

Т.З. Чадау,

д.м.н., ведущий научный сотрудник, зав. отделением реконструктивной челюстно-лицевой хирургии, микрохирургии и эктопротезирования

Э.Д. Аскеров,

ординатор клиники детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии

А.Е. Ходячий,

научный сотрудник, врач-рентгенолог рентгенологического отделения

ЦНИИСиЧЛХ

## Клинический случай: диагностика и лечение *proboscis lateralis* у детей

**Резюме.** В работе описан клинический случай дифференциальной диагностики и предложенная методика хирургического лечения редкой врожденной патологии носа (*proboscis lateralis*) у ребенка в возрасте 1 года 1 месяца. Представлен первый этап реабилитации пациентки с вышеуказанной патологией. В результате выполненной операции получен удовлетворительный клинический результат.

**Ключевые слова:** *proboscis lateralis*, аплазия носа, носослезный проток, краниофациальная аномалия, ложные дефекты костей, сегментация костей черепа, сегментация органов и мягких тканей

**Summary.** This article describes the proposed clinical case: differential diagnostics and method of surgical treatment of rare congenital disorders of the nose (*proboscis lateralis*) in childhood. The article is based on a clinical case of treatment of children aged 1 year 1 month. We describe the first phase of the rehabilitation of the patient with the above pathology. We obtained a satisfactory clinical outcome as a result of the operation.

**Key words:** *proboscis lateralis*, arrhinia, nasolacrimal duct, craniofacial anomaly, false defects of bones, bone segmentation, segmentation of organs and soft tissues

*Proboscis*, или «подобный нос» (от лат. *proboscis*; греч. *proboskis*) — редкое врожденное заболевание, характеризующееся наличием тубообразного, слепо заканчивающегося образования, расположенного преимущественно между верхним веком и крылом носа, сочетающееся (часто) с гипоплазией или аплазией половины носа [7]. Существует 4 вида *proboscis*: *holoprosencephalic proboscis*, *proboscis lateralis*, *accessory proboscis* и *disruptive proboscis*. Частота встречаемости: *holoprosencephalic proboscis* — 1:100 000, *proboscis lateralis* — 1:100 000—1:1 000 000, *disruptive proboscis* — крайне редко, описаны единичные случаи [12]. Частота встречаемости *proboscis lateralis* в 2 раза выше у мужчин [5]. Анализ источников по поводу *proboscis lateralis* показал, что в русскоязычной литературе практически нет информации по данной патологии; в одном из изданий это заболевание называется «боковой хобот». Оно описано Н.А. Сидоровым: «У ребенка 1 года 3 месяцев в области внутреннего угла глаза имелось образование длиной 2,5 см в виде конуса, покрытое нормальной кожей, на конце этого придатка было точечное отверстие, из которого выделялась прозрачная жидкость, половина носа на стороне хобота была недоразвитой» [1]. Данная патология также не представлена в списке орфанных заболеваний на территории Российской Федерации [2]. В отечественной литературе не описаны методики устранения такой деформации носа.

Мы предпочли пользоваться латинской терминологией «*proboscis lateralis*».

По данным зарубежной литературы, *proboscis* впервые упомянут в 1861 г. доктором Forster в его монографии [8], в которой описана восьмимесячная девочка с *proboscis*, растущим из левой лобной области, и аплазией левой половины носа. Однако часто первым научным описанием *proboscis lateralis* считают монографию доктора Selenkoff (1884 г.) [5]. Средняя длина *proboscis lateralis* составляет 1—4 см [6, 13].

Эта патология почти всегда связана с аномалиями глаза и его придаточного аппарата, а также может быть ассоциирована с расщелиной верхней губы или неба. *Proboscis lateralis* классифицируют на 4 группы:

1. *Proboscis* с нормальным носом;
2. *Proboscis* с дефектом носа на соответствующей стороне;
3. *Proboscis* с дефектом носа, глаза и его придаточного аппарата (наиболее распространенный тип);
4. *Proboscis* с дефектом глаза, расщелиной верхней губы и неба [5].

Особый интерес вызывают методики диагностики и лечения данного заболевания, описанные в иностранной литературе.

