



РОССИЙСКАЯ  
ДЕТСКАЯ  
КЛИНИЧЕСКАЯ  
БОЛЬНИЦА  
МЗ РФ

# **Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов.**

**А.В. Лопатин С.А. Ясонов.**

**Методические рекомендации для  
врачей**

## Краниостеноз и краниосиностоз.

### Основные понятия и особенности диагностики.

Нет необходимости говорить о том, что раннее выявление заболеваний упрощает лечение и улучшает прогноз. Известно много примеров, когда простые диагностические манипуляции позволяли резко снизить заболеваемость и предотвратить грубейшие функциональные нарушения. Одним из ярких доказательств того является «симптом щелчка» у детей с незрелостью связочно-капсулярного аппарата тазобедренных суставов и «проба синих пеленок» у больных с фенилкетонурией. После введения этих проб в практику обследования всех новорожденных детей было отмечено резкое уменьшение тяжелых форм врожденного вывиха бедра и значительное уменьшение детей с грубым неврологическим дефицитом, вследствие нарушения обмена фенилаланина.

Мы хотели бы рассмотреть еще одну группу заболеваний, при которых раннее выявление является залогом успешного лечения ребенка. Эта группа заболеваний называется краниосиностозы. Практически любой врач еще из курса общей анатомии помнит о существовании специфических форм черепа, таких как скафоцефалический - вытянутый в переднезаднем направлении и брахицефалический - увеличенный в ширину. Так же из курса общей неврологии все доктора знакомы с термином краниостеноз. При этом большинство из Вас на вопрос чем характеризуется краниостеноз наверняка даст стандартный ответ, что это состояние, при котором происходит преждевременное заращение швов черепа с повышением внутричерепного давления и наличием на рентгенограмме черепа «пальцевых вдавлений». На вопрос о том, как лечат краниостеноз, немногие вспоминают о возможности хирургического иссечения преждевременно заросших швов. Редко кто помнит о существовании метода двухлоскутной краниотомии. На этом знания большинства врачей относительно диагностики и лечения преждевременного синостозирования швов черепа заканчиваются.

Между тем по международной статистике преждевременное закрытие одного из швов черепа возникает с примерной частотой 1:1000 детей. Интересно

отметить, что такая же частота возникновения характерна и для расщелин губы. При этом диагностика расщелин ни у кого не вызывает трудностей, потому что таких детей (или хотя бы иллюстрации порока в учебной литературе) несомненно видел каждый врач. Практически никто из Вас не сможет припомнить: видел ли он когда-нибудь ребенка с преждевременно закрытыми швами черепа. Если Вы возразите, что расщелина губы является внешним пороком развития, а преждевременное закрытие швов отражается лишь на неврологическом состоянии, а не на внешнем виде, то вы ошибетесь. Преждевременное синостозирование приводит к характерным деформациям черепа и лицевого скелета, а заподозрить заболевание легко даже у новорожденного ребенка.

Прежде всего, остановимся на вопросах определения преждевременного смыкания швов, его результата и классификации синостозов, а так же коснемся некоторых вопросов диагностики.

**Краниосиностозом** называется преждевременное зарастание одного или нескольких швов черепа приводящее к формированию характерной деформации.

**Краниостенозом** называется неспецифическое повреждение головного мозга, возникающее вследствие недостаточного расширения полости черепа в период наиболее активного роста мозга.

В подавляющем большинстве случаев происходит преждевременное закрытие одного из швов черепа – **моносиностоз**. Иногда в процесс может включаться два и более швов - **полисиностоз**, в самых тяжелых случаях происходит синостозирование всех черепных швов и такое состояние называется **пансиностозом**.

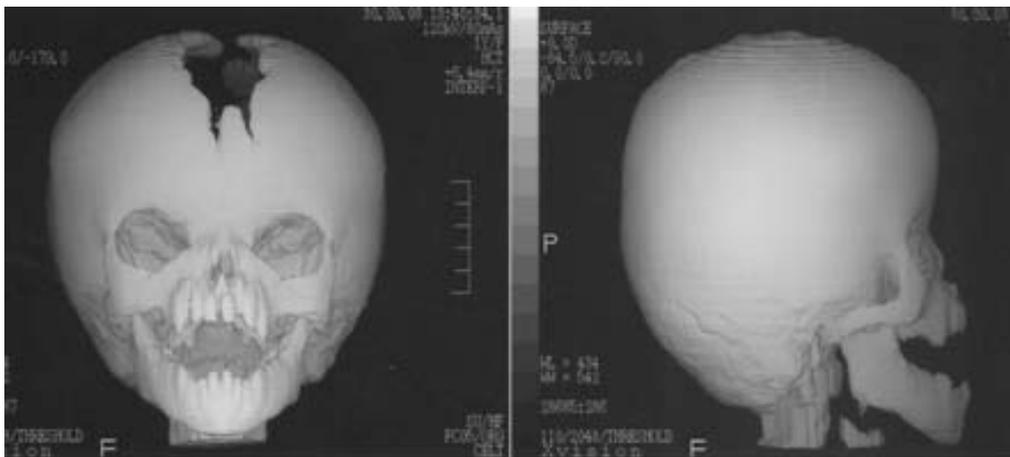
Очень часто мы имеем дело с пациентами, у которых преждевременное синостозирование не сопровождается другими пороками развития. В таких случаях мы говорим об **изолированном краниосиностозе**. Существует и другая группа, для которой характерно наличие совокупности пороков развития, сопутствующих синостозу определенного шва, или у которых имеется синостозирование отдельной группы черепных швов, приводящих к характерной деформации лица и черепа. В таких случаях, как правило, может быть установлен

тип наследования, а иногда выявлены и генетические нарушения и тогда мы говорим о **синдромальных краниосиностозах**.

О природе преждевременного синостозирования швов в настоящее время известно мало. Предложено много объяснений возникновения данного заболевания, самыми популярными из которых являются теории о внутриотрочных нарушениях, гормональных нарушениях, наследственных нарушениях и механическая теория (сдавление головы плода в матке) и т.д. Как бы там ни было, до сих пор, наблюдая детей с краниосиностозами, мы редко можем объяснить причину их возникновения.

Самый известный индикатор преждевременного синостозирования швов черепа – это большой родничок. Во всех руководствах по педиатрии заболеваний детского возраста и учебниках детской неврологии указана необходимость определения его размеров. При этом увеличение большого родничка в случаях гидроцефалии и его уменьшение в случаях краниостеноза преподносятся как аксиома. Наверное, вы будете удивлены, но определение размеров большого родничка на раннем этапе развития ребенка не играет существенной роли, напротив, его размеры могут быть так велики, что у врачей даже не возникает мысли о возможном существовании преждевременного смыкания швов. Данное несоответствие объясняется просто. При синостозировании одного из швов черепа возрастает компенсаторная нагрузка на другие участки, ответственные за рост. Естественно, что большой родничок является одним из таких центров. Мало того, в некоторых случаях синдромальных синостозов, когда в патологический процесс включено несколько швов и, особенно при сопутствующем расширении желудочков головного мозга, большой родничок может определяться до 2-3-х летнего возраста. (Рис. 1)

Обычно большой родничок имеет форму ромба, вытянутого в переднезаднем направлении. При синостозировании одного из швов форма и размер большого родничка подвержены некоторым изменениям, но они представляют лишь академический интерес.



