



Иванова В.Ф.¹ ✉, Корсак А.К.¹, Клецкий С.К.²

¹ Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

² Городское клиническое патологоанатомическое бюро, Минск, Беларусь

Редкий врожденный порок развития – латеральный хоботок (*proboscis lateralis*) в сочетании с дермальным синусом: краткий обзор литературы и собственное клиническое наблюдение

Конфликт интересов: не заявлен.

Подана: 20.12.2021

Принята: 10.05.2022

Контакты: ivanovavalf@mail.ru

Резюме

Введение. *Proboscis lateralis* (PL) (латеральный хоботок, придаток) – исключительно редкая врожденная аномалия, представляющая собой трубчатую структуру с единственным мешочком со слепым концом, который чаще всего находится в срединной зоне лица или сбоку от нее. Латеральный хоботок обычно ассоциируется с широким спектром сопутствующих черепно-лицевых аномалий, что дает начало множеству теорий, описывающих эмбриологический патогенез, и различным системам классификации для объяснения патологических ассоциаций.

Цель. Провести краткий обзор литературы и описать клинический случай редкой врожденной патологии *Proboscis lateralis* (PL) в сочетании с дермальным синусом.

Материалы и методы. Мальчик П., 6 месяцев, с PL справа. Методы исследования: общепринятые клинические, зондирование и промывание слезоотводящих путей (СОП), рентгенологические (РКТ, спиральная реконструкция головы с 3D-реконструкцией черепа), хирургическое лечение, гистологическое исследование операционного материала, фоторегистрация состояния ребенка в динамике.

Результаты. При рождении у пациента определялся хоботовидный придаток размером 2×1 см, исходящий из правого медиального угла глазной щели, с прозрачными слизистыми выделениями из отверстия на его дистальном конце.

Ипсилатеральная назальная гипоплазия у пациента была минимальной. В возрасте 6 месяцев проведено простое удаление хобота. Вторым этапом в возрасте 11 месяцев, после дообследования, транскраниальным доступом нейрохирургом была проведена коррекция врожденного порока развития (ВПР) – пересечение дермального синуса в области передних отделов решетчатой кости справа с пластикой основания черепа. На следующем этапе в возрасте 1,5 года проведена полная экстирпация образования вплоть до слепого конца, ранее соединяющегося с этмоидальным синусом. В результате проведенных операций получен хороший анатомический и функциональный результат. Слезотечения и слезостояния у ребенка в послеоперационном периоде не выявлено.



Таким образом, у нашего пациента ВПР – латеральный хоботок сочетался с дермальным синусом, дефектами развития решетчатой кости, эктопией носослезного протока, эктопией и стенозом слезного мешка справа.

Заключение. Из-за разнообразия глазной, нейрохирургической и челюстно-лицевой патологии, выявляемых при PL, оптимальное ведение пациента требует междисциплинарного подхода, который включает таких специалистов, как офтальмолог, челюстно-лицевой хирург, нейрохирург, отоларинголог, патоморфолог.

Ключевые слова: Proboscis lateralis, дермальный синус, дефекты развития решетчатой кости, эктопия носослезного протока

Ivanova V.¹ ✉, Korsak A.¹, Kletskiy S.²

¹ Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

² City Clinical Pathological Bureau, Minsk, Belarus

Rare Congenital Malformation – Lateral Proboscis (Proboscis Lateralis) in Combination with the Dermal Sinus: a Brief Review of the Literature and Our Own Clinical Case

Conflict of interest: nothing to declare.

Submitted: 20.12.2021

Accepted: 10.05.2022

Contacts: ivanovavalf@mail.ru

Abstract

Introduction. Proboscis lateralis (PL) (lateral proboscis, appendage) is an extremely rare congenital anomaly that is a tubular structure with a single sac with a blind end, which is most often located in the midface zone or to the side of it. The lateral proboscis is commonly associated with a wide range of concomitant craniofacial abnormalities, which gives rise to many theories describing embryological pathogenesis, and various classification systems for explaining pathological associations.

Purpose. Briefly review the literature and describe a clinical case of a rare congenital pathology Proboscis lateralis (PL) in combination with dermal sinus.

Materials and methods. Boy P. 6 months old with PL on the right. Research methods – generally accepted clinical, probing and lavage of the lacrimal duct (LDS), X-ray (RCT, spiral head reconstruction with 3D skull reconstruction), surgical treatment, histological examination of the operating material, photo-registration of the child's condition in dynamics.

