

КРАНИОСИНОСТОЗЫ У ДЕТЕЙ

Губерт В.П.¹, Ларькин И.И.¹

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Омский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Автор, ответственный за переписку:

Ларькин Игорь Иванович, д.м.н., профессор кафедры неврологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России

644111, г. Омск, ул. Березовая, 3, nevro.neiro.osma@yandex.ru

Резюме

Краниосиностоз (КС) представляет собой серьезную патологию, которая не только влияет на внешний вид ребенка и его дальнейшую социальную адаптацию, но также может привести к тяжелым последствиям - повышению внутричерепного давления (ВЧД), задержка умственного развития, нарушения со стороны органов зрения. При том, что встречаемость данной черепно-лицевой аномалии достаточно велика – наблюдается у 1 из 2000-2500 новорожденных, своевременно распознать ее не всегда удается, а различные способы хирургического лечения на сегодняшний день носят противоречивый характер и требуют дальнейшего усовершенствования. В работе рассмотрены наиболее актуальные практические вопросы диагностики и хирургического лечения детей с КС с учетом последних научных данных. Представлены возможности пре- и постнатальной диагностики КС. Рассмотрены подходы к определению показаний к хирургическому лечению. Представлены новые модальности в лечении: краниальное ортезирование, 3D-моделирование.

Ключевые слова: краниосиностоз, дети.

КС представляет собой преждевременное закрытие одного или нескольких швов мозгового черепа, приводящее к деформации и десинхронизации роста черепа, а затем к дефициту объема его полости по отношению к интенсивно развивающемуся мозгу ребенка [1]. КС может возникать как часть наследственного синдрома или как изолированный дефект - несиндромальный краниосиноз (НеКС) [5, 6, 7]. КС называется «простым», когда поражается только один шов, и «сложным», когда поражаются сразу несколько швов [5, 12, 14]. Данная патология встречается примерно у одного из 2000-2500 новорожденных [1], что делает ее второй по частоте черепно-лицевой аномалией после орофациальных расщелин [2]. По разным данным НеКС составляет 80-85 % всех случаев данной патологии [18, 19]. При этом сагиттальный шов поражается в 40-60 % случаев, коронарный - в 20-30 % и метопический - менее чем в 10%; истинный лямбдоидный синоз встречается крайне редко (около 1 %) [18, 20, 25, 26]. Синдромный КС наблюдается реже - 1 на 20 000 новорожденных, хотя было выявлено более 200 синдромов с КС [6, 11, 29]. Самые частые синдромы, сопровождающиеся КС - Крузона и Апера [29]. При КС несоответствие между вместимостью черепной коробки и объемом головного мозга приводит к повышению внутричерепного давления (ВЧД), возникновению синдрома краниocereбральной диспропорции и возможной задержке умственного развития вследствие атрофии коры головного мозга [1]. Возможна задержка развития моторики, а у детей более старшего возраста выражены проблемы с обучением и речью [5, 30]. В части случаев также могут присутствовать различные аномалии развития зубов и зубочелюстной системы, сопровождающиеся косметическими дефектами [11, 18]. В дальнейшем это может неблагоприятно сказаться на социальной адаптации ребенка и снизить его уровень качества жизни [30]. Сочетание КС с гидроцефалией (ГЦ) встречается у 5-10 % пациен-

тов [15]. Диагноз КС является клиническим и устанавливается на основании визуального осмотра, антропометрических и рентгенологических данных [1, 14]. Лечение КС хирургическое, его однозначно необходимо проводить как можно раньше для улучшения прогнозов и качества жизни детей [1, 3, 15, 31]. Цель исследования - поиск и анализ литературы, посвященной проблеме диагностики и лечения КС у детей. Задачи: выявить наиболее характерные клинические признаки КС у детей, определить значимость различных методов диагностики КС, изучить варианты хирургического лечения КС у детей.