**Рисунок 1. На трехмерном компьютерном изображении черепа ребенка 2-х лет с синдромом Аперта отчетливо видно полное синостозирование коронарного шва с открытым сагиттальным швом и большим родничком.**

Таим образом наличие большого родничка у ребенка в первые полгода жизни не является стопроцентным доказательством отсутствия изолированного и тем более синдромального краниосиностоза.

Еще одним общепризнанным симптомом является наличие «пальцевых вдавлений» на обзорных снимках черепа. (Рис. 2) Начнем с того, что данный признак характерен для большинства пациентов с повышенным внутричерепным давлением. Образование *impressio digitalis* это достаточно длительный процесс, он обусловлен перестройкой костной структуры внутренней поверхности костей черепа под воздействием давления головного мозга. Усиление рисунка пальцевых вдавлений возникает тогда, когда другие компенсаторные механизмы, не справляются с внутричерепной гипертензией. Интересно отметить, что, например, при прогрессирующей гидроцефалии и открытых родничках рисунок пальцевых вдавлений бывает нечеткий, несмотря на выраженность внутримозговых изменений. То же справедливо и для большинства случаев синостозов.



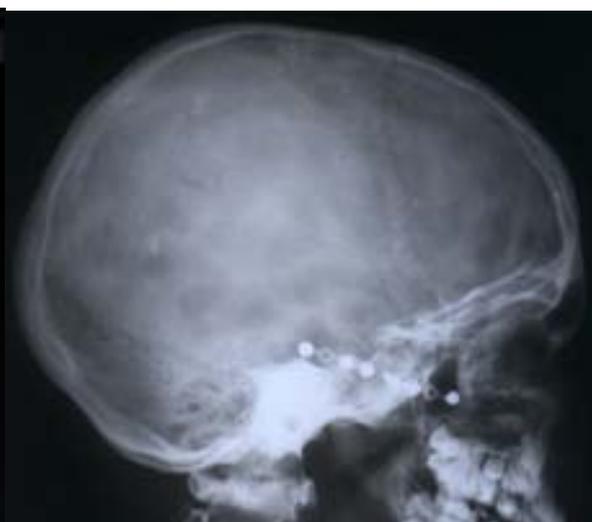
а



б



в

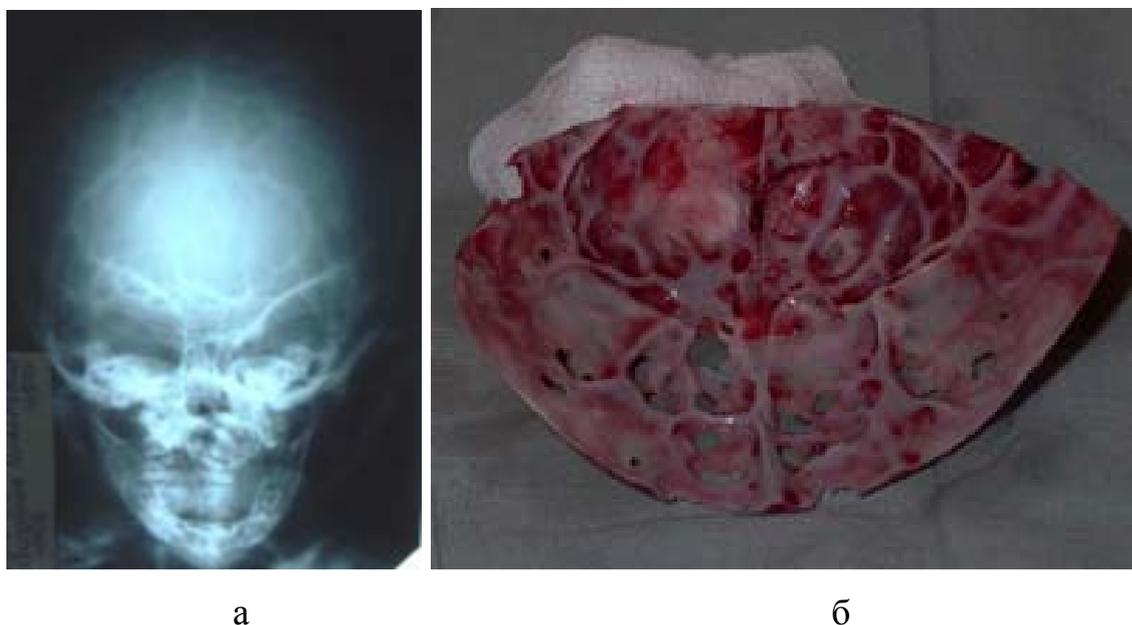


г

**Рисунок 2. На обзорных рентгенограммах черепа ребенка 4-х лет с полиостозом (а) и (в) отчетливо определяется усиление рисунка «пальцевых вдавлений». При этом отсутствуют коронарный и сагиттальный шва черепа. Для сравнения представлены рентгенограммы ребенка 6 лет (б) и (г) с нормальным рисунком пальцевых вдавлений и открытыми швами черепа.**

Другими словами, пока бурный рост головного мозга может компенсироваться за счет других швов, пальцевые вдавления отсутствуют, когда наступает время физиологического снижения остеогенеза в области швов и

родничков, вдавления начинают формироваться. Обычно, это соответствует возрасту 2-3 лет, причем в случаях моносиностозов пальцевые вдавления часто локализуются именно в тех костях, рост которых страдает больше всего. К сожалению, для детей с краниосиностозом рассмотренный симптом часто является маркером уже состоявшегося повреждения головного мозга. Однако, иногда мы наблюдаем пальцевые вдавления уже у новорожденных детей, но в таких случаях, как правило, имеется сочетанное поражение нескольких швов черепа. У таких детей давление головного мозга на покровные кости настолько сильное, что даже могут образовываться костные дефекты. (Рис.3)



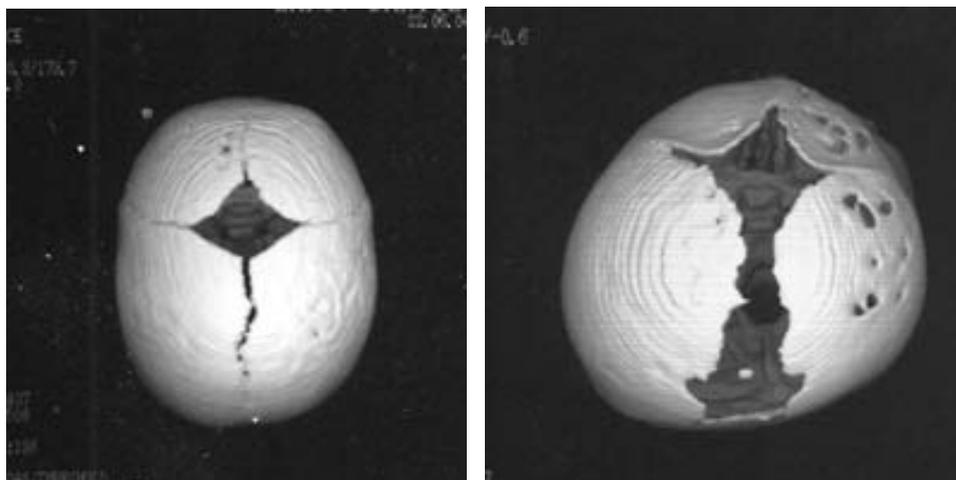
**Рисунок 3. На рентгенограмме черепа 4-х месячного ребенка (а) хорошо видны «пальцевые вдавления». При непосредственном осмотре внутренней поверхности костей свода черепа того же ребенка (б) видны глубокие вдавления вплоть до сквозных дефектов.**

Таким образом, *impressio digitalis* один из достоверных признаков внутричерепной гипертензии, в тоже время их отсутствие не позволят окончательно исключить краниосиностоз в большинстве случаев. Наличие усиленного рисунка пальцевых вдавлений в случаях краниосиностозов у детей старше 2-х лет является поздним маркером уже состоявшегося повреждения.

