

## Краниосиностозы

М. В. Ананов, В. В. Рогинский, Л. А. Сатанин, М. С. Зубайраев

НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко,  
Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии

Ежегодно в республиках СНГ рождается около 30 тыс. детей с черепно-челюстно-лицевыми деформациями — в среднем 1 на 1000 новорожденных. Синдром Крузона встречается в 1 случае на 10000—25000 в популяции, синдром Аперта — в 1 случае на 100 000—160 000 новорожденных. С ухудшением экологического фона количество таких детей возрастает.

В настоящее время существует множество гипотез относительно этиологии краниостеноза. В соответствии с одной из них преждевременное закрытие черепных швов может быть следствием микроцефалии. По другой — краниостенозом могут сопровождаться такие метаболические нарушения, как гипертиреозидизм и рахит. Неонатологи и педиатры рассматривают краниостеноз как самостоятельное врожденное нарушение роста черепа, сопровождающееся различными его деформациями и, в редких случаях, неврологическими расстройствами. В 10—20 % наблюдений имеет место наследственная форма заболевания.

Краниостеноз может быть составной частью различных наследственных синдромов, сопровождающихся краниофациальными дизостозами (синдромы Крузона и Аперта). Но в большинстве случаев наследственная природа заболевания не подтверждается, и краниостеноз проявляется спорадически, без закономерного повторения в ряде поколений. М. М. Cohen (1982, 1986) утверждает, что краниостеноз — этиологически гетерогенное заболевание, т. е. в одних случаях детерминируется аутосомно-доминантным геном, в других — гипертиреозидизмом, в-третьих — микроцефалией. Некоторые авторы в качестве причины развития краниостеноза указывают интритиматочную компрессию черепа (Graham et al., 1979). Из-за отсутствия общепризнанной теории по этому вопросу краниостеноз принято рассматривать как самостоятельное заболевание, приводящее к нарушению формирования мозгового и лицевого скелета, в ряде случаев, с неясной этиологией.

В 1976 г. М. М. Cohen разделил синдромы, сопровождаемые краниостенозом, на две группы — известного генеза (I) и неизвестного (II).

- I {
1. Моногенные синдромы (Крузона, Аперта, Карпентера, Пфайфера).
  2. Хромосомные синдромы (FG, тригоцефалии Say-Meyer).
  3. Синдромы, обусловленные биохимическими сдвигами (гипертиреозидизм, синдром Вильямса, мукополисахаридоз и муколипидоз).
  4. Синдромы, связанные с применением во время беременности различных лекарственных препаратов (дифенилгидантиона, аминокпертина и метотрексата, ретинола, оксиметазолина).

II. Единичные наблюдения неизвестного генеза (ранее не описанные).

Одним из возможных механизмов развития краниостеноза является внутриутробная компрессия головки плода. Развитие костей черепа тесно связано с развитием головного мозга ребенка, поэтому врожденные пороки его развития часто сочетаются с краниосиностозами.

H. Colluman с соавт. (1988) выдвигают два патогенетических механизма развития гидроцефалии: 1) атрофия мозга; 2) нарушение оттока спинномозговой жидкости.

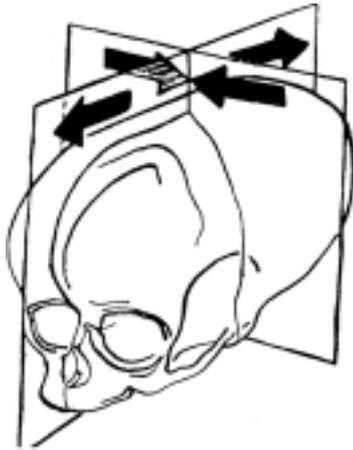
S. T. Sommering (1839) установил, что рост костей свода черепа происходит по линии черепных швов, а при преждевременном их закрытии прекращается в направлении, перпендикулярном пораженному шву. R. Virchow (1851) сформулировал правило, ставшее в последующие 100 лет основополагающим принципом в понимании патогенеза краниостеноза. Согласно его теории, ограничение роста черепа происходит в плоскости, перпендикулярной стенозированной шву, а в плоскости, параллельной стенозированной шву, продолжается компенсаторный рост (рис. 1).