Results and discussion. At birth, the patient had a proboscis-like appendage measuring 2×1 cm, emanating from the right medial angle of the palpebral fissure, with transparent mucous discharge from the opening at its distal end.

The patient had minimal ipsilateral nasal hypoplasia. At the age of 6 months, a simple removal of the trunk was performed. The second stage is at the age of 11 months. After

further examination, the neurosurgeon performed a transcranial approach to correct the congenital malformation (CMD) – the intersection of the dermal sinus in the region of the anterior ethmoid bone on the right with plasty of the skull base. At the next stage, at the age of 1.5 years, a complete extirpation of the formation was carried out up to the blind end, which was previously connected to the ethmoidal sinus. As a result of the performed operations, a good anatomical and functional result was obtained. Lacrimation in the child in the postoperative period were not revealed.

Thus, in our patient, congenital malformation – the lateral proboscis was combined with dermal sinus, ethmoidal defects, ectopia of the nasolacrimal duct, ectopia and stenosis of the lacrimal sac on the right.

Conclusion. Due to the variety of ocular, neurosurgical, and maxillofacial pathologies detected in PL, optimal patient management requires an interdisciplinary approach that includes an ophthalmologist, maxillofacial surgeon, neurosurgeon, otolaryngologist, pathologist.

Keywords: Proboscis lateralis, dermal sinus, ethmoidal defects, ectopia of the nasolacrimal duct

■ ВВЕДЕНИЕ

Латеральный хоботок (PL) – очень редкая врожденная аномалия с частотой встречаемости от 1 : 100 000 до 1 : 1 000 000 живорожденных [1–6]. У мужчин выявляется в 2 раза чаще, чем у женщин [7].

Впервые данный случай был описан Фостером в монографии «Врожденные пороки развития человеческого тела» в 1861 г. под названием «хоботок» [8].

Придаток, выступая на поверхности лица, обычно располагается в медиальной части глазной щели. Латеральный хоботок ассоциируется с широким спектром сопутствующих черепно-лицевых аномалий, порождающих несколько теорий, описывающих эмбриологический патогенез и различные классификации. Среди аномалий можно выделить: алобарная (или тяжелая полулобарная) голопроэнцефалия, отсутствие или гипопластический нос, глаза, которые частично срослись, полностью срослись или близко расположены, аномалии придаточного аппарата глаза и т. д. Латеральный хоботок также может быть связан с множеством различных лицевых расщелин, включая расщелину верхней губы с расщелиной неба или без нее и срединную расщелину лица [1–4, 7].

Клинически хоботок характеризуется рудиментарным носообразным трубчатым придатком, возникающим из медиального или латерального угла глазной щели. Придаток цилиндрической формы может иметь небольшой просвет по длине с отверстием в концевой части, из которого выделяется слизь. Средняя длина его составляет от 1 до 4 см [9, 10].

На стороне поражения может присутствовать геминазальная аплазия, атрезия хоан и придаточных пазух носа. PL может располагаться в латеральной части глазной щели, латеральном надглазничном гребне, середине верхнего века, корне носа по средней линии и просто над ноздрей. Это может быть связано с ипсилатеральными орбитальными или периорбитальными пороками развития. Сообщалось о нескольких случаях двустороннего бокового хоботка.



Боковой хоботок (PL) классифицируют на четыре группы:

- хоботок при нормально сформированном носе;
- хоботок с дефектом носа;
- хоботок с дефектом носа и дефект глаз, придатков;
- хоботок с дефектом носа, аномалией глаз и его придатков, расщелиной верхней губы и/или неба [7, 8].

Точный эмбриологический механизм, ответственный за развитие PL, не определен. Популярны теории включают несовершенное слияние латеральных носовых и верхнечелюстных отростков и aberrантное сращение верхнечелюстного отростка пораженной стороны с медиальным носовым отростком (глобулярный отросток) [4]. Для полной оценки этой аномалии важна компьютерная томография, поскольку она позволяет оценить рост костей лица и черепа, а также развитие ЦНС [1, 3, 4, 11].

Дифференциальную диагностику PL нужно проводить с дермальным синусом и с передними черепно-мозговыми грыжами (ЧМГ) – энцефалоцеле, которые подразделяются на назофронтальные, назоэктоидальные и назоорбитальные [11, 12]. В грыжевой мешок при ЧМГ обычно вовлекаются мозговые оболочки, а иногда и вещество головного мозга [13–15].