Этиология НеКС неизвестна, в большинстве случаев это состояние носит спорадический характер [5, 18]. Однако выделяют потенциальные факторы риска, такие как ненормальное положение плода или пренатальное воздействие тератогенов (курение матери, прием противозачаточных препаратов во время беременности) [19, 20]. Синдромальные формы вызываются генными мутациями, хромосомными поломками, действием факторов внешней среды [6, 11, 29]. В некоторых случаях КС может быть следствием гидроцефалии, устраненной шунтирующей операцией [15]. Часто у детей наблюдается отставание прироста окружности головы, раннее закрытие швов и родничков [1, 2]. Аномальная форма черепа определяется типом КС и зависит от того, какие именно швы подверглись преждевременному синозизированию [1, 18, 22]. При скафоцефалии наблюдается преждевременное срастание сагиттального шва. Нарушение роста черепа в ширину компенсируется чрезмерной длиной черепа (долихоцефалия). Обычно наблюдается у недоношенных детей [2, 20]. Плаггиоцефалия - описательный термин, означающий асимметрию черепа или искривленную его форму независимо от этиологии [13, 22]. Такая форма черепа появляется при одностороннем коронарном синозозе, деформации головы плода вследствие ее сдавле-

ния в утробе, деформации головы младенца из-за вынужденного положения головы во время сна или при нейромышечных дисфункциях [22, 25]. Тригоцефалия возникает в результате преждевременного срастания метопического шва. Задняя часть головы широкая, а лоб узкий и заостренный, имеет треугольную форму. Орбиты аномально близки друг к другу (гипотелоризм) [5, 14]. Брахицефалия возникает при преждевременном сращении обоих коронарных швов, что характеризуется преобладанием поперечных размеров над продольными. Лоб и затылочная часть уплощены, лобная кость вытянута в вертикальном направлении. Орбиты аномально разделены, на рентгенограммах высокие надглазничные края образуют характерный знак Арлекина [5, 15].

В клинической картине зачастую сложно увидеть признаки увеличения ВЧД. Наиболее часто повышенное ВЧД встречается у детей с поражением более одного шва [2, 4, 18]. У некоторых пациентов имеются атрофия и отек диска зрительного нерва, а также рентгенологические признаки повышенного ВЧД, однако последние не всегда являются достоверными. Наличие папиллярного отека надежно указывает на повышенное ВЧД, но его отсутствие не исключает внутричерепную гипертензию (ВЧГ), по крайней мере, у детей в возрасте до 8 лет [4, 31]. В случаях несвоевременной диагностики КС проявляется ВЧГ, которая сопровождается головными болями, рвотой, застойными явлениями на глазном дне, что может привести к слепоте, также появляются заметные на обзорных рентгенограммах «пальцевые вдавления» [5, 20, 31]. Кроме того, у пациентов с КС встречаются различные формы косоглазия и непаралитический птоз верхнего века [2, 31].

Гидроцефалия является сопутствующим заболеванием, одной из причин возникновения которой рассматривается нарушение оттока венозной крови вследствие компрессии венозных синусов. Наличие прогрессирующей гидроцефалии при КС

сопровождается дополнительным повышением ВЧД, что усугубляет клинические проявления заболевания [15]. Важное значение имеет пренатальная диагностика с применением минимально инвазивных диагностических методик (УЗИ плода, МРТ плода), а также инвазивных технологий (амниоцентез и биопсия ворсинок хориона) [3, 5]. Диагноз возможен уже после первого триместра, устанавливается он на основании выявления деформации черепа плода или при обнаружении признаков генетической патологии [4, 16]. Подтверждение диагноза проводится при помощи 3D УЗ-сканирования [1, 2].