До настоящего времени выдвигалось три патогенетические теории развития краниостеноза.

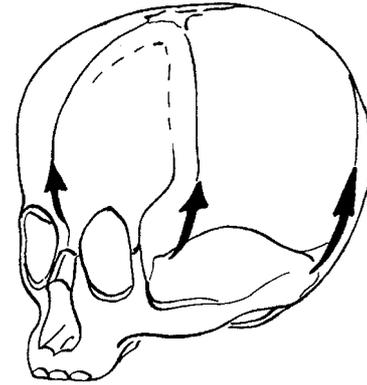
1. Краниостеноз — это первичный процесс, а сопутствующая деформация основания черепа — лишь его следствие (Virchow, 1852).

2. Синостоз швов основания черепа первичен и приводит к вторичному синостозу швов свода черепа (Moss, 1969).

3. Первичный дефект в формировании мезенхимальной капсулы приводит к синостозу швов как свода, так и основания черепа (Cohen, 1980).



**Рис. 1.** Схематическое отображение развития черепа в соответствии с теорией Вирхова. Рост черепа ограничен в плоскости, перпендикулярной стенозированным швам (в данном случае сагиттальной). Компенсаторный рост происходит в плоскости, параллельной стенозированным швам.



**Рис. 2.** Схематическое отображение на черепе теории М. Л. Мосс. Стрелки указывают направление, в котором нарушение нормального роста в области основания черепа передается через твердую мозговую оболочку на швы свода черепа.

М. Л. Мосс высказал предположение, что первичная аномалия развития основания черепа приводит к нарушению роста в этой области и вследствие сдавления твердой мозговой оболочки и воздействия на швы свода черепа обуславливает вторичное изменение формы черепа (рис. 2). М. Л. Мосс также утверждает, что основным фактором, влияющим на рост черепа, является увеличение объема мозга (Moss, 1975; Moss, Salentijn, 1969). Данные М. Л. Мосс подтверждают рентгенологические исследования J. F. Seeger и T. O. Gabrielsen (1971). Они показали, что при одностороннем коронар-

ном краниостенозе имеет место также синостоз швов передней черепной ямки — фронтосфеноидального и сфенозтмоидального. Эта причина не позволяет передней черепной ямке, а вместе с ней и верхней, и средней частям лицевого скелета, выдвигаться вперед, одновременно с нарастающим объемом мозга ребенка. Это приводит к типичным изменениям в основании черепа — высокой и укороченной передней черепной ямке, протрузии и высокому расположению крыла клиновидной кости при двустороннем краниостенозе. Внешние проявления характеризуются башенным черепом, гипоплазией супраорбитального края, двухсторонним экзофтальмом, а при синдромах Крузона и Аперта — гипоплазией верхней челюсти с нарушением прикуса. При одностороннем коронарном краниостенозе аналогичные изменения развиваются также в основании черепа, но с одной стороны.

Согласно теории М. Л. Мосс, смещение крыла клиновидной кости при коронарном синостозе, а также смещение решетчатой пластинки и петушиного гребня при сагиттальном синостозе рассматриваются как первичные аномалии, которые в местах прикрепления твердой мозговой оболочки передают через ее волокна аномальные силы натяжения вверх, приводя к преждевременному закрытию швов свода черепа. Теории R. Virchow и М. Л. Мосс представляют собой две точки зрения на одну проблему, так как синостоз швов и свода, и основания черепа признают обе теории. Вопрос заключается в том, что первично, а что вторично (Cohen, 1980, 1986). Ответить на него можно лишь экспериментально вызвав ограничение роста в области одного из черепных швов, контролируя при этом рост черепа.