Клинически при ЧМГ выпячивающееся внутричерепное содержимое, покрытое оболочками мозга, деформирует лицо и может вызывать развитие телеканта, дисптопию глазниц, удлинение лица и др. Клиническая картина зависит от локализации и объема выпячиваний и варьирует от мелких мягких припухлостей над спинкой носа, вызывающих смещение книзу структур носа, до образований, вызывающих обструкцию носа, нарушения дыхания, затрудняющих жевание и глотание. Возможен также гипертелоризм, офтальмологические нарушения включают косоглазие, амблиопию, нарушение слезоотведения [13, 14, 16, 17].

Дермальный синус (ДС) – врожденная аномалия в виде свищевого хода, выстланного эпителием, через который поверхность кожи сообщается с нервными структурами спинного и (в данном случае) головного мозга.

Краниальные дермальные синусы встречаются очень редко. В литературе описано около 100 случаев, чаще всего у детей в возрасте до 5 лет [11].

Разделение кожной эктодермы и нейроэктодермы происходит в первые 2 месяца внутриутробного развития. При образовании нервной трубки между двумя листками вводится мезодерма, являющаяся источником костей, хрящей и мышц, отделяющих кожу от мозговых тканей. Незавершенность этих процессов становится причиной формирования свищевого хода, связывающего дерму с нервными образованиями. Носовые синусы возникают при незавершенном отделении кожи от твердой оболочки мозга отростком лобной кости между 50 и 60 днями эмбриогенеза. Патологическая нейроэктодермальная связь формируется через слепое отверстие, оканчиваясь на протяжении от носа до передней черепной ямки.

Краниальные фистулы, локализующиеся в назофронтальной области, хорошо видны при обычном осмотре. Они определяются как небольшая ямочка, иногда ассоциированная с аномальным ростом волос или выделением желтовато-прозрачной жидкости.

Неврологические симптомы возникают в случаях, когда канал дермального синуса проникает интракраниально и оканчивается кистой. Объемные образования провоцируют локальную компрессию нервных структур и повышение внутричерепного давления, что сопровождается головными болями, рвотой [11].

Свищевые ходы являются входными воротами для проникновения инфекции в полость черепа – у 61% пациентов диагностируют нейроинфекцию [11, 16].

Диагностика, а также дифференциальная диагностика дермальных синусов и черепно-мозговых грыж проводятся клиническими и лучевыми методами исследования (КТ, МРТ, УЗИ).

Лечение PL хирургическое – иссечение его с пластикой дефекта местными тканями и пластикой носа при гипоплазии и деформации носа [1, 9, 19].

Хирургическое вмешательство при PL зависит от характера аномалии, степени дефекта тканей и сочетания уродства с аномалиями развития соседних участков лицевого скелета.

Реконструктивные операции при PL должны начинаться рано в детстве, чтобы избежать психосоциальных последствий, связанных с этой деформацией, а также способствовать пропорциональному росту носа и лица [2].

Некоторые авторы рекомендуют выполнять хирургическое вмешательство в более позднем возрасте, после окончания полного роста костей лицевого скелета [7, 15, 19]. Однако из-за сложной природы этой аномалии развития достижение эстетического результата часто является проблемой. Хирургическое лечение по эстетическим показателям возможно в подростковом возрасте [7, 12, 18].

Существует несколько методов реконструктивных операций. При резко выраженной гипоплазии или аплазии ипсилатеральной ноздри лучший вариант – это использование самого хобота в качестве донора ткани [1–4].

Хирургическое лечение пациентов с голопрозэнцефалией и PL в связи с летальным исходом не проводится, и патология представляет больше анатомический интерес. У пациентов с дополнительным хоботком или боковым хоботком и хорошо сформированными двусторонними ноздрями может быть выполнено простое иссечение хоботка, как правило, в младенчестве. Для латерального хоботка с геминазальной аплазией при хирургическом лечении в раннем детстве следует ввести ткань хоботка в ипсилатеральную реконструкцию носа, если это возможно. Во взрослом возрасте после завершения роста носа может потребоваться дополнительная хирургическая процедура [1–4, 18].

Прогноз для людей с наружным хоботком зависит от причины и места его разрастания.

Прогноз для людей с PL и голопрозэнцефалией неблагоприятный. У людей с дополнительным хоботком прогноз обычно благоприятный. Если у детей есть латеральный хоботок с геминазальной аплазией и сохраненные контралатеральные носовые структуры, интеллект обычно нормальный, а функции носового дыхания, слезоотведения не нарушены.