Однако КС чаще диагностируется на первом году жизни [5, 14, 15, 25]. Во время осмотра черепа при наличии его нестандартной формы, особенно в сочетании с аномалиями развития зубов, зубочелюстной системы и дополнительными дизморфизмами лица, орбиты и конечностей, необходимо заподозрить наличие КС у ребенка [1, 4, 15]. Также определяют наличие кривошеи [25]. Любые шовные выступы, размер, форма и напряжение родничков, их раннее закрытие, перемещение (смещение вперед) также должны быть оценены [1, 5]. Объективным и стандартизированным методом является определение различных краниофациальных показателей, таких как окружность головы, линейные измерения при помощи краниального циркуля — продольный и поперечный размеры черепа, косые диаметры (левый и правый), высота черепа, а также вычисление следующих параметров: краниальный индекс и индекс асимметрии [2, 26]. При подозрении на синдромальный характер патологии необходимо направить ребенка на консультацию к генетику для определения наследственного характера КС [5, 7, 29]. Офтальмологическое обследование может показать косоглазие или папиллярный отек [1, 16, 25]. Инструментальное подтверждение диагноза проводится при помощи нейросонографии с визуализацией швов, позволяющей диф-

ференцировать приобретенные деформации [1, 31]. УЗИ проводится только в случаях с открытыми родничками [1, 4, 5].

Наиболее информативным методом лучевой диагностики является компьютерная томография (КТ) с трехмерной (3D) реконструкцией. С помощью этого метода можно оценить состояние всех швов, а также мозга на наличие структурных аномалий (например, венрикуломегалии и агенезии мозолистого тела) [1, 16, 23]. КТ позволяет проводить различные краниометрические измерения, что дает возможность объективно оценивать эффективность лечения [1, 23]. По сравнению с КТ обычная рентгенография менее точна при визуализации черепных швов и в настоящее время не используется для диагностики КС [5, 20, 23].

Лечение пациентов с КС хирургическое. Абсолютным показанием к хирургическому лечению являются симптомы ВЧГ, а наличие деформации черепа, вызывающей косметический дефект – относительное [1, 3, 16, 17]. Однако в большинстве случаев хирургическое лечение проводится по профилактическим показаниям, когда еще нет признаков ВЧГ, но существует риск ее развития в дальнейшем [17, 24]. У детей до 12 месяцев кости черепа еще достаточно эластичные и могут быть реконструированы путем нанесения запилов [24]. В старшем возрасте, когда кости черепа становятся толще, устранить деформацию можно, лишь прибегнув к краниопластике [3, 4, 27]. Оптимальным сроком лечения детей является возраст от 6 до 12 месяцев [1, 2]. Еще одним аргументом в пользу проведения раннего оперативного вмешательства является риск развития задержки интеллектуального развития [1, 30]. Также существует ряд противопоказаний к хирургическому лечению. Абсолютно противопоказаны хирургические вмешательства при наличии сопутствующих тяжелых пороков развития и летальных синдромов. Относительно противопоказаны вмешательства у пациентов с вто-

ричными КС, связанными с поражениями головного мозга или с первичными аномалиями формирования костной ткани [4, 17, 28]. В таком случае, а также в случае отказа родителей от операции, прибегают к использованию краниальных ортезов (КО) [8, 9, 10]. Эффективность КО как самостоятельного метода лечения требует дальнейшего изучения отдаленных результатов. Чаще КО используются в качестве послеоперационного дополнительного терапевтического лечения [9].

В настоящее время широко распространенным методом является коррекция всего свода черепа. Самые последние методы используют эндоскопические процедуры и костные дистракторы [2, 3, 4]. Эндоскопические методы включают удаление фрагментов костей черепа полосами. После вмешательства для компенсации зоны ремоделирования применяется КО [8, 9, 10]. Однако полученный линейный дефект ни анатомически, ни функционально не является аналогом нормального шва, так как там нет ростковой зоной [1, 14]. Поэтому метод может осложниться быстрым зарастанием или увеличением дефекта в размерах по типу растущего перелома и формированием псевдоэнцефалоцеле [2, 16]. Оба эти исхода приведут к ухудшению качества жизни пациента при полном или частичном отсутствии результата лечения [16]. При скафоцефалии морфологические результаты лучше после более обширных процедур [1, 2]. У детей старшего возраста массивные затылочные бугры могут быть удалены хирургическим путем [1, 16]. При тригоноцефалии большинство хирургов отдает предпочтение лобно-орбитальной модернизации. Использование линейных сутурэктомий в этом случае является нецелесообразным [1, 4, 16]. После бифронтальной трепанации черепа новый лоб восстанавливается с помощью лобной или теменной кости. Латеральные края орбиты выносятся вперед и наружу. При этом гипертелоризм корректируется самопроизвольно с

течением времени после удаления сино-стозированного шва [25, 31]. Данный метод может осложниться височным западением [31].