Таблица

**Классификация несиндромальных краниосиностозов**

Тип краниосиностоза	Пораженный краниальный шов
<b>Простой</b>	
Скафоцефалия (долихоцефалия)	Сагиттальный
Лобная плагиоцефалия	Венечный (с одной стороны)
Тригоноцефалия	Метопический
Затылочная плагиоцефалия	Лямбдовидный (с одной стороны)
<b>Сочетанный</b>	
Вариабельные	Два шва
Брахицефалия	Лямбдовидный (с двух сторон)
Туррибрахицефалия	Венечный (с двух сторон)

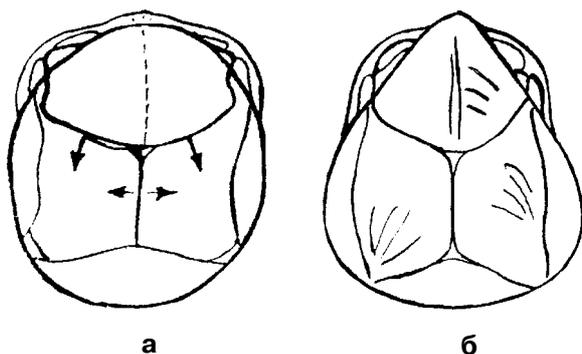


Рис. 3. Вид черепа при тригоноцефалии (схема).

Ж. А. Persing с соавт. (1986), а затем и другие исследователи провели серию таких экспериментов на животных. Преждевременного закрытия того или иного шва на черепе добивались путем искусственной иммобилизации костей черепа по обе стороны шва. При этом развивались аналогичные, как и у человека, характерные для краниостеноза деформации свода черепа. Более того, деформация основания черепа, а также лицевого скелета, развивалась вслед за иммобилизацией черепного шва. Этот эксперимент позволил предположить, что швы свода черепа играют определяющую роль в развитии деформаций при краниостенозе.

Краниостенозы характеризуются развитием деформаций при каждой отдельно взятой форме частичного синостоза (табл.).

**Тригоноцефалия, или метопический синостоз.** Активное симметричное формирование кости происходит в области сагиттального шва, являющегося продолжением метопического. Рост в области венечного шва — асимметричный, что обуславливает асимметричное формирование кости (рис. 3, а). Чрезмерный рост теменных костей приводит к развитию характерной «грушевидной» формы черепа (рис. 3, б).

**Брахицефалия, или бикоронарный синостоз (рис. 4).** Две симметричные фронтотемпальные пластины ограничены в росте в области сросшихся швов. Асимметричное форми-

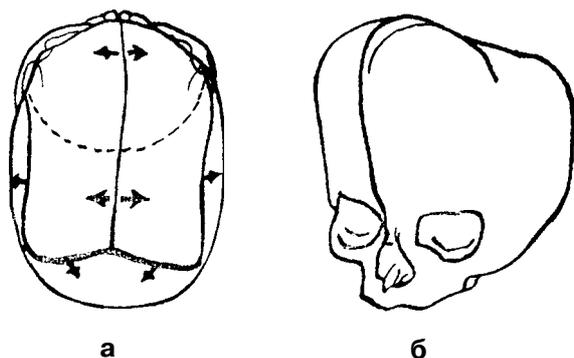


Рис. 4. Вид черепа (а, б) при брахицефалии (схема).

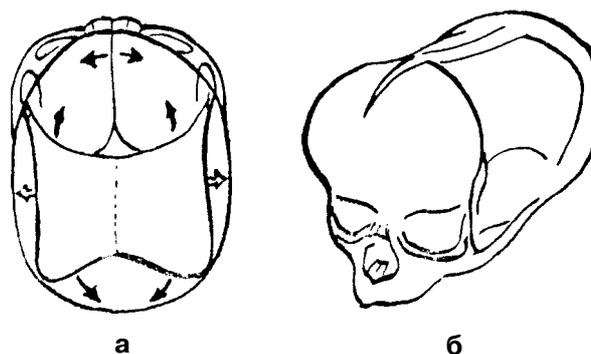


Рис. 5. Вид черепа (а, б) при скафоцефалии (схема).

рование кости в области метопического и сагиттального швов ведет к симметричной компенсации роста, что влечет за собой развитие «башенной» формы черепа.