Единственным эффективным методом лечения ДС признается радикальное вмешательство – иссечение дермального синуса и удаление кистозных разрастаний. Параллельно выполняют коррекцию краниальных аномалий. Операцию рекомендуют проводить до развития неврологического дефицита или гнойных осложнений – в раннем детском возрасте (как только ребенок сможет ее перенести) или сразу после установления диагноза [11].

Хирургическое лечение пациентов с энцефалоцеле, как правило, проводится нейрохирургом, офтальмологом и челюстно-лицевым хирургом как интракраниальным, так и экстракраниальным доступами [11, 13, 14, 17].



■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Под нашим наблюдением с 6.10.2020 года находился пациент П. (23.03.2020 г.р.) – мальчик в возрасте 6 месяцев с PL справа. Признаков нарушения психического развития не выявлено. Настоящее состояние удовлетворительное, по органам и системам без особенностей.

Методы исследования: общепринятые клинические, зондирование и промывание слезоотводящих путей (СОП); рентгенологические: спиральная РКТ головы с 3D-реконструкцией черепа; гистологическое исследование операционного материала. Проводилась фоторегистрация состояния ребенка в динамике. Мальчик обследован отоларингологом, педиатром, неврологом, генетиком.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Мальчик рожден в неродственном браке. Со слов мамы, ребенок от 2-й беременности на фоне отслойки плаценты и кровотечения в 1-м триместре, стентирования мочеточников в 3-м триместре, первых родов естественным путем. Родители пациента отрицали наличие в семейном анамнезе слепоты, черепно-лицевых аномалий, умственной отсталости или других врожденных дефектов. Хромосомный анализ был представлен как 46, XY.

УЗИ плода патологий не выявило. Первая беременность – не развивающийся плод в 20 недель.

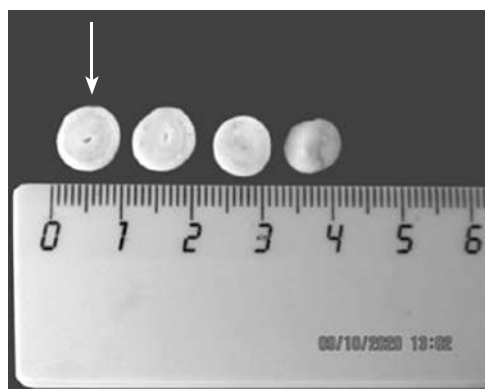
Сразу после рождения у ребенка П. во внутреннем углу правого глаза выявилось образование длиной 2 см в виде конуса с основанием его около 1 см, покрытое нормальной кожей. Образование при пальпации безболезненное, мягкоэластичное. На конце этого придатка было точечное отверстие, из которого выделялась прозрачная жидкость в виде капель при плаче и крике. Проксимальный конец хоботка был прикреплен в области медиальной спайки. Патологии со стороны глазных яблок не выявлено. Отмечалась легкая гипоплазия правой ноздри на стороне хобота (рис. 1). Жалоб на слезотечение не было.



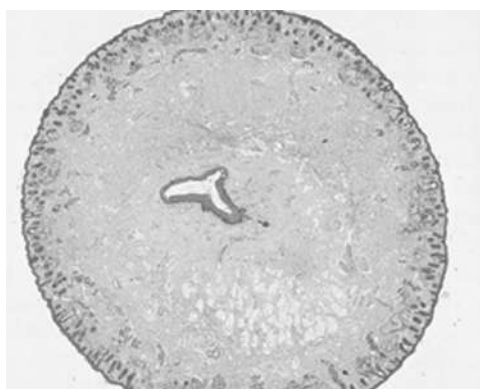
Рис. 1. Фотография пациента: Proboscis lateralis, легкая гипоплазия ноздри справа
Fig. 1. Photograph of the patient: Proboscis lateralis, mild hypoplasia of the nostril on the right

Осмотр лор-врача – искривление носовой перегородки влево, легкая гипоплазия крыла носа справа.

В глазном отделении 4-й ГДБ 8.10.2020 г. под интубационной анестезией произведено зондирование и промывание слезоотводящих путей (СОП) через верхний слезный каналец, промывная жидкость прошла хорошо. Иссечен хоботок в области медиальной спайки век. Центральный канал хоботка, выстланный слизистой оболочкой, доходил до lig.mediale, которая была интактной. Свищевой ход не был полностью иссечен, так как он продолжался вверх в область решетчатой кости и передней черепной ямки. Рана послойно ушита ПГА и нейлоном. Рана зажила первичным натяжением.