Диагностика выполняется лучевыми методами исследования КТ, МРТ, УЗИ; определяются границы дивертикула и его соотношение с окружающими органами и тканями, а также наличие сосудистого компонента и очагов деструкции костной ткани и возможной компрессии глазного яблока, аномалии носослезного канала. Дифференциальная диагностика *proboscis lateralis*

должна проводиться с передними черепно-мозговыми грыжами, потому что имеют схожую топографию [10]. Локализуются грыжи в местах соединения костей черепа между лобными костями, у корня носа и медиально-го угла орбиты. По локализации наружного отверстия грыжевого канала грыжи дифференцируются на носолобные, носорешетчатые и носоглазничные. В грыжевой мешок вовлекаются мягкая, паутинная и твердая мозговые оболочки, а также вещество головного мозга [11]. Передние мозговые грыжи часто сопровождаются микроцефалией, краниостенозом, гидроцефалией, микрофтальмией, эпикантусом [3], врожденным птозом верхнего века, аномалией развития сетчатой оболочки глаза и зрительных нервов, колобомами, врожденным гидрофтальмом, краниоспинальными аномалиями, расщеплением дужек позвонков [9].

Зачастую в раннем детском возрасте выполняют резекцию *proboscis lateralis* с последующей пластикой дефекта парамедиальным лоскутом со лба с использованием реберного хряща как каркаса [7]. В данном случае применен так называемый метод тоннелирования, описанный Denecke и Meyer. Впервые этот метод был представлен Resaimer и Florentin на Французском конгрессе по пластической хирургии в 1956 г. Суть метода состоит в тотальной деэпидермизации *proboscis lateralis* за исключением дистальной части, с помощью которой сформируют ноздрю. Затем *proboscis* проводят в область отсутствующей ноздри через подкожный тоннель, сформированный в проекции дефекта соответствующей половины носа [6].

Лечение *proboscis lateralis* осуществляется только хирургически, целесообразно начать в раннем детском возрасте во избежание психологических последствий. Окончательная реабилитация пациентов с такой патологией возможна в подростковом возрасте после завершения формирования лицевого скелета [5, 14]. Для устранения дефекта и деформации носа наилучшим пластическим материалом является сам *proboscis lateralis*. В дальнейшем требуются операции по устранению деформации скелета носа [4].

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В клинике детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ЦНИИСиЧЛХ в 2016 г. на лечении находилась пациентка 1 года 1 месяца с диагнозом: сочетанная краниофациальная аномалия — левосторонняя

плагиоцефалия, аплазия левой половины носа, *proboscis lateralis sinister*, эктопия и непроходимость левого носослезного протока, левосторонний хронический дакриоцистит, левосторонний микрофтальм (рис. 1). Жалобы при поступлении: затруднение носового дыхания через левый носовой ход, деформация носа, слезо- и гноетечение из левого глаза, а также социальные. В анамнезе: сочетанная краниофациальная аномалия с рождения, хирургическое лечение не проводилось. Выполнялась коррекция краниальными ортезами с 6 месяцев до 1 года.

**Анамнез жизни.** Ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза на 2-м месяце, первых оперативных родов в головном предлежании на 40-й неделе путем кесарева сечения. При рождении масса — 3 кг, рост — 50 см, по шкале Апгар — 7 из 8 баллов. Ребенок рос и развивался по возрасту. Перенесенных заболеваний нет, травмы отрицает. Из сопутствующих заболеваний открытое овальное окно 2 мм, дополнительная хорда левого желудочка. Вакцинация по индивидуальному календарю. Гемотрансфузии и операции не проводились, аллергические реакции отрицает. Наблюдается у врача-кардиолога по поводу открытого овального окна.

Настоящее состояние удовлетворительное, по органам и системам без особенностей.

**Местно.** Лицо асимметричное, уплощение левой височной кости, увеличено расстояние между глазами, внутренний угол левого глаза смещен книзу и медиально на 5 мм, недоразвитие правого нижнего века, левая глазная щель уменьшена по вертикали и горизонтали относительно правой, правая половина наружного носа не изменена, расширенное переносье, левая половина наружного носа представлена дивертикулом на ножке с отверстием 3×3 мм, сообщающимся с полостью носа. Пульсации и напряжения дивертикула при натуживании ребенка (плач, крик) не выявлены. Из наружного отверстия дивертикула отделяется прозрачная слизь. Дивертикул имеет размеры, аналогичные правой половине наружного носа (основание дивертикула 10×10 мм, длина — 25 мм). В области верхней трети левой колонки фильтрума имеется отверстие 2×2 мм (эктопированный носослезный проток).