**Скафоцефалия или сагиттальный синостоз (рис. 5).** Синостоз сагиттального шва приводит к формированию ограниченной в росте бипариетальной пластины и обуславливает формирование «седловидного» черепа (деформация Вирхова). В области лямбдовидных и венечных швов происходит депозиция затылочной и лобной костей. Значительный симметричный компенсаторный рост в области метопического шва ведет к формированию характерной лобной и затылочной выпуклостей. Череп вытянут в лобно-затылочном направлении.

**Затылочная плагиоцефалия, или лямбдовидный синостоз (рис. 6).** Характеризуется уплощенностью в париетоокципитальной области на стороне поражения. Значительный компенсаторный рост происходит в области сагиттального шва, противоположного лямбдовидного, а также чешуйчатого, на стороне поражения. Это приводит к формированию выпуклости в височной области на стороне поражения со смещением ушной раковины кпереди и книзу.

Преждевременное закрытие черепных швов может привести к грубой деформации средней части лицевого скелета. Как правило, не отмечается изменений со стороны нижней челюсти. Характер лицевой деформации зависит от типа краниостеноза. И бикоронарный, и фронтотемпальный синостоз приводят к гипоплазии верхней челюсти, ограничению процесса выдвигания ее вперед, а следовательно, к нарушению прикуса. Сагиттальный синостоз обычно

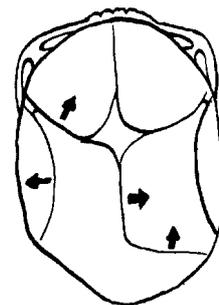


Рис. 6. Вид черепа при затылочной плагиоцефалии (схема).

не сопровождается лицевыми деформациями. Это связано с тем, что ограничение роста в области сагиттального шва не оказывает вторичного воздействия на формирование этмоидального комплекса, который также играет важную роль в развитии средней части лицевого скелета (Siebert, 1992). Таким образом, прослеживается тройной каскад причин и следствий, а именно: синостоз черепного шва приводит к изменениям в основании черепа, которые, в свою очередь, обуславливают гипоплазию верхней челюсти. Проявление вторичных деформаций происходит в последовательности свод черепа—основание черепа—средняя зона лица, что диктует необходимость ранней хирургической коррекции для их предотвращения. Эта операция, проведенная в течение первых месяцев жизни, позволяет избежать более расширенной реконструкции на мозговом и лицевом скелете в поздней стадии заболевания.

Под нашим наблюдением находилось 56 детей с краниостенозами. Из них с лобной плагиоцефалией были 21 пациент, с тригоноцефалией — 8, с синдромом Крузона — 8, с оксифалией — 6, с бикоронарным синостозом — 5, с скафоцефалией — 4, с синдромом Аперта — 3, с затылочной плагиоцефалией — 1.

Деформация черепа при рождении еще не означает наличия краниостеноза у новорожденного. Во многих случаях деформация может быть связана с положением плода и применением щипцового пособия при родах. В этом случае уплотнение по ходу швов пальпаторно не определяется, роднички открыты, и, кроме того, на краниограммах прослеживаются все швы свода черепа. Свод черепа имеет нормальную конфигурацию на боковых краниограммах, а орбиты — на прямых краниограммах. В случае микроцефалии швы не прослеживаются. Однако небольшой размер окружности головы, а также отсутствие признаков внутричерепной гипертензии позволяют предположить такой диагноз, что окончательно подтверждается данными КТ-графия.

За исключением оксифалии, которая считается поздней формой краниостеноза, все остальные формы могут быть диагностированы при рождении ребенка. Учитывая тот факт, что деформации при краниостенозе врожденные, очень важно проследить и семейный анамнез ребенка. Необходимо также исключить наличие признаков внутричерепной гипертензии — очень редкого симптома при краниостенозе.