A

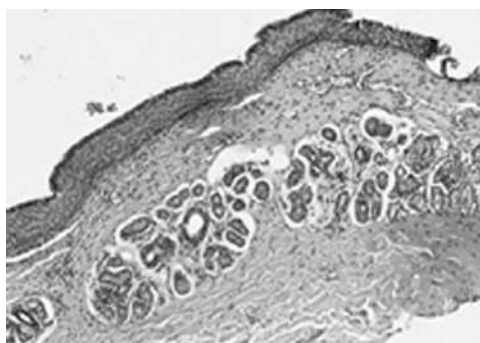


B

Рис. 2. А – макропрепарат (центральный канал указан стрелкой), В – гистологическое строение. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 7
Fig. 2. A – macropreparation. The central canal is indicated by an arrow, B – histological structure. Staining with hematoxylin and eosin. Uv. 7



A



B

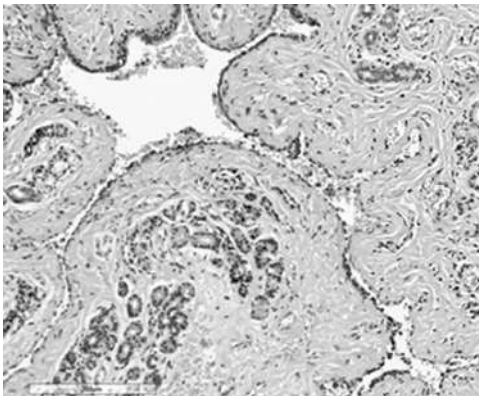
Рис. 3. А – Проксимальная часть канала, выстланная многорядным реснитчатым эпителием респираторного типа, В – стенка кистозно расширенного слезного мешка. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 30
Fig. 3. A – The proximal part of the canal, lined with multi-row ciliated epithelium of the respiratory type, B – the wall of the cystic enlarged lacrimal sac. Staining with hematoxylin and eosin. Uv. 30



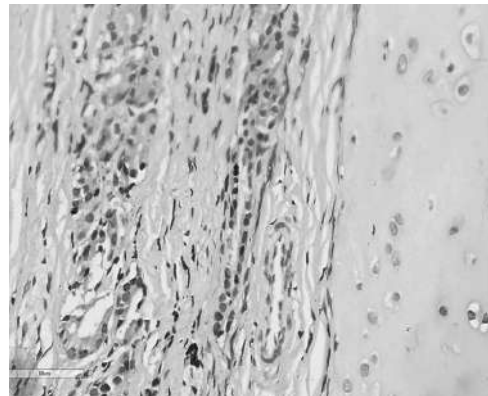
Рис. 4. Состояние через 4 месяца после удаления PL
Fig. 4. Condition 4 months after PL removal



Рис. 5. На РКТ черепа видны дефекты решетчатой кости: продырявленная пластинка решетчатой кости справа от петушиного гребня шириной до 3 мм, отверстие в решетчатой кости до 3 мм на уровне медиальной спайки
Fig. 5. On the CT of the skull, defects of the ethmoid bone are visible: the perforated plate of the ethmoid bone of the barn from the cock's crest up to 3 mm wide, the hole in the ethmoid bone up to 3 mm. at the level of the medial commissure



A



B

Рис. 6. Стеноз (А) и атрезия (В) слезоотводящих путей, эктопия ткани слезной железы (А). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 30
Fig. 6. Stenosis (A) and atresia (B) of the lacrimal ducts, ectopia of the tissue of the lacrimal gland (A). Staining with hematoxylin and eosin. Uv. 30