Еще одним патогномичным признаком повышения внутричерепного давления является венозный застой на глазном дне и отек зрительного нерва. Данные симптомы широко популярны среди невропатологов, но, к сожалению, имеют значение лишь в случаях значительной внутричерепной гипертензии любой этиологии. В случаях синостозов эти находки не так часты. Это связано с тем, что внутричерепная гипертензия не настолько тяжела, как, например, при прогрессирующей гидроцефалии, и часто проявляет себя лишь в периоды других патологических состояний, оказывающих влияние на внутричерепное давление, например во время простудных заболеваний. Если ребенка исследовать в указанное время, то можно легко выявить офтальмоскопические признаки свойственные внутричерепной гипертензии. Простое назначение диуретиков в такие периоды может легко нивелировать патологические симптомы. При этом сохраняется минимальное воздействие на зрительный нерв и нередко, в возрасте 3-4 лет, пациенты с синостозами попадают к окулистам в связи с развитием частичной атрофии зрительных нервов.

Использовать ультразвуковые методы также сомнительно, так как одним из признаков внутричерепной гипертензии краниосиностотической природы являются уменьшение субдурального пространства и полостей желудочков мозга. В нашей стране большинство УЗИ-диагностов при исследовании детей главным образом акцентируют свое внимание на расширение желудочков и субдуральных пространств и случаи незначительных сужений этих полостей, как правило, оставляют без должного внимания.

Из инструментальных методов диагностики наилучшим является проведение компьютерной томографии с 3-х мерным моделированием изображения костей свода черепа и лица. В опытных руках такое исследование позволяет выявить внутричерепные признаки гипертензии, подтвердить наличие синостоза в случае изолированного повреждения и установить все заинтересованные швы в случае полисиностоза. (Рис.4)



а

б

**Рисунок 4. На трехмерной компьютерной модели черепа здорового ребенка 4 мес. (а) хорошо видны большой родничок, сагиттальный, коронарный и метопический швы, черепа. На трехмерной модели черепа ребенка 4-х мес. с полиоссеозом (б) виден резко расширенный большой родничок и сагиттальный шов. При этом имеется синостозирование коронарного шва с 2-х сторон и метопического шва с образованием характерных косых гребней. Также видны костные дефекты теменной и лобной костей справа, говорящие о выраженности «пальцевых вдавлений».**

Как ни странно, но самым простым способом диагностики преждевременного синостозирования швов черепа является осмотр. Уже у новорожденного ребенка можно предположить краниосиностоз лишь на основании формы головы. Нестандартная деформация черепа, особенно в сочетании с деформацией лицевого скелета должна натолкнуть любого врача на мысль о данном заболевании. Детально мы обсудим основные формы краниосиностозов ниже, а сейчас рассмотрим некоторые морфологические основы формирования черепно-лицевых деформаций.

Основными швами свода черепа являются сагиттальный, коронарный, лямбовидный и метопический швы (Рис. 5). При поражении костного шва происходит компенсаторный рост костей перпендикулярно его оси (закон Вирхова). Результатом того является характерная деформация, своя для каждого из замкнутых швов.

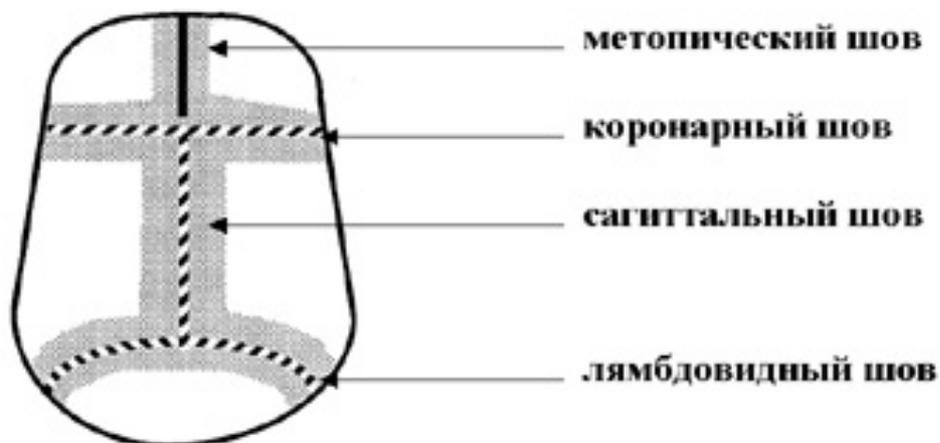
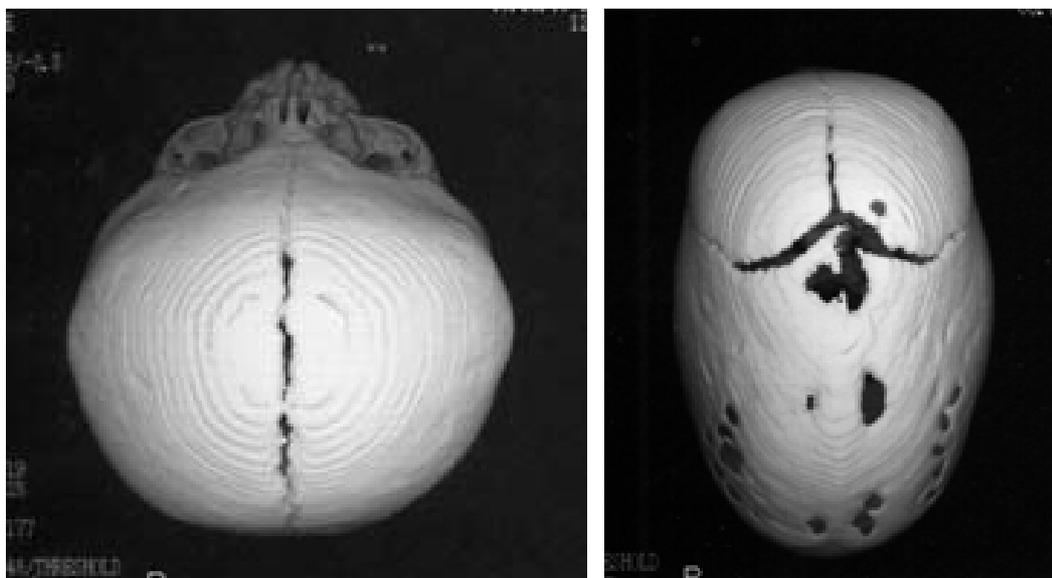


Рисунок 5. Схема швов черепа.