Осмотр больного должен включать пальпацию в области швов свода черепа, а также большого и малого родничков. Детальный анализ характера краниофациальной деформации

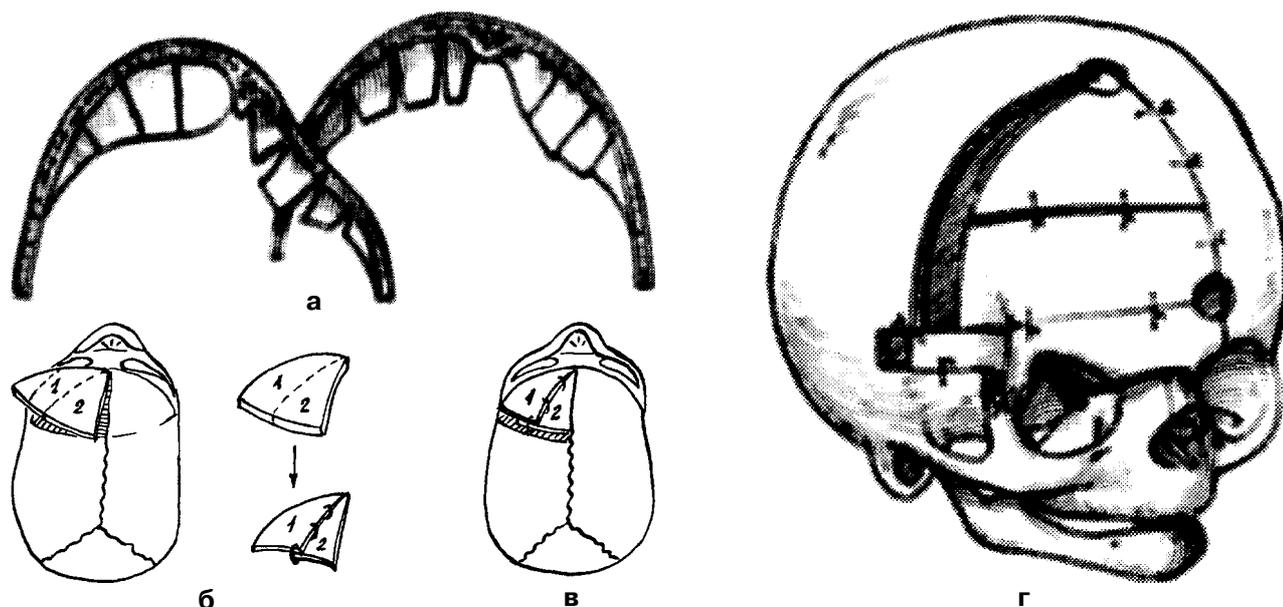
позволяет практически в 100 % случаев установить диагноз. Необходим также неврологический осмотр ребенка с целью исключения сопутствующего порока ЦНС.

Деформации черепа могут возникать также вследствие воздействия деформирующих сил, таких как сдавление или позиционное формообразование. Форма черепа в этих случаях может не отличаться от деформаций при краниосиностозах, но, в отличие от последних, в процессе роста ребенка она обычно нормализуется. При лобной и затылочной плагиоцефалии чаще всего не требуется хирургического вмешательства, но необходимо постоянное наблюдение с целью исключения прогрессирования деформации.

Лобная плагиоцефалия при коронарном синостозе должна дифференцироваться от так называемой деформационной лобной плагиоцефалии, возникшей вследствие воздействия аномальных деформирующих сил. В последнем случае характерны уплощение лба, смещение вниз и назад уха, выдвижение вперед надбровной дуги на стороне поражения. Это состояние может быть следствием внутриматочной компрессии, чаще выправляется и редко требует оперативного лечения. Напротив, деформация при коронарном синостозе прогрессирует, что обуславливает необходимость раннего оперативного лечения.

Увеличение числа пациентов с деформационной затылочной плагиоцефалией связано, возможно, с рекомендациями педиатров выкладывать грудничков на спину, что резко уменьшает риск возникновения синдрома внезапной смерти. Это новое положение заставило различать среди больных с затылочной плагиоцефалией детей с истинным краниосиностомом и детей с приобретенной деформацией — деформационной затылочной плагиоцефалией, вызванной положением ребенка. Деформационная плагиоцефалия успешно лечится путем изменения положения ребенка в постели или при помощи специальных шлемов. На сегодняшний день не существует четких доказательств, что применение шлема более эффективно, чем изменение положения ребенка в кровати и поворот головы во время сна.