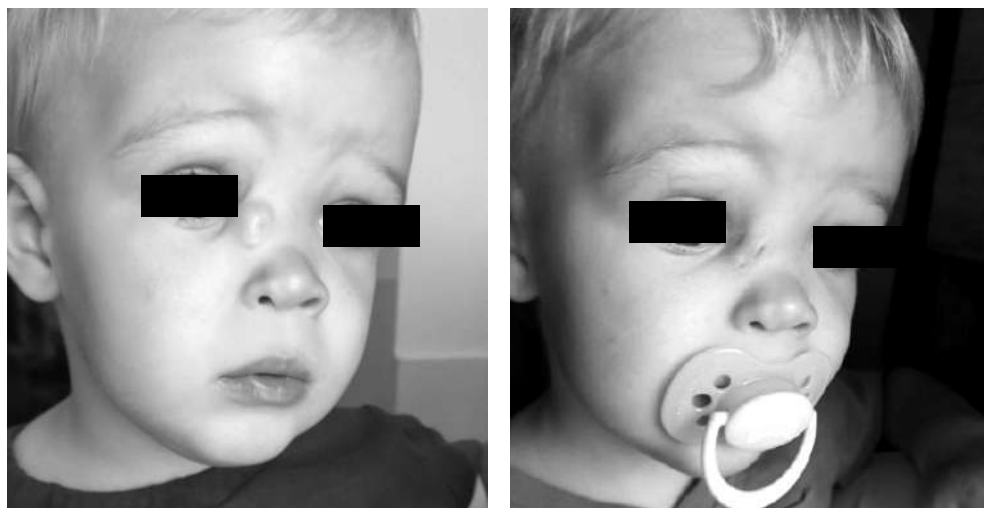


Рис. 7. Состояние ребенка до и через 3 недели после операции
Fig. 7. Child's condition before and 3 weeks after surgery

Гистологическое исследование операционного материала (рис. 2, 3):

1. Кожное образование (proboscis – хоботок) покрыто нормально сформированным эпидермисом с расположенными в дерме многочисленными придатками кожи в виде волосяных фолликулов, сальных и потовых желез. Глубже – пучки поперечнополосатых мышечных клеток, сосуды, нервные стволы. Центральную часть занимает щелевидный канал (рис. 2А), проксимальная часть которого образована многорядным реснитчатым эпителием респираторного типа (рис. 2В), переходящим в узкую трубчатую структуру, выстилка которого представлена многослойным плоским ороговевающим эпителием с прилежащими придатками кожи в виде сальных желез и волосяных фолликулов.
2. Участок стенки СОП (рис. 3А), образованный многорядным реснитчатым эпителием респираторного типа, идентичным по строению вышеописанному в хоботке. В прилежащей соединительной ткани фрагмент серозной слезной железы альвеолярного строения (рис. 3В).

В январе 2021 г., то есть через четыре месяца после операции, размеры новообразования увеличились (рис. 4). В области медиального отдела правой орбиты ближе к корню носа выявлен послеоперационный рубчик, кожа обычной окраски, не смещается при пальпации, под ней округлое плотно-эластичное, безболезненное, плохо подвижное образование 15×12 мм, которое увеличивалось в размерах. Жалоб на слезотечение не было.

Ребенок направлен на консультацию к нейрохирургу в связи с подозрением на черепно-мозговую грыжу.

В РНПЦ неврологии и нейрохирургии проведено клинико-рентгенологическое обследование ребенка.



На РКТ от 4.03.2021 г.: в области медиальной стенки правой орбиты визуализируется киста правильной формы с четким контуром, размером 9×7×9 мм, сообщающаяся с передней черепной ямкой в области продырявленной пластинки решетчатой кости справа от петушиного гребня посредством хода шириной до 3 мм. При контрастном усилении отмечается усиление контраста оболочкой кисты.

Заключение: РКТ-признаки менингоцеле, т. е. мозговой грыжи. Патологических изменений головного мозга не выявлено.

После нейровизуализации диагностирован дермальный синус в области решетчатой кости справа.

22.03.2021 г. транскраниальным доступом проведена коррекция ВПР ЦНС – пересечение дермального синуса в области передних отделов решетчатой кости справа с пластикой основания черепа.

В связи с ростом кистозного образования в области медиального угла глаза справа ребенку в 4-й городской детской клинической больницы г. Минска 28.09.2021 г. в глазном отделении челюстно-лицевым хирургом с участием офтальмологов наружным доступом удалено образование медиального отдела правой орбиты и произведена активация нижнего слезного канальца.

Во время операции наружным доступом удалено кистозное образование, спаянное с послеоперационным рубцом в области медиального угла глазной щели. При этом выявлено, что свищевой ход суживался в виде «песочных часов» в области дефекта костной ткани округлой формы около 4 мм в диаметре в медиальной стенке правой глазницы (рис. 5).

На этом уровне оболочка кистозного образования была вскрыта. Получено несколько миллилитров вязкой тягучей мутной жидкости – слизи.