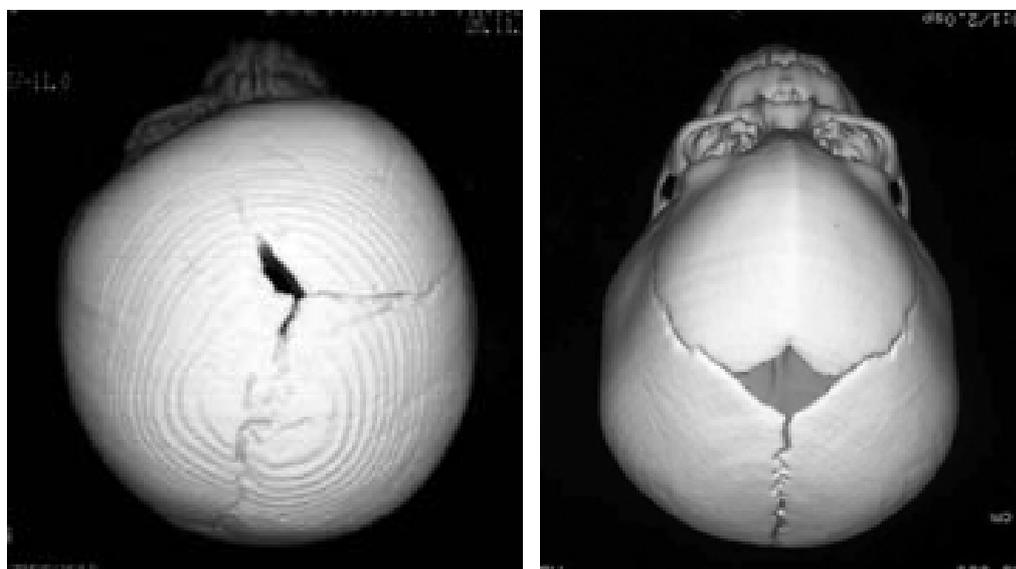
Так, синостоз сагиттального шва приводит к **скафоцефалии**, синостоз всего коронарного шва приводит к **брахицефалии**, синостоз половины коронарного шва вызывает **плагियोцефалию**, а синостоз метопического шва – **тригоноцефалию**. Синостозирование всего лямбдовидного шва или его половины приводит к деформации затылочной области. Таким образом, огромную роль в правильной постановке диагноза играет именно форма черепа. (Рис.6)

Чем же страшен краниосиностоз? Считается, что даже незначительное повышение внутричерепного давления оказывает неблагоприятное воздействие на головной мозг, особенно в период его бурного роста и созревания. К счастью, в большинстве случаев преждевременных синостозов не наблюдается выраженной внутричерепной гипертензии, способной привести к тяжелым нарушениям интеллекта. Так по данным проведенных исследований лишь небольшая часть детей с синостозами имеет документально подтвержденные признаки повышенного внутричерепного давления. Несмотря на это даже такое незначимое повышение может привести к субатрофии зрительных нервов и однозначно оказывает влияние на формирование личностных особенностей человека.



а

б



в

г

Рисунок 6. На трехмерных компьютерных моделях черепа хорошо видны характерные формы деформации, свойственные преждевременному синостозированию одного из швов черепа. (а) Брахицефалия – полностью отсутствует коронарный шов при открытых сагиттальном и метопическом швах; при взгляде сверху голова близка к форме шара. (б) Скафоцефалия – открыты коронарный и метопический швы, сагиттальный шов отсутствует; при взгляде сверху голова представляется в форме правильного эллипса, заостренного кзади. (в) Левосторонняя плагиоцефалия – открыта правая половина коронарного шва, сагиттальный и метопический швы, синостозированна левая половина коронарного шва; отчетливо видно уплощение лба на стороне поражения. (г) метопический синостоз – закрыт метопический шов, при нормальных сагиттальном и коронарном швах; видна треугольная деформация лобной кости.

Большинство наших пациентов, обратившихся за помощью в возрасте старше 4-5 лет, имели стандартные жалобы – раздражительность, неусидчивость, рассеянность внимания, быстрая утомляемость. Такие дети либо часто конфликтовали в детских коллективах, либо наоборот отличались замкнутостью. Если к этому прибавить и особенности внешнего вида, то можно представить, что таким детям достаточно непросто дается социальная адаптация. Естественно, что может возникнуть вопрос о целесообразности риска длительной и опасной операции сопровождаемой ремоделированием костей свода черепа для устранения таких незначительных психоневрологических изменений. На это можно в свою очередь ответить что, к сожалению, имеется небольшой процент детей, у которых неврологический дефицит по тем или иным причинам может усугубиться, так как внутричерепное давление находится все время в состоянии субкомпенсации. Даже простые инфекционные заболевания могут спровоцировать тяжелые неврологические расстройства и привести к стойким нарушениям зрения у таких детей. К сожалению, на сегодняшний день мы не можем прогнозировать развитие того или иного ребенка.

Не вызывает сомнения необходимость проведения раннего лечения детей с синостозированием нескольких швов, так как у них отмечается четкая тенденция к увеличению степени неврологического дефицита пропорционально количеству заинтересованных швов. В случаях поражения 2-х и более швов уже можно говорить о краниостенозе. Если у детей с изолированными синостозами одного из черепных швов переход от стадии субкомпенсации в стадию декомпенсации происходит примерно в 10% случаев, то для полисиностоза такой переход практически предопределен и обычно отмечается в возрасте 2-3 лет, но к этому моменту головной мозг уже поврежден.

Во всех развитых странах считается, что, немаловажное значение для формирования здоровой нации и улучшения качества жизни имеет выявление и устранение минимальных нарушений, оказывающих неблагоприятное влияние на формирование личности и ее успешной адаптации в обществе. К таким факторам относятся не только неврологические проблемы, но и проблемы эстетического

характера, всегда имеющие место у детей с краниосиностозами. К сожалению, в нашей стране этому фактору практически не придается значения.

Что касается лечения краниосиностозов, то в настоящее время хирургические методики детально отработаны и в условиях специализированной клиники практически не сопровождаются осложнениями. А самое главное, то, что чем меньше возраст пациента, тем меньше риск осложнений и лучше функциональный и косметический результат.

Самым активным периодом роста головного мозга считается возраст до 2-х лет. К этому возрасту головной мозг достигает 90% от объема взрослого человека. Таким образом, с функциональной точки зрения предотвратить краниостеноз можно ранним оперативным лечением. По данным иностранной литературы и нашим наблюдениям оптимальным возрастом лечения краниосиностозов можно считать период с 6-ти до 9-ти месяцев. Преимуществом лечения в данном возрасте можно считать:

- легкость манипулирования с тонкими и мягкими костями черепа;
- облегчение окончательного ремоделирования формы черепа быстро растущим мозгом;
- чем младше ребенок, тем полнее и быстрее заживают остаточные костные дефекты.