Самым информативным методом **диагностики** служит краниография в прямой и боковой проекциях. Она позволяет установить отсутствие того или иного шва, а также компенсаторное расхождение других швов. Аксиальные срезы через свод и основание черепа дают дополнительную информацию относительно характера деформации. Кроме того, КТ-графия может подтвердить факт вовлечения в процесс синостоза швов основания черепа, а также исключить сопутствующие патологические



**Рис. 7.** Схематическое изображение этапов операции при плагиоцефалии:  
 а — резецированному супраорбитальному блоку при помощи серии внутренних насечек и специальных щипцов придают нормальную кривизну;  
 б — выпиленную часть лобной кости на стороне поражения фрагментируют (1, 2) и скрепляют в новом положении;  
 в — скрепленные фрагменты фиксируют к реконструируемому супраорбитальному блоку в виде полосы;  
 г — общий вид после реконструкции. За счет выдвигания на стороне синостоза сформирован венечный шов, а также устранена деформация.

изменения головного мозга. Контрольная КТ-графия после реконструктивной операции позволяет оценить степень коррекции деформации.

Трехмерная пространственная реконструкция черепа (3D) — это современная методика, которая дает возможность получить объемное изображение черепа в различных проекциях, визуализировать деформации основания черепа, а значит, более детально спланировать объем и этапы реконструктивной операции. Создание стереолитографической модели на основании КТ-исследования позволяет облегчить планирование операции.

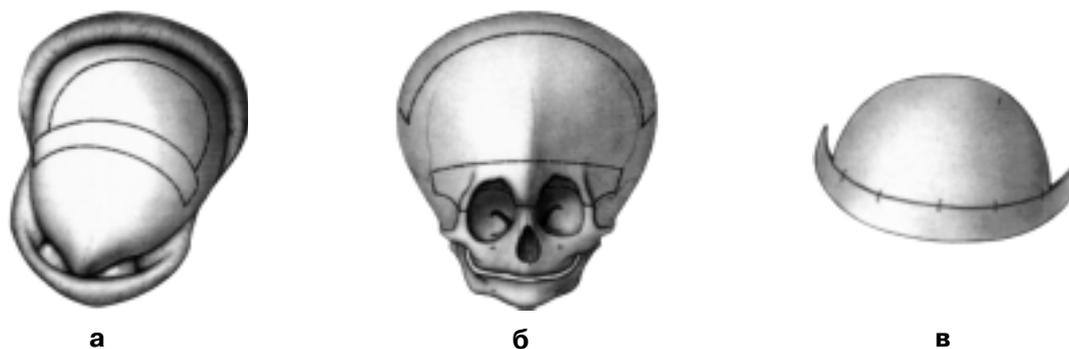
Наиболее объективную оценку степени коррекции краниофациальной деформации можно получить путем сравнения фотографий или слайдов большого до и после хирургического лечения.

### Хирургическая коррекция краниостеноза

С целью декомпрессии при внутричерепной гипертензии с конца прошлого века применяли линейную краниотомию. Н. К. Faber и Е. В. Towne (1927) провели анализ результатов лоскутной краниотомии и рекомендовали проводить эту операцию в первые 3 мес жизни ребенка для того, чтобы избежать развития слепоты, а также последующей грубой

деформации в течение первого года жизни, когда происходит наибольшее увеличение объема мозга у детей. С 1970-х годов наблюдается процесс дифференциации методов хирургического лечения, в зависимости от формы краниостеноза. Основоположником краниофациальной хирургии можно считать Р. Tessier (1967), который впервые предложил проводить кранионазоорбитофациальную остеотомию с выдвиганием указанного комплекса при различных краниофациальных деформациях, в частности при гипертелоризме, а также синдромах Крузона и Аперта. В 1976 г. Н. J. Hoffman и G. Mohr расширили эту методику и дополнили ее выдвиганием супралатерального края орбиты на пораженной стороне для того, чтобы дать возможность нормально развиваться костям, формирующим переднюю черепную ямку. Эта методика стала основополагающей при одностороннем коронарном краниостенозе и применяется до настоящего времени, позволяя, в большинстве случаев, устранить деформацию фронтоорбитальной области на стороне пораженного венечного (коронарного) шва (рис. 7).