Далее свищевой ход расширялся, принимал округлую форму и продолжался в направлении решетчатой пазухи. Костная полость была выстлана мягкотканной оболочкой и заполнена слизью. После выскабливания оболочки кисты края костной полости плотные, гладкие. Сообщения с полостью носа не выявлено.

При зондировании через нижний слезный каналец конический зонд, прикрытый мягкими тканями, продвинулся к этой полости, которая скорее представляет эктопированный носослезный проток, так как при промывании через нижний слезный каналец физраствор в рану не попадал.

Рана дренирована резиновой полоской и послойно ушита ПГА и нейлоном. Швы сняты на 7-й день. Рана зажила первичным натяжением.

Заключение патогистологического исследования. Фиброзная ткань, на периферии которой находятся пучки поперечнополосатых мышц (рабдомиоцитов) и жировая ткань. В центральной части – звездчатый эпителиальный ход, выстланный уплощенным двуслойным эпителием с единичными бокаловидными клетками (рис. 6А). На отдельных срезах эпителиальный ход лишен просвета (рис. 6В). По периферии протоковой структуры единичные структуры зрелого гиалинового хряща и многочисленные дольки желез с базофильным эпителием и выводные протоки. Концевые отделы железы имеют ацинарное и тубулярное строение и соответствуют слезной железе.

Морфологические изменения носят характер стеноза и атрезии слезоотводящих путей, наличие эктопированной ткани слезной железы в исследованном материале.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Proboscis lateralis с дермальным синусом представляет собой типичную деформацию лицевых структур, которые могут быть диагностированы при рождении или пренатальной ультразвуковой эхоскопии. Для полной оценки этой аномалии рентгенологические исследования (РКТ, МРТ) важны, что позволяет оценить рост костей лица и черепа, а также развитие ЦНС. У большинства пациентов с боковым хоботком нет серьезных аномалий ЦНС, в отличие от хоботка по средней линии, который часто указывает на голопроэнцефалию. Тем не менее боковой хоботок может сочетаться с аномалиями ЦНС. Для исключения внутричерепных аномалий показана нейровизуализация, а также лучевая диагностика.

У нашего пациента ипсилатеральная назальная гипоплазия была минимальной. Поэтому в возрасте 6 месяцев было произведено простое удаление хобота. Вторым этапом в возрасте 11 месяцев транскраниальным доступом проведена коррекция ВПР ЦНС – пересечение дермального синуса в области передних отделов решетчатой кости справа с пластикой основания черепа. На следующем этапе лечения была проведена полная экстирпация образования челюстно-лицевым хирургом вплоть до слепого конца, ранее соединяющегося с этмоидальным синусом.

Ребенок осмотрен через 3 недели после операции. Признаков слезотечения, нагноения и рецидива образования не выявлено. Отсутствие слезотечения в послеоперационном периоде стало неожиданностью, поскольку слезоотводящие пути были значительно деформированы.

Мы нашли описание аномалий СОП при PL только в двух работах [20, 21]. Nandini [21] описывает случай PL группы 4 у 9-летней девочки с множественными аномалиями СОП в сочетании с другими аномалиями. Наблюдались агенезия верхней слезной точки, стриктуры нижнего слезного канальца, свищ в области эпикантуса после хирургической реконструкции PL, эктопия слезного мешка, его стеноз, атрезия.

Также была эктопия носослезного протока, который открывался не в нос, а в неправильно сформированную гайморову пазуху. В описываемом случае ДЦРС не могла быть произведена, выполнена экстирпация слезного мешка. Гистологически подтвержден хронический дакриоцистит.

У нашего пациента был обнаружен правосторонний расширенный и неправильно расположенный слезный мешок с внутренними перегородками, препятствующими прохождению слезы, который располагался почти на дне орбиты, и была произведена его экстирпация. Морфологические исследования подтвердили характер стеноза и атрезии слезоотводящих путей.

Во время операции был обнаружен эктопированный носослезный проток, который сообщался не с полостью носа, а продолжался в направлении решетчатой пазухи. Отсутствие слезотечения можно объяснить тем, что слезные канальцы впадали непосредственно в эктопированный носослезный проток.

Состояние ребенка через 3 недели после операции: в области боковой стенки носа послеоперационный рубец до 15 мм. Сохраняется небольшой инфильтрат мягких тканей в области рубца. Слезотечения и слезостояния не выявлено (рис. 7).