Пациентка поступила на лечение с исследованиями КТ и МРТ, выполненными в другой медицинской организации в стандартных диагностических протоколах. Также эти данные были использованы для сегментации костей и мягких тканей в области поражения на основе

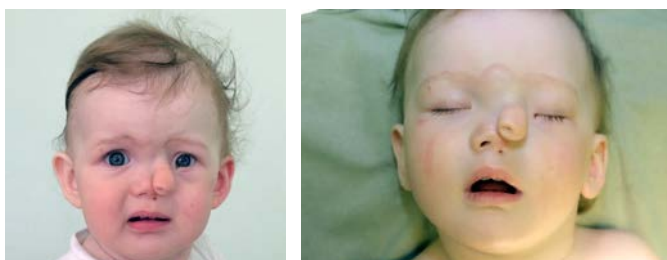


Рис. 1. Внешний вид ребенка до операции

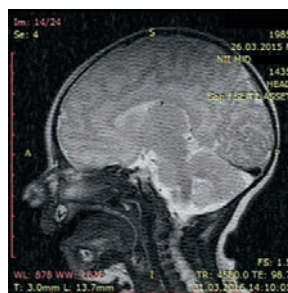


Рис. 2. МРТ T2 sag с подавлением жира: пролабирование мозговых оболочек и вещества головного мозга не выявлено, отмечается дивертикул на уровне корня носа

методики, разрабатываемой в ЦНИИСиЧЛХ. Повторное исследование не выполнялось из соображений лучевой безопасности ввиду раннего детского возраста.

На МРТ головы без контрастирования: выбухание мозговых оболочек исключено (рис. 2), определяется *proboscis lateralis sinister* с полостью, идущей до решетчатой кости слева; аномально развит внутренний нос, его левая половина смещена влево, носовая перегородка также смещена влево на 7 мм; носовые раковины

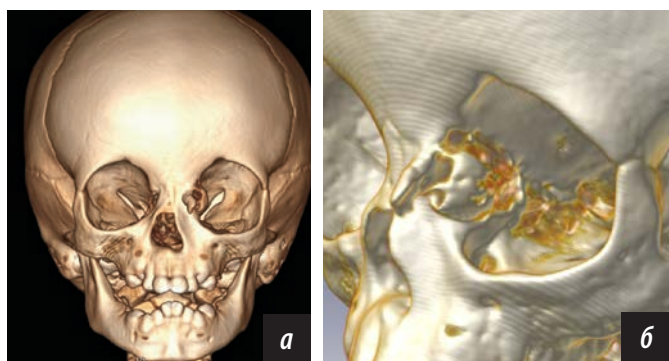


Рис. 3. Сегментация и 3D-реконструкция костей лицевого скелета в автоматическом режиме черепа (а); выбухание ячеек решетчатой кости и дефекты кости на уровне внутреннего угла глазницы слева (б)

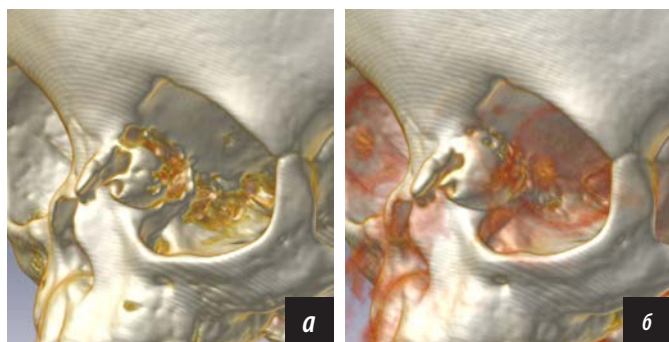


Рис. 4. Выбухание ячеек решетчатой кости и дефекты кости на уровне внутреннего угла глазницы слева (а); исключение ложных дефектов методом полуавтоматической сегментации в мягкотканном диапазоне +35 + 80 HU (б)

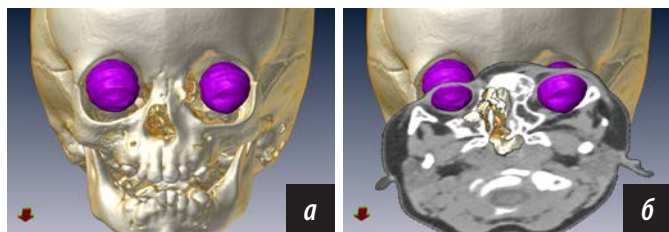


Рис. 5. Сегментированные глазные яблоки, энтофтальм и компрессия слева (а); совмещенная модель, подтверждающая пространственное положение сегментированных органов (б)



Рис. 6. Разметка операционного поля (а) и операционное поле (б)

справа развиты обычно, но умеренно деформированные; медиальная стенка левой орбиты представляется аномальной, в орбите слева участки повышенного сигнала до 9,5×4,5 мм, по форме и конфигурации напоминающие ячейки решетчатой кости, нижнемедиальный контур орбиты неровный.