Уплотненный участок лобной кости распиливают на два фрагмента — 1 и 2. Линию распила намечают путем сопоставления уплотненной лобной кости с уже смоделированным и зафиксированным супраорбитальным блоком.



**Рис. 8.** Схематичное изображение этапов реконструктивной операции при тригоноцефалии по методике Marchac. При помощи шаблона в теменной области формируют лобную кость (а), выпиливают ее (б), перемещают и фиксируют (в) в лобной области.

Распил производят от точки расхождения кривизны супраорбитального блока в области нижнего края лобного фрагмента. Для лучшего сопоставления фрагментов 1 и 2 электробором подпиливают внутреннюю костную пластинку вдоль линии их соприкосновения. Для формирования лобного бугра на стороне поражения фрагмент 1 и 2 фиксируют друг к другу внакладку в области верхнего края. После этого оба фрагмента фиксируют к супраорбитальному блоку. За счет фронтоорбитального выдвижения на стороне синостоza формируют коронарный шов.

М. Stricker с соавт. (1972) предложили проводить фронтоорбитальное выдвижение при двустороннем коронарном краниостенозе. Эта методика была впоследствии модифицирована и популяризирована D. Marchac (1978). Он тогда же описал реконструкцию супралатерального края глазниц, а также лобной кости при метопическом краниостенозе (рис. 8).

В нашей стране до 1990 г. реконструктивные операции при краниостенозе не проводили. Хирургическое лечение было направлено лишь на устранение внутричерепной гипертензии путем двухсторонней лоскутной краниотомии. Реконструктивные операции позволяют решить одновременно две проблемы:

- во-первых, устранить внутричерепную гипертензию за счет увеличения объема черепа;
- во-вторых, устранить косметический дефект.

#### **Показания к реконструктивным операциям.**

Быстрое развитие краниофациальной деформации имеет место в раннем периоде жизни ребенка (до 1 года жизни), когда происходит отставание роста черепа в области стенозированного шва от быстро развивающегося мозга.

Основной принцип хирургического вмешательства заключается в широкой резекции по линии стенозированных швов. После этого восстанавливается процесс равномерного роста черепа, адекватный развивающемуся мозгу. Тем не менее, эта операция зачастую оказы-

вается малоэффективной вследствие несколько причин. Во-первых, реоссификация по краям вновь сформированного шва опережает процесс восстановления нормальной формы черепа. Этот процесс может быть отсрочен путем оборачивания краев кости синтетической пленкой. В большинстве случаев, это дает достаточный запас времени для восстановления формы черепа. Во-вторых, недостаточный объем резекции кости в области стенозированных швов также может быть причиной малой эффективности операции. При коронарном краниостенозе в процесс вовлечены и швы основания черепа — сфенофронтальный и фронтоэтноидальный, поэтому обычная краниотомия по коронарному шву не дает удовлетворительного косметического эффекта, так как стенозированные швы основания черепа грубо ограничивают процесс выдвижения лобной кости, передней черепной ямки, а вслед за ней и средней части лицевого скелета. Все это приводит к характерной для синдрома Крузона краниофациальной деформации: башенному черепу с уплощенным лбом, экзофтальму, гипоплазии верхней челюсти с грубым нарушением прикуса. С учетом этого Н. J. Hoffman и G. Mohr (1976), а так же D. Marchac и D. Renier (1982) расширили данную методику, предложив продолжить краниотомию по коронарному шву на основание черепа с формированием «плавающего лба». Эти операции должны проводиться как можно раньше — в первые 3—6 мес жизни ребенка, так как они позволяют избежать в дальнейшем развития грубой краниофациальной деформации, а значит, и проведения более сложной и травматичной реконструктивной операции на мозговом и лицевом скелете.