■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У нашего пациента врожденный порок развития (ВПР) – латеральный хоботок сочетался с дермальным синусом, дефектами развития решетчатой кости, эктопией носослезного протока, эктопией и стенозом слезного мешка справа.

Из-за разнообразия глазной, нейрохирургической, челюстно-лицевой патологии, выявляемой при PL, оптимальное ведение пациента требует междисциплинарного подхода, который включает врачей: офтальмолога, нейрохирурга, челюстно-лицевого хирурга, отоларинголога и патоморфолога.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Chkadua T.Z., Askerov E.D., Walking A.E. (2017) Clinical case: diagnosis and treatment of proboscis lateralis in children. *Clinical dentistry*, no 3, pp. 31–35.
2. Sunil Bajarang Magadum, Prashant Khairnar, Shivprasad Hirugade, Vijay Kassa (2012) Proboscis Lateralis of Nose. A Case Report. *Indian J Surg*, no 74 (2), pp. 181–183.
3. John M., Guerrero M.D., Martin S., Cogen M.D., David R., Kelly M.D., Brian J., Wiatrak M.D. (2001) Affiliations Proboscis Lateralis. *ArchOphthalmol*, no 119 (7), pp. 1071–1074.
4. Harada T., Muraoka M. (2001) Proboscis lateralis: a rare bilateral case. *AnnPlastSurg*, no 47 (3), pp. 350–351.
5. Likhachev A.G. (1963) *A multivolume guide to otorhinolaryngology*. M.: Medicine, pp. 8–9.
6. Stevenson R.E., Hall J.G., Everman D.B., Solomon B.B. (2016) Human malformations and related anomalies. *Oxford University Press*, pp. 497–499.
7. Boo-Chai K. (1985) The proboscis lateralis: a 14-year follow-up. *Plast Reconstr Surg*, no 75, pp. 569–577.
8. Khoo B.C. (1985) The proboscis lateralis – a 14-year follow-up. *Plast Reconstr Surg*, no 75(4), pp. e569–577. doi:10.1097/00006534-198504000-00024.
9. Denecke H.J., Meyer R. (1967) *Plastic surgery of head and neck*. NY: Springer-Verlag, pp. 292–298.
10. Uğurlu K., Karşıdag S., Özçelik D., Sadikoğlu B., Baş L. (2005) Repair of proboscis lateralis. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, no 39 (3), pp. 184–187.
11. Greenberg M.S. (2010) *Neurosurgery: A Practical Guide*. Medpress-inform, 1008 p.
12. Grossman R.I., Yousem D.M. (1994) *Neuroradiology: the requisites*. St. Louis: Mosby – Year Book, pp. 359–376.
13. Ahmad F.U., Agrawal D., Mahapatra A.K. (2007) Triple meningocele: cause for a new theory? *J. Pediatr Neurosci*, no 2, pp. 33–34.
14. Christoforidis G.A., Baujan M., Bourekas E.C. (2000) Case 3. Frontoethmoidal encephalocele. *AJR Am J Roentgenol*, no 175 (3), pp. 890–894.
15. Vyas U.H., Raibagkar S.C., Vora H.J. (2003) Proboscis lateralis – a 17 years follow-up, a case report. *Indian J Plast Surg*, no 36 (1), pp. 39–42.
16. Hoyt G.S., Taylor D. (2017) *Pediatric ophthalmology*. Fifth Edition. *Craniofacial abnormalities*, pp. 250–267.
17. Mahapatra A.K. (2011) Anterior encephalocele – AIIMS experience a series of 133 patients. *J Pediatr Neurosci*, no 6 (suppl S1), pp. 27–30.
18. Bhatt Y., Panse N., Vyas K., Ambat G., Laad H., Bakshi H. (2007) Proboscis lateralis: review of literature and case report. *Internet J Plastic Surgery*, no 5 (1).
19. Fischer H., Eppstein R.J., Gregory H.F., Gubidch W. (2014) Nasal reconstruction in heminasal deficiency (proboscis lateralis): Two case reports, with airway reconstruction in one case. *Facial Plast Surg*, no 30 (3), pp. 365–370.
20. Lelli G.J. Jr., Maher E.A., Milite J.P., Dyleski R. (2008) Proboscis lateralis. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, no 24 (6), pp. 499–501. doi:10.1097/IOP.0b013e31818b6e57
21. Nandini B. (2020) Multiple lacrimal drainage anomalies in proboscis lateralis. Orbit. Milind N., Ali M.J.: <https://doi.org/10.1080/01676830.2020.1767157>