 250–251.

ПРИЛОЖЕНИЯ**ПРИЛОЖЕНИЕ А****Тематическая карта**

Ф.И.О. _____

№ истории болезни _____

Возраст (дата рождения) _____ (_____ г.р.) Пол _____ Вес _____ кг

Рост _____ см

Дата поступления _____ Дата выписки _____

Длительность пребывания в стационаре _____ койко-дней

Адрес: _____

Телефон _____

Клинический диагноз основной: _____

Клинический диагноз сопутствующий: _____

Основные жалобы _____

Анамнез настоящего заболевания: _____

Ранее проводимое лечение: _____

Анамнез жизни:

Ребенок от _____ беременности, от _____ родов (_____).

Течение беременности _____.

Родился (не)доношенным, в сроке _____ нед., вес: _____ г., рост: _____ см.

Диагноз при рождении: _____.

Грудное вскармливание: да/нет, до: _____ мес. .

Вакцинация отказ/по календарю/по индивидуальному графику.

Общее развитие соответствует возрасту да/нет, полу да/нет, развитие по мужскому/женскому типу.

Перенесенные заболевания: _____

Общий статус:

Тяжесть состояния пациента: _____.

Уровень сознания по шкале Глазго: __ баллов.

Оценка состояния кожных покровов: _____

Цианоз: да/нет.

Отеки: определяются/ не определяются.

Оценка состояния видимых слизистых оболочек: _____.

Состояние подкожно-жировой клетчатки _____.

Результаты пальпации лимфатических узлов:

Оценка костно-мышечной системы: _____

Дыхание проводится _____

Хрипы: да/нет.

Дыхание через нос затруднено/свободное.

Форма грудной клетки _____

В дыхании участвует равномерно/неравномерно

Пальпация грудной клетки болезненная/безболезненная.

Перкуторный звук _____. Дыхание _____.

Область проекции почек внешне не изменена/ изменена

Симптом поколачивания отрицательный/положительный

Болезненность по ходу мочеточника да/нет.

Наличие менингеальных симптомов определяются / не определяются.

Щитовидная железа не увеличена / увеличена

Температура тела _____ °С.

Частота дыхательных движений ____ в минуту.

Насыщение крови кислородом (сатурация) ____ %.

Наследственный анамнез: не отягощен/отягощен

Аллергологический анамнез: не отягощен/отягощен

ЛОР-статус

Нос:

Форма наружного носа _____

Перегорodka носа _____.

Сосудистое сплетение зоны Kisselbachi не расширено/ расширено

Дыхание через нос затруднено / не затруднено.

Слизистая оболочка полости носа _____.

Средние и общие носовые ходы _____.

Области проекции околоносовых пазух _____

Носоглотка: _____

Ротоглотка: _____

Гортань: _____

Уши: _____

Исследования:

1) Рентгенологическое исследование: да/нет

2) КТ околоносовых пазух

МРТ ГМ

3) Функциональные исследования:

- ПАРМ

4. Гистологическое исследование

Лечение:

Хирургическое лечение: _____

Послеоперационное лечение: _____

Состояние ЛОР-органов после лечения

Нос: _____

Ротоглотка: _____

Гортань: _____

Уши: _____

Исследования после курса лечения:

1. Функциональные исследования:

- ПАРМ

Катамнестическое наблюдение через 30 дней после выписки:

Осмотр _____

Эндоскопическое исследование _____

Катамнестическое наблюдение через 3 месяца:

Осмотр _____

Эндоскопическое исследование _____

ПАРМ _____

Катамнестическое наблюдение через 6 месяцев и более:

Осмотр _____

Эндоскопическое исследование _____

ПАРМ _____

ПРИЛОЖЕНИЕ Б

Опросник для оценки результатов реконструкции спинки носа

(Адаптированная версия *Nasal Appearance and Functional Evaluation Questionnaire*
– *NAFEQ*)

Инструкция:

Оцените степень удовлетворенности следующими параметрами по **5-балльной шкале** **Лайкерта:**

- ◆ 1 балл – весьма неудовлетворительно
- ◆ 2 балла – неудовлетворительно
- ◆ 3 балла – частично удовлетворительно (посредственно)
- ◆ 4 балла – удовлетворительно
- ◆ 5 баллов – полностью удовлетворительно

I. Опросник для пациента

ФИО пациента _____

Срок наблюдения: 3 мес / 6 мес / 12 мес и более

1. Вид спинки носа (ровная, симметричная, естественность контуров)
○ 1 ○ 2 ○ 3 ○ 4 ○ 5
2. Состояние послеоперационного рубца в верхней и средней третях спинки носа
○ 1 ○ 2 ○ 3 ○ 4 ○ 5
3. Состояние послеоперационного рубца в нижней трети спинки носа
○ 1 ○ 2 ○ 3 ○ 4 ○ 5
4. Цвет кожи наружного носа (естественность, отсутствие гипо/гиперпигментации, гиперемия)
○ 1 ○ 2 ○ 3 ○ 4 ○ 5
5. Форма наружного носа после реконструкции
○ 1 ○ 2 ○ 3 ○ 4 ○ 5

II. Опросник для врача-эксперта

1. Вид спинки носа (ровная, симметричная, естественность контуров)
 1 2 3 4 5
 2. Состояние послеоперационного рубца в верхней и средней третях спинки носа
 1 2 3 4 5
 3. Состояние послеоперационного рубца в нижней трети спинки носа
 1 2 3 4 5
 4. Цвет кожи наружного носа (естественность, отсутствие гипо/гиперпигментации, гиперемия)
 1 2 3 4 5
 5. Форма наружного носа после реконструкции
 1 2 3 4 5
-

Дополнительные параметры (по желанию)

- **Функциональные изменения** (если есть):
 Нарушение дыхания Сухость слизистой Другое (укажите) _____
- **Рекомендации/пожелания пациента:**