Хирургическое вмешательство при плагиоцефалии направлено на устранение лобной и орбитальной асимметрии [13, 22]. Двусторонняя коррекция орбитального края необходима практически во всех случаях. Если височные области выпуклые, это должно быть исправлено путем перемещения заднего края лобного лоскута назад [22]. При брахицефалии хирургическая коррекция заключается в бифронтальной трепанации черепа с remodelированием лба и выдвиганием надглазничного края примерно на 1,5 см [18, 25].

В последние годы с ростом доступности технологий 3D-печати широкое распространение получило изготовление анатомических моделей [21, 24]. Проектирование линий остеотомии на изготовленной модели позволяет минимизировать размеры постоперационных костных дефектов, сократить количество используемых фиксирующих имплантатов, а также улучшить косметические результаты лечения [16].

Таким образом, в настоящее время проблемы диагностики связаны в большей мере с недостаточной осведомленностью педиатров и детских неврологов о данной патологии. Клинические признаки тре-

буют подтверждения лучевыми методами исследования. Основной метод лечения - хирургический, вид оперативного вмешательства зависит от формы КС. Хирургическое лечение сопровождается в 10-15 % случаев осложнениями - быстрое зарастание костного дефекта, увеличение дефекта в размерах, ущемление мозговой ткани в области костного дефекта с последующим формированием псевдоэнцефалоцеле. В настоящее время остаются нерешенными вопросы относительно возраста ребенка, наиболее подходящего для хирургического вмешательства, влияние последнего на рост костей черепа в разных возрастах и влияние позднего хирургического лечения на психосоциальные аспекты жизни ребенка. Всё также актуален вопрос разработки оптимального хирургического вмешательства, так как существующие методики лечения не всегда приводят к хорошим результатам, а количество пациентов с различными видами КС ежегодно увеличивается. Еще одним важным вопросом, требующим изучения, является эффективность использования КО как самостоятельного метода лечения. Также недостаточно изучены особенности ведения таких пациентов в послеоперационном периоде, особенности социальной адаптации и оценка качества жизни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Рогинский В.В. и соавт. Актуальные вопросы диагностики и хирургического лечения детей с краниосиностозами. *Нейрохирургия и неврология детского возраста* 2019; 1(19): 56-73.
2. Бельченко В.А., Иманилов А.П. Брахицефалия. Клинические проявления, диагностика, лечение. *Стоматология для всех* 2012; 3: 38-43.
3. Бельченко В.А., Притыко А.Г., Мамедов Э.В. Диагностика и лечение сложных несиндромальных форм краниосиностозов. *Нейрохирургия* 2003; 1: 72.
4. Лопатин А.В., Ясонов С.А. Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов. Методические рекомендации для врачей. М.: ЗАО «ПроМедиа»; 2005. с. 26.
5. Burokas L. Craniosynostosis: Caring for infants and their families. *Crit Care Nurse*. 2013; 33(4): 39-50.
6. Ciurea A.V., Toader C.J. Genetics of craniosynostosis: review of the literature. *Med Life* 2010; 2(1): 5-17.
7. Heuzé Y. et al. Closing the Gap: Genetic and Genomic Continuum from Syndromic to Nonsyndromic Craniosynostoses. *Curr Genet Med Rep*. 2014; 2: 135-145.
8. Plank L.H. et al. Comparison of infant head shape changes in deformational plagiocephaly following treatment with a cranial remolding orthosis using a noninvasive laser shape digitizer. *J. Craniofac. Surg*. 2006; 17: 1084-1091.