Если лечение выполняется после 5-ти лет, сомнительно, что оно приведет к значительному улучшению функции головного мозга и органа зрения. В большей степени операция будет направлена на устранение представленной деформации, то есть будет носить косметический характер.

Основной особенностью современного хирургического лечения является не только увеличение объема черепа, но и исправление его формы и сочетанной деформации лица в одну операцию.

Такое сочетание функционального и эстетического подходов стало возможным благодаря основополагающим принципам черепно-лицевой хирургии, предложенных в 70-х годах французским хирургом Paul Tessier. В настоящее время лечение наиболее успешно проводится там, где вместе работают челюстно-

лицевой хирург и нейрохирург. Оперативное лечение заключается в ремоделировании костей свода черепа. Для этого кости деформированных участков снимаются и переставляются в правильное анатомическое положение. При этом полость черепа увеличивается с тем, чтобы головной мозг мог продолжать расти беспрепятственно. Для надежной фиксации ремоделированных костей между собой используют титановые минишурупы и минипластины, а также проволочные швы. Фиксирующие конструкции обычно убираются через 1 год после операции. В последние годы появилась возможность использовать рассасывающиеся фиксирующие материалы, что значительно облегчает лечение пациентов.

Более детально вопросы диагностики и лечения будут рассмотрены применительно к конкретным типам краниосиностозов.

### Сагиттальный краниосиностоз

Преждевременное заращение сагиттального шва характеризуется увеличением переднезаднего размера черепа и уменьшением его ширины. Голова ребенка резко вытянута в продольном направлении с нависающими лобной и затылочной областями и с вдавленными височными областями. Эти изменения черепа приводят к формированию узкого овального лица. Такой вид деформации называют скафоцефалией или ладьевидным черепом. Среди общего числа изолированных синостозов скафоцефалия наиболее частое заболевание, возникающее с частотой 50-60%.

Характерная форма черепа видна уже с рождения. Более того, у новорожденных детей деформация настолько выражена, что при осмотре головы сверху видно втяжение теменных областей, что дает ощущение циркулярной перетяжки свода черепа на уровне или чуть кзади от ушных раковин. (Рис.7) Как и при других типах изолированных синостозов определяется большой родничок, причем его размеры могут не отличаться от нормы. Достаточно характерным считается наличие костного гребня, пальпируемого в проекции сагиттального

шва. Многими врачами этот костный гребень воспринимается как послеродовая конфигурация головы, с нахождением друг на друга теменных костей. Гребень отличается от нахождения тем, что при внимательном рассмотрении можно заметить легкую асимметрию свода черепа в проекции шва, и самое главное, что смещение костей головы самопроизвольно проходит в первые несколько дней жизни ребенка. Костный гребень остается постоянно.

Форма головы с возрастом меняется незначительно. К окончанию роста мозгового черепа (5-6 лет) становится более очевидной деформация лица в виде вытянутого по вертикальной оси овала, суженного в височных областях

В грудном возрасте у детей может отмечаться легкая задержка психомоторного развития. Но, как правило, при отсутствии сопутствующей патологии ребенок нормально развивается до возраста 3-4 лет. Начиная с этого возраста, у ребенка могут впервые выявляться нарушения зрения, обусловленные повреждением зрительного нерва и неврологические симптомы в виде головных болей, утомляемости, раздражительности и т.д. Родители иногда обращаются за помощью к врачу, а иногда не придают этому значения и списывают жалобы ребенка на особенности характера, погоду, авитаминоз, дефицит внимания и др. Даже если ребенок обращается к невропатологу, лечение, как правило, не имеет успеха. Обычно жалобы настолько неспецифические, что рано или поздно лечение прекращается, а родителям предлагают описанное выше объяснение жалоб ребенка. Офтальмологи так же не найдя причин поражения ограничиваются стандартными схемами лечения и соответствующей коррекцией зрения. Так как при изолированном синостозе редко прогрессируют нарушения зрения, то считается что лечебный эффект от проведенных мероприятий удовлетворительный. На этом медицинская часть заканчивается, и ребенок без установленного диагноза продолжает жить. Каково же на самом деле качество жизни таких детей сказать трудно, единственно, что можно отметить, это определенные трудности в выборе профессии и социальной адаптации.

При проведении компьютерной томографии (КТ) для сагиттального синостоза считается специфичным обнаружение на срезах увеличенного

переднезаднего диаметра и практически равная длина битемпорального и бипариетального



а



б



в



г

**Рисунок 7. Вид ребенка со скафоцефалией прямо (а) и сбоку (б). После устранения скафоцефалии исчезло уплощение височно-теменные областей, и изменился овал лица (в) (увеличилось бипариетальное расстояние) и голова приобрела нормальную округлую форму (г) (нормализовалось переднезаднее расстояние и исчезло «теменное седло»).**

диаметров. При проведении 3-х мерного ремоделирования изображения видно отсутствие просвета в проекции сагиттального шва.

Оперативное лечение лучше всего проводить у детей с возраста 4-6 месяцев. В этот период можно при минимальном объеме вмешательства получить достаточно стойкий результат. В таком возрасте обычно используется методика П-пластики. Смысл операции заключается в создании костных дефектов в области теменных костей для облегчения роста головного мозга в ширину.

У детей старше года часто приходится выполнять ремоделирование всего свода черепа, что увеличивает время операции втрое и сопровождается большим риском послеоперационных проблем. Обычно достаточно одной операции для того, чтобы головной мозг мог беспрепятственно расти, а пропорции лица и черепа стали нормальными.

### Метопический краниосиностоз

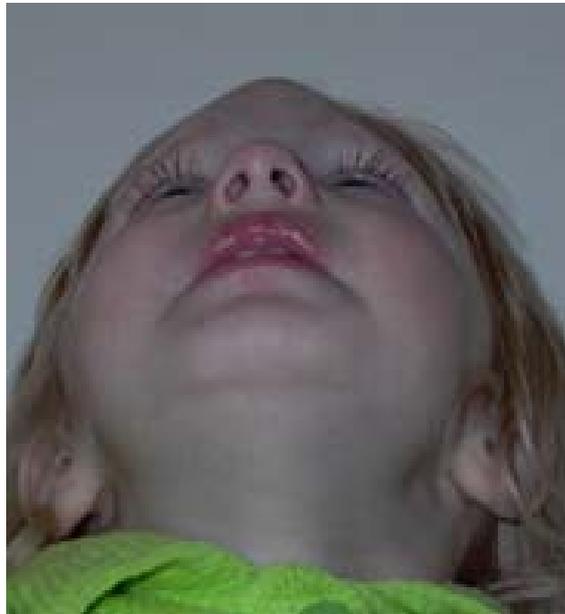
Самым редким представителем группы изолированных краниосиностозов является метопический краниосиностоз или тригоноцефалия, составляющая 5-10% от общего количества. Несмотря на это, данное заболевание, пожалуй, чаще всего распознается из-за характерной клинической картины. (Рис.8)

При раннем замыкании метопического шва происходит формирование треугольной деформации лба с образованием костного кила, идущего от надпереносья до большого родничка. При взгляде на такой череп сверху видна четкая треугольная деформация, с вершиной в области надпереносья. При этом верхние и латеральные края орбит смещаются кзади, что дает ощущение разворота плоскости орбит кнаружи у уменьшения межорбитального расстояния - гипотеллоризм. Деформация лба настолько необычна, что дети с тригоноцефалией часто консультируются генетиками и наблюдаются как носители наследственных синдромов, сопровождаемых снижением интеллекта. Действительно, тригоноцефалия рассматривается как неотъемлемая часть таких синдромов как Opitz, Oro-facio-digital и некоторых других, но к счастью эти наследственные заболевания редки.