При МСКТ черепа и головного мозга без контрастирования признаков органической патологии и масс-эффекта головного мозга и его оболочек не выявлено. Наблюдается невыраженная деформация костей свода черепа; расщепленный верхнечелюстной отросток лобной кости, недоразвитие носовой перегородки анатомических структур левой половины носа и левого верхнечелюстного синуса; выбухание части аномально развитых и тотально затемненных ячеек левых отделов решетчатого лабиринта в полость левой орбиты через ее медиальную стенку до 6 мм.

Сегментация костей черепа и глазных яблок выполнена на основе методики, разрабатываемой в ЦНИИСиЧЛХ. Использованы внешние данные МСКТ с толщиной среза 0,625 мм: при сегментации и 3D-реконструкции костей лицевого скелета в автоматическом режиме локализованы дефекты назо-орбитальной области слева (выбухающие ячейки решетчатой кости; рис. 3). При дальнейшей сегментации в полуавтоматическом режиме на границе пороговых значений Хаунсфилда (+35.. +80 HU) исключены ложные дефекты тонких костных структур (рис. 4). При сегментации глаз в ручном режиме определена компрессия слева. Объем левого глаза — 5,5 см<sup>3</sup>, правого — 6 см<sup>3</sup> (рис. 5).

На консультации нейрохирурга показаний к хирургическому лечению не выявлено, пациентка носила два краниальных ортеза. У нейроофтальмолога выявлена асимметрия глазных щелей и энтофтальма слева; отчетливой нейроофтальмологической симптоматики и обеднения кровотока левого глазного яблока не выявлено. При цитологическом исследовании секрета в отделяемом из свищевого хода цереброспинальной жидкости не выявлено.

**Концепция первого этапа лечения.** Для улучшения качества жизни пациентки, а также учитывая жалобы родителей эстетического и социального характера, решено первым этапом выполнить ремоделирование *proboscis lateralis* на уровне основания с последующим формированием тоннеля, ноздри и крыла носа слева.

#### Описание операции

После антисептической обработки операционного поля, разметки и гидропрепарирования физиологическим раствором произведены два дугообразных разреза параллельно левой носогубной складке, окаймляющие основание *proboscis lateralis* (рис. 6). Произведен линейный разрез, окаймляющий отверстие в концевом отделе *proboscis lateralis*, отступя 3 мм от отверстия, от основания *proboscis lateralis* до его концевой отдала. Удален участок кожи *proboscis lateralis*, проведена деэпидермизация 90% *proboscis lateralis* (рис. 7). Произведен разрез кожи в области формируемой левой ноздри. Методом

острой и тупой диссекции мобилизована кожа в области формируемого левого крыла носа с формированием тоннеля. На *proboscis lateralis* наложены лигатуры. *Proboscis lateralis* проведен в тоннель под кожей. Лигатуры удалены (рис. 8). Рана в области левой носогубной складки ушита узловыми швами нитью Prolene 6-0. Края кожи в области сформированной ноздри сшиты узловыми швами нитью Prolene 6-0 (рис. 9). Гемостаз по ходу операции. Наложены пластырные полоски на линии швов.

В результате операции *proboscis lateralis* уложен в подкожный тоннель в проекции левой половины носа, таким образом формируя отсутствующую левую половину носа.



Рис. 8. Лоскут уложен в сформированный тоннель



Рис. 9. Результат операции

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Спустя 1, 6 и 12 месяцев после выполнения вышеуказанной операции результат можно оценить как удовлетворительный (рис. 10–13). Операция выполнялась по эстетическим и социальным показаниям для улучшения качества жизни пациентки, ее целью не являлось восстановление носового дыхания и проходимости слезных путей. Использование тканей *proboscis lateralis* в качестве пластического материала для устранения аплазии наружного носа — наиболее адекватная методика лечения на данном этапе реабилитации, с нашей точки зрения. В силу малого возраста ребенка пока нецелесообразно проводить хирургическое лечение на скелете носа (по причине отсутствия затруднения носового дыхания через правый носовой ход).