9. Gump W.C., Mutchnick I.S., Moriarty T.M. Complications associated with molding helmet therapy for positional plagiocephaly: a review. *Neurosurg. Focus* 2013; 35: 323.
10. Wilbrand J.F. et al. Complications in helmet therapy. *J. Craniomaxillofac. Surg.* 2012; 40: 341–346.
11. De Coster P.J. et al. Cranial suture biology and dental development: genetic and clinical perspectives. *J. Oral Pathol Med.* 2007; 36: 447–455.
12. Slater B.J. et al. Cranial Sutures: A Brief Review. *PlastReconstr Surg.* 2010; 121: 170–178.
13. Spazzapan C.P., Bosnjak R., Velnar T. Reconstruction of the skull in anterior plagiocephaly: A case report. *Br J. Med Med Res.* 2016; 18(2): 1–7.
14. Aviv R.I., Rodger E., Hall C.M. Craniosynostosis. *ClinRadiol.* 2002; 57: 93–102.
15. Nagaraya S., Anslow P., Winter B. Craniosynostosis. *ClinRadiol.* 2013; 68: 284–292.
16. Zaleckas L. et al. Diagnosis and treatment of craniosynostosis: Vilnius team experience. *Acta Med Litu.* 2015; 22(2): 111–121.
17. Marupudi N.I. et al. Effect of molding helmets on intracranial pressure and head shape in non-surgically treated sagittal craniosynostosis patients. *Journal of neurosurgery pediatrics* 2016; 18: 207–212.
18. Tahiri Y., Bartlett S.P., Gilardino M.S. Evidence-based medicine: Nonsyndromic craniosynostosis. *PlastReconstr Surg.* 2017; 140: 177–191.
19. Garza R.M. Nonsyndromic craniosynostosis *SeminPlast Surg.* 2012; 26: 53–63.
20. Governale L.S. Craniosynostosis *Pediatr Neurol.* 2015; 53: 394–401.
21. Gregory J.A. Endoscopic assisted repair of craniosynostosis *Neurosurgery focus.* 2005; 6: 1–10.
22. Helmet treatment of deformational plagiocephaly: the relationship between age at initiation and rate of correction. M.Seruya, A.K.Oh, J.H.Taylor et al. *Plast. Reconstr. Surg.* 2013; 131: 55–61.
23. Increasing concern regarding computed tomography irradiation in craniofacial surgery. Domeshek L.F., Mukundan S., Yoshizumi T. *Plastic and Reconstructive Surgery.* 2010; 12: 1313–1320.
24. Jimenez D.F. Early treatment of anterior calvarial craniosynostosis using endoscopic-assisted minimally invasive techniques. *Childs Nerv Syst.* 2010; 23: 1411–1419.
25. Johnson D. Craniosynostosis *Eur J Hum Genet.* 2011; 19: 369–376.
26. Morris L.M. Nonsyndromic craniosynostosis and deformational head shape disorders *Facial PlastSurgClin North Am.* 2016; 24: 517–530.
27. Multidisciplinary care of craniosynostosis. *MultidiscipHealthc.* 2017; 10: 263–270.
28. Kapp-Simon A., Leroux B., Cunningham M. Multisite study of infants with single-suture craniosynostosis: preliminary report of presurgery development *Cleft Palate Craniofac J.* 2005; 42(4): 377–384.
29. Wilkie J.C. Byren J.A. Hurst Prevalence and complications of single-gene and chromosomal disorders in craniosynostosis *Pediatrics.* 2010; 126(2): 391–400.
30. Psychosocial outcomes in children with and without non-syndromic craniosynostosis: Findings from two studies *Cleft Palate Craniofac J.* 2013; 50: 406–413.
31. Sharma R.K. Craniosynostosis *Indian J Plast Surg.* 2013; 46(1): 18–27.