С возрастом происходит небольшое исправление деформации лба, за счет сглаживания вершины гребня и развития лобных пазух, но сохраняется выраженная кривизна лобной кости, гипотеллоризм и разворот надглазничных краев кнаружи. Предугадать степень повреждения головного мозга невозможно.



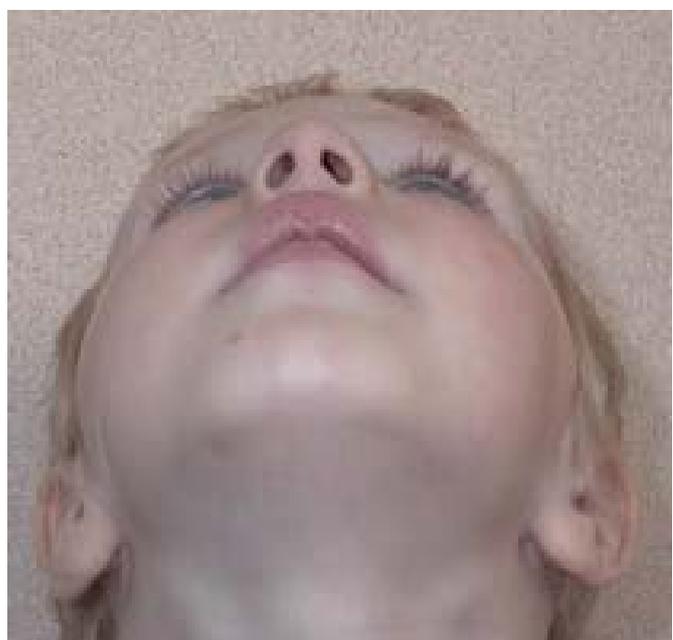
**а**



**б**



**в**



**г**

**Рисунок 8.** Вид ребенка с метопическим краниосиностозом прямо (а) и снизу (б). После устранения тригоноцефалии отчетливо видны изменение овала лица и нормализация межорбитального расстояния (в) (устранен гипотеллоризм), так же смоделирована нормальная кривизна (г) лба (устранена треугольная деформация лобной кости).

В этой группе больных практически с равной частотой может отмечаться как хорошая компенсация, так и выраженные нарушения со стороны органа зрения и заметная интеллектуальная задержка.

Оперативное лечение можно проводить уже с 6 ти месячного возраста, более того раннее оперативное вмешательство имеет ряд очевидных преимуществ. Во-первых, время стандартной краниопластики у детей 6 месяцев жизни составляет 3,5- 4 часа, в то время как у детей 2-3 – х лет обычно требуется около 6 часов. Во-вторых, оставшиеся дефекты костей черепа, у детей до 6 месячного возраста заживают практически полностью самостоятельно, тогда как у детей старше 2-х лет требуется проведение костной пластики для того, чтобы оставшиеся костные дефекты не превышали в ширину 1,0 см. да и в этом случае заживление может пройти не полностью. В- третьих, силы бурно растущего мозга на первом году жизни способны remodelировать кривизну костей свода черепа, даже если во время операции не удалось полностью ее исправить.

В большинстве случаев одной операцией, проведенной в срок, удается достичь не только улучшения функции ЦНС, но и добиться поразительного косметического результата.

#### Односторонний коронарный краниосиностоз.

Коронарный шов расположен перпендикулярно срединной оси черепа и состоит из двух равноценных половин. Так что при преждевременном заращении одной из его половин формируется типичная асимметричная деформация, именуемая плагиоцефалия. Вид ребенка с плагиоцефалией характеризуется уплощением верхнеорбитального края орбиты и лобной кости на стороне поражения с компенсаторным нависанием противоположной половины лба. Малыш как будто хмуриться с одной стороны. (Рис.9) С возрастом более отчетливо начинает проявляться ипсилатеральное уплощение скуловой области и искривление носа в ту же сторону. В школьном возрасте присоединяется

деформация прикуса связанная с увеличением высоты верхней челюсти и как следствие смещением нижней челюсти на стороне преждевременно закрывшегося шва.



а



б



в



г

**Рисунок 9. внешний вид ребенка с правосторонней плагиоцефалией прямо (а) и снизу (б). Тот же ребенок после краниопластики; имеют место нормальное положение супраорбитального края справа (в) и нормальная кривизна лба (г).**

Нарушения со стороны органа зрения представлены чаще всего односторонним косоглазием. Плагичефалия чаще других расценивается как особенности послеродовой конфигурации головы. Но в отличие от последней не исчезает в первые недели жизни, а к сожалению, наоборот с возрастом прогрессирует.

Пожалуй, это единственный из моносиностозов, при котором косметическая значимость операции равна, а иногда даже выше функциональной. Оперативное лечение, как и при других краниосиностозах может выполняться с первых месяцев жизни. Операция, выполненная в 6 месячном возрасте если и не устраним полностью представленную деформацию, то значительно смягчит ее прогрессирование. Исправление остаточных косметических деформаций лица может быть предпринято в старшем возрасте.

### Двусторонний коронарный синостоз

Двустороннее поражение коронарного шва приводит к формированию широкого, уплощенного в переднезаднем направлении черепа с плоским высоким лбом и уплощенными верхнеорбитальными краями. Эта форма черепа и называется брахицефалия. (Рис.10) В тяжелых случаях череп приобретает башенную форму, заостряясь кверху. Такая деформация называется акроцефалия. Изолированные двусторонние синостозы коронарного шва встречаются с такой же частотой как и его односторонние поражения составляя примерно 15 - 20% от общего количества синостозов. Брахицефалия является неотъемлемой частью большинства синдромальных краниосиностозов. В таких случаях деформация черепа усугубляется недоразвитием верхней челюсти, что приводит к характерной вдавленной деформации лица с экзофтальмом и орбитальным гипертеллоризмом. В результате такого сочетанного поражения у новорожденного ребенка резко нарушается дыхание и процесс вскармливания, что требует интенсивного наблюдения за малышом. Часто в случаях синдромальных краниосиностозов происходит заращение не только коронарного, но и других швов черепа, что

вызывает явления краниостеноза. Таким образом, дыхательные расстройства и трудности с питанием усугубляются неврологическими нарушениями, что диктует необходимость раннего хирургического лечения таких больных. Важно помнить, что у большинства больных с синдромальными краниосиностозами имеется резкое увеличение большого родничка и даже расширение сагиттального шва по всей длине.



а



б



в



г

**Рисунок 10. ребенок с брахицефалией вид прямо (а) и сбоку(б). После оперативного лечения исчез экзорбитизм (в), и нормализовались кривизна лобной кости и переднезадний размер черепа (г), стал четко виден нормальный носолобный угол.**

Это часто сбивает с толку клиницистов, которые не представляют себе возможности сосуществования расширенного родничка с преждевременным заращением швов черепа.