Рис. 10. Через 1 месяц после операции



Рис. 11. 3D-реконструкция черепа через 1 месяц после операции

### Концепция дальнейшей реабилитации

Второй этап — удаление дистопированных ячеек решетчатого лабиринта и резекция расщепленного верхнечелюстного отростка лобной кости с целью декомпрессии глазного яблока. Третий этап — формирование левого носового хода, дакриоцисториностомия слева и медиальная кантопексия слева на основе проектного моделирования.

Межэтапный период и реабилитация проводится под контролем специалистов: челюстно-лицевой хирург, оториноларинголог, нейрохирург, офтальмолог; динамика под контролем МСКТ черепа и МРТ головного мозга.



Рис. 12. Внешний вид через 6 месяцев после операции



### ВЫВОДЫ

Пациенты с заболеванием *proboscis lateralis* должны проходить этапное хирургическое лечение с раннего детского возраста у челюстно-лицевого хирурга,



Рис. 13. Внешний вид ребенка через 1 год после операции

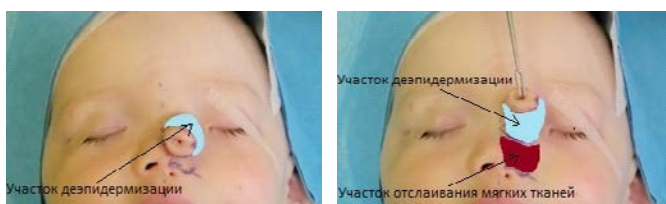


Рис. 7. Схема операции

оториноларинголога, нейрохирурга, офтальмолога, а также проходить психологическую реабилитацию. При условии своевременного начатого этапного лечения такие пациенты могут быть полностью реабилитированы к подростковому периоду.

## Л И Т Е Р А Т У Р А :

.....

1. **Лихачев А.Г.** Многотомное руководство по оториноларингологии. Т. 3. — М.: Медицина, 1963. — С. 8—9.
2. Перечень редких (орфанных) заболеваний. — Минздрав РФ: <https://www.rosminzdrav.ru/documents/8048-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy>. — Обновлено 04 апреля 2017 г.
3. **Ahmad F.U., Agrawal D., Mahapatra A.K.** Triple meningocele: cause for a new theory? — *J Pediatr Neurosci.* — 2007; 2: 33—4.
4. **Bhatt Y., Panse N., Vyas K., Ambat G., Laad H., Bakshi H.** Proboscis lateralis: review of literature and case report. — *Internet J Plastic Surgery.* — 2007; 5 (1).
5. **Boo-Chai K.** The proboscis lateralis: a 14-year follow-up. — *Plast Reconstr Surg.* — 1985; 75: 569—77.
6. **Denecke H.J., Meyer R.** Plastic surgery of head and neck. Vol. 1. — NY: Springer-Verlag, 1967. — P. 292—298.
7. **Fischer H., Eppstein R.J., Gregory H.F., Gubidch W.** Nasal reconstruction in heminasal deficiency (proboscis lateralis): two case reports, with airway reconstruction in one case. — *Facial Plast Surg.* — 2014; 30 (3): 365—70.

8. **Forster A.** Die Missbildungen des Menschen systematisch dargestellt. — Jena: Fr. Mauke, 1861.
9. **Christoforidis G.A., Baujan M., Bourekas E.C.** Case 3. Frontoethmoidal encephalocele. — *AJR Am J Roentgenol.* — 2000; 175 (3): 890, 893—4.
10. **Grossman R.I., Yousem D.M.** Neuroradiology: the requisites. — St. Louis: Mosby — Year Book, 1994. — Pp. 359—376.
11. **Mahapatra A.K.** Anterior encephalocele — AIIMS experience a series of 133 patients. — *J Pediatr Neurosci.* — 2011; 6 (suppl S1): 27—30.
12. **Stevenson R.E., Hall J.G., Everman D.B., Solomon B.B.** Human malformations and related anomalies. — Oxford University Press, 2016. — P. 497—499.
13. **Uğurlu K., Karşidag S., Özçelik D., Sadıkoğlu B., Baş L.** Repair of proboscis lateralis. — *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* — 2005; 39 (3): 184—7.
14. **Vyas U.H., Raibagkar S.C., Vora H.J.** Proboscis lateralis — a 17 years follow-up, a case report. — *Indian J Plast Surg.* — 2003; 36 (1): 39—42.