Прогноз оперативного лечения изолированных синостозов коронарного шва достаточно благоприятный, обычно в одну операцию устраняется как деформации черепа, так и обеспечивается последующий рост головного мозга. В случаях синдромальных нарушений прогноз хуже. Это объясняется тем, что около 30% детей имеют сочетанные пороки развития головного мозга. Кроме того, многим детям с синдромальными синостозами требуется проведение оперативных вмешательств направленных на улучшение внешнего вида и нормализацию функции дыхания.

Несмотря на тяжесть внешних проявлений синдромальных синостозов современные достижения реконструктивной хирургии позволяют надеяться на значительный прогресс в отношении эстетической, функциональной и социальной реабилитации таких пациентов в ближайшее время. И эти надежды не напрасны, так как еще 30 лет назад хирургические вмешательства не позволяли добиться и десятой части тех результатов, что мы можем получить сегодня.

#### Синостоз ламбдовидного шва.

Ламбдовидный шов так же как и коронарный разделен на две половины в точке соприкосновения с сагиттальным швом, следовательно, возможно как одностороннее, так и двустороннее повреждение его. Частота преждевременного смыкания шва составляет примерно 10% и в подавляющем большинстве случаев носит односторонний характер. При одностороннем синостозировании возникает уплощение затылочной области с формированием затылочной плагиоцефалии. Данный синостоз представляется самым трудным для диагностики по причине



Хирургическое лечение обычно выполняется в возрасте 6-9 месяцев, когда ребенок начинает проводить больше времени в состоянии бодрствования, так как уменьшается вероятность рецидива деформации от давления на ремоделированную область.

Практически всегда лечение является одномоментным и одноэтапным, так как небольшие остаточные деформации надежно скрываются волосяным покровом и не требуют повторных вмешательств.

### Микроцефалия.

В отдельных случаях краниосиностозы ошибочно принимают за микроцефалию, такая ошибка может дорого стоить больному. Для того чтобы свести риск неправильной диагностики к минимуму необходимо четкое понимание патогенеза и клинической картины двух совершенно разных по прогнозу и лечению заболеваний.

Дословный перевод с греческого слова **микроцефалия** обозначает **маленькая голова**. То есть любое уменьшение объема черепа ниже допустимых возрастных норм может быть отнесено к микроцефалии. В неврологической практике, однако, этим термином обозначают тяжелые дегенеративные заболевания ЦНС сопровождающиеся уменьшением окружности головы с уменьшением объема вещества головного мозга без признаков внутричерепной гипертензии. Такие заболевания неизменно сопровождаются ранним закрытием родничков, а иногда и черепных швов, с формированием небольших деформаций черепа. С другой стороны в некоторых случаях краниосиностозов, особенно при смыкании нескольких швов, отмечается уменьшение окружности головы и снижение темпов ее прироста. Все это может приводить к определенным диагностическим трудностям. (Рис.12) Как же различить эти заболевания, особенно в первые месяцы жизни, когда еще недостаточно очерчена неврологическая симптоматика?

Прежде всего, надо понимать, что при микроцефалии задержка темпов роста головного мозга приводит к снижению остеогенной активности, поэтому синостозирование швов возникает постепенно. То есть рентгенологически швы черепа у новорожденных и грудных детей определяются достаточно хорошо. В случае краниосиностоза снижение остеогенной активности первично и поэтому уже с рождения всегда имеет место характерная рентгенологическая картина.



а



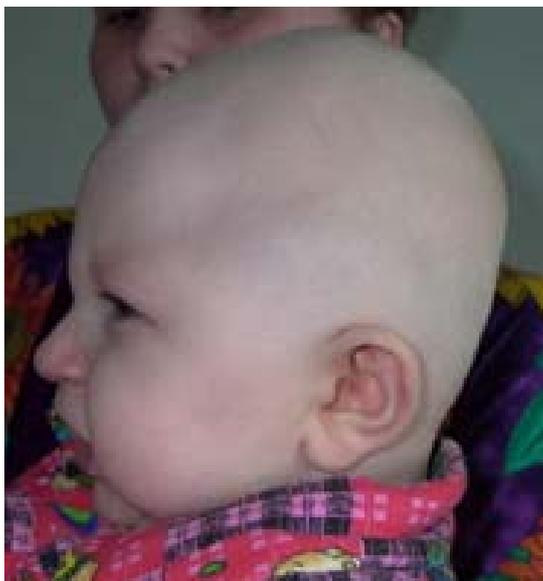
б



в



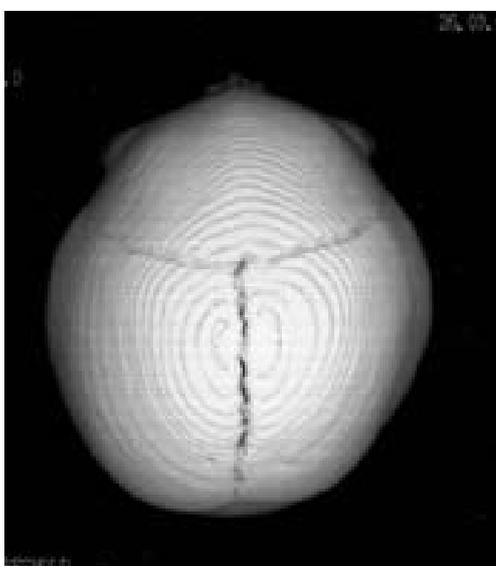
г



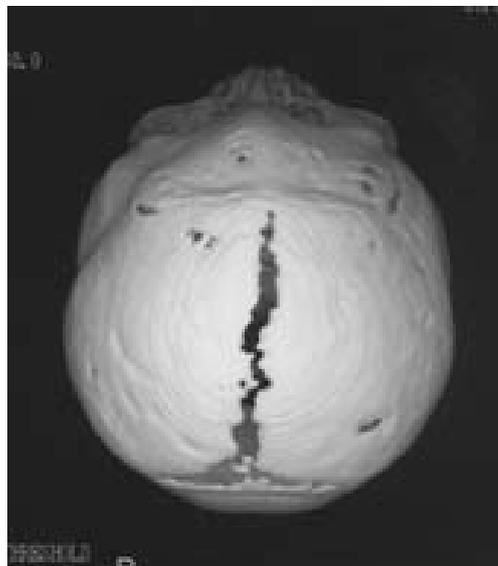
д



е



ж



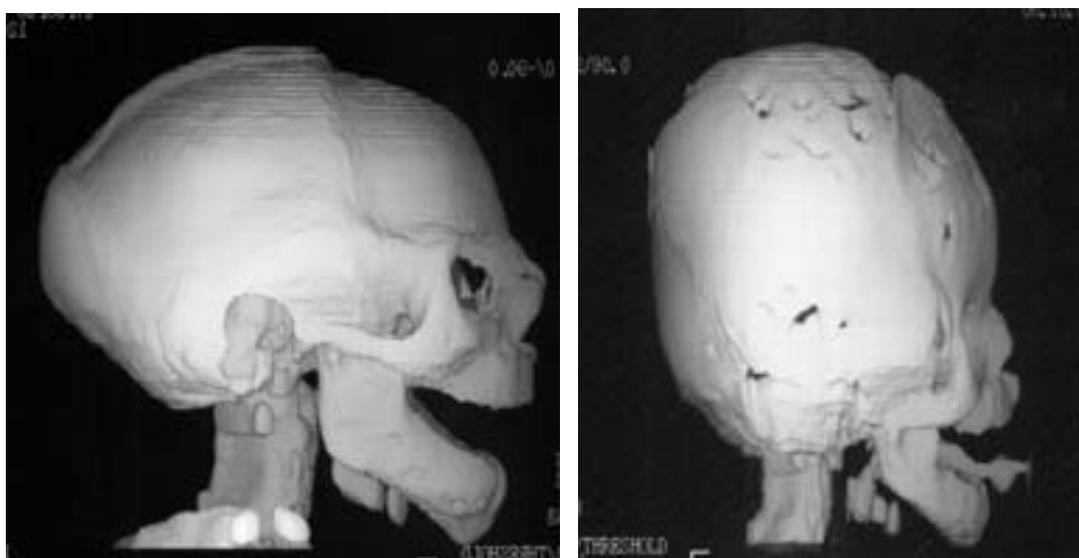
з

**Рисунок 12. При сравнении двух детей можно отметить схожесть деформаций черепа. Череп вытянут в вертикальном направлении с образованием яйцеобразной деформации (а, б), имеется костный гребень в области лба, с небольшой килевидной деформацией (в, г), лоб уплощен и уменьшено переднезаднее расстояние черепа (д, е). при этом у ребенка в левой колонке имеет место микроцефалия (ж), тогда как у ребенка в правой колонке имеет место синостоз коронарного и метопического швов (з), что отчетливо видно на 3-х мерных компьютерных изображениях.**

Отставание психомоторного развития у детей с микроцефалией возникает раньше и всегда намного тяжелее таковой при краниостенозе.

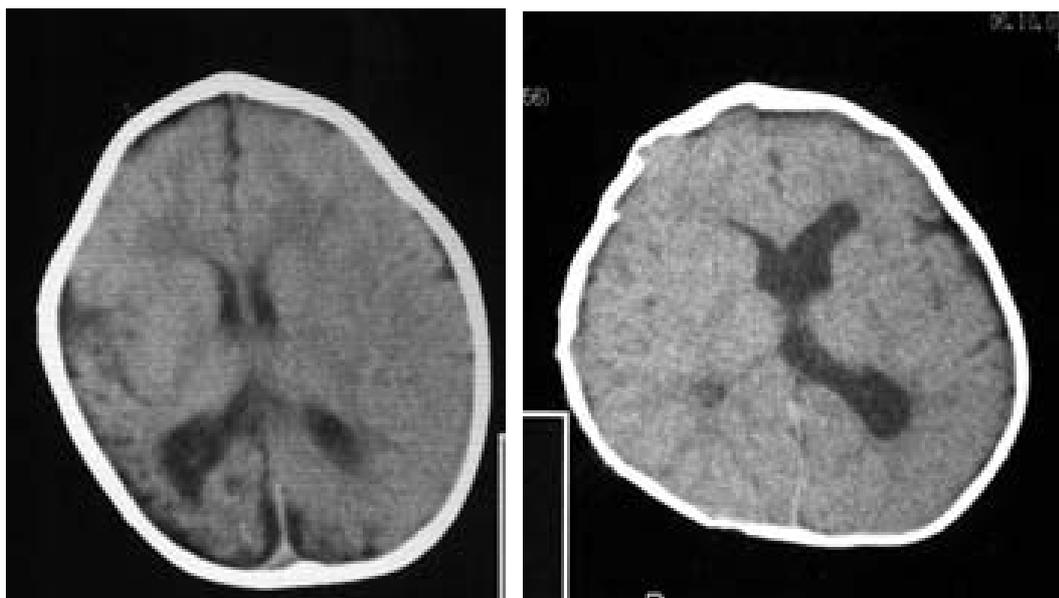
И, наконец, самым главным отличием микроцефалии от краниосиностоза являются признаки повреждения головного мозга без признаков увеличения внутричерепного давления, выявляемые нейровизуализирующими методами, таким как магнитно-резонансная и компьютерная томография. (Рис. 13)

Правильный дифференциальный диагноз очень важен с точки зрения прогноза, так как в случае раннего выявления синостоза умственная ретардация может быть успешно предотвращена, а при микроцефалии хирургическое лечение практически неэффективно.



а

б



в

г

**Рисунок 13.** На трехмерных моделях черепа видно вдавление лобной кости по линии швов, обусловленное сильным недоразвитием головного мозга, усиление контура швов черепа может быть принято за признаки преждевременного синостозирования – костные гребни в проекции швов. Дифференциальный диагноз между двумя заболеваниями легко провести на КТ срезах головного мозга. Так при микроцефалии мы находим четкие признаки недоразвития мозга (в), особенно на стороне уплощения черепа - расширение субдурального пространства слева расширение бокового желудочка слева, внутренняя поверхность кости гладкая, равномерной толщины. При синостозировании (г) имеется сужение субдурального пространства, резкое сужение бокового желудочка на стороне поражения, а также и узурированность внутренней поверхности кости и ее неравномерную толщину.

В заключении еще раз отметим основные принципы диагностики краниосиностозов. Прежде всего, надо четко разделять два термина краниосиностоз и краниостеноз, так как первый термин отражает *состояние* швов черепа, а второй является *следствием* поражения ЦНС гипертензионного характера, возникающего в результате несоответствия скоростей нормального роста головного мозга и отстающего из-за краниосиностоза увеличения полости черепа.

Самым главным диагностическим критерием краниосиностоза является необычная форма черепа, особенно, если она определяется с самого рождения;

Наличие открытого большого родничка не исключает наличия краниосиностоза;

Наличие «пальцевых вдавлений» на обзорной рентгенограмме черепа является одним из типичных симптомов краниостеноза, в тоже время их отсутствие не исключает наличия краниосиностоза;

Необходима ранняя диагностика преждевременного синостозирования швов, так как краниосиностоз может привести к краниостенозу. Это особенно важно в случаях преждевременного синостозирования двух и более швов черепа;

В случаях уменьшения окружности головы с особой тщательностью надо исключить микроцефалию, так как неправильный диагноз может привести к очень тяжелым последствиям.

Современные возможности хирургического лечения подразумевают не только улучшение функции ЦНС, но и исправление косметических недостатков;

Лечение детей с краниосиностозами в настоящее время достаточно отработано и может проводиться с 4-6-ти месячного возраста. При этом ранние оперативные вмешательства дают более стойкий эффект как в функциональном так и в косметическом отношении.

**Для получения более подробной информации Вы можете обратиться в отделение челюстно-лицевой хирургии ГУ РДКБ Росздрава.  
Москва 117513 Ленинский проспект д. 117.  
Тел. (095) 936 – 91 - 32,  
(095) 936 – 93 - 32.**

**[www.cfsmed.ru](http://www.cfsmed.ru)**