Для промежуточного периода (от 1 до 9 лет) тактика операции меняется. На втором году жизни ребенка интенсивность увеличения объема мозга снижается, как и рост черепа в области швов. Тем не менее, и в этот период прогрессирующий краниостеноз может привести

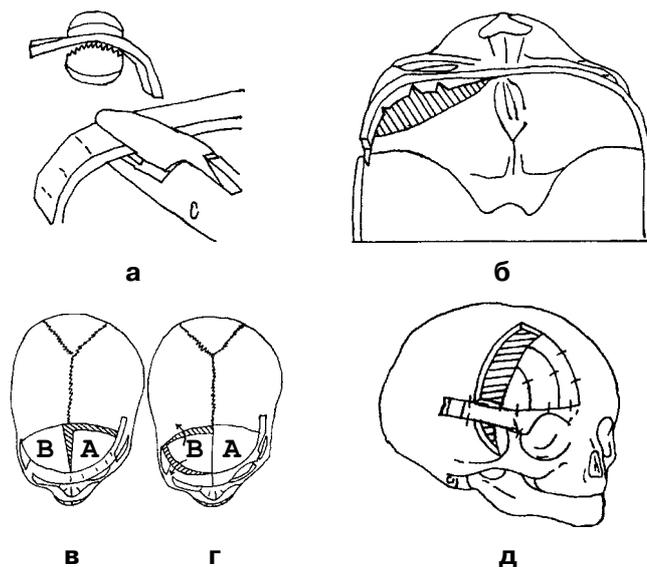
к развитию внутричерепной гипертензии. В этом случае необходима двусторонняя лоскутная краниотомия. Кроме того, может быть проведена реконструктивная операция по желанию родителей ребенка. В этом возрасте активный рост лицевого скелета еще продолжается. В связи с этим ранняя коррекция деформации лицевого скелета может привести к рецидиву процесса.

При операциях в позднем периоде (с 10 лет) ставятся другие задачи. К этому времени деформация черепа, как правило, уже устранена, и больной нуждается в реконструкции лицевого скелета. Необходимо устранить гипоплазию верхней челюсти с нарушением прикуса, характерную для синдромов Крузона, Аперта и других краниофациальных синдромов. До настоящего времени сохраняются основные принципы методики, предложенной Р. Tessier (1971). Но следует отметить, что остеотомия верхней челюсти по Le Fort III с ее перемещением крайне травматична для больного.

Поэтому в последние годы все чаще применяют остеотомию без одновременного выдвижения. Последнего добиваются, используя дистракционно-компрессионные аппараты.

Гидроцефалия, которая нередко сопровождается краниостенозом, после описанных операций может компенсироваться спонтанно. Поэтому считается, что в первую очередь следует устранять краниостеноз, а затем, если гидроцефалия прогрессирует и после реконструктивной операции, проводить шунтирование.

**Лобная плагиоцефалия.** Этот тип деформации занимает второе место по частоте после скафоцефалии. Среди наших пациентов больные с лобной плагиоцефалией составляли наибольшую группу (21 наблюдение). Более часто плагиоцефалия наблюдается у девочек. Для этой формы краниостеноза характерно преждевременное закрытие коронарного шва с одной стороны и, как правило, швов передней черепной ямки на той же стороне — сфенофронтального и фронтотемпоидального. В результате этого развивается характерный тип деформации: уплощенность в лобной области, гипоплазия, а также более возвышенное положение супралатерального края глазницы на пораженной стороне. С противоположной стороны отмечается компенсаторное выбухание в лобно-теменной области. В запущенной стадии заболевания может иметь место асимметрия лица, за счет смещения корня носа и вертикальной пластинки решетчатой кости. Диагноз подтверждает рентгенологическое исследование, которое указывает на отсутствие коронарного шва, более выраженную крутизну передней черепной ямки, с высоким расположением крыла клиновидной кости на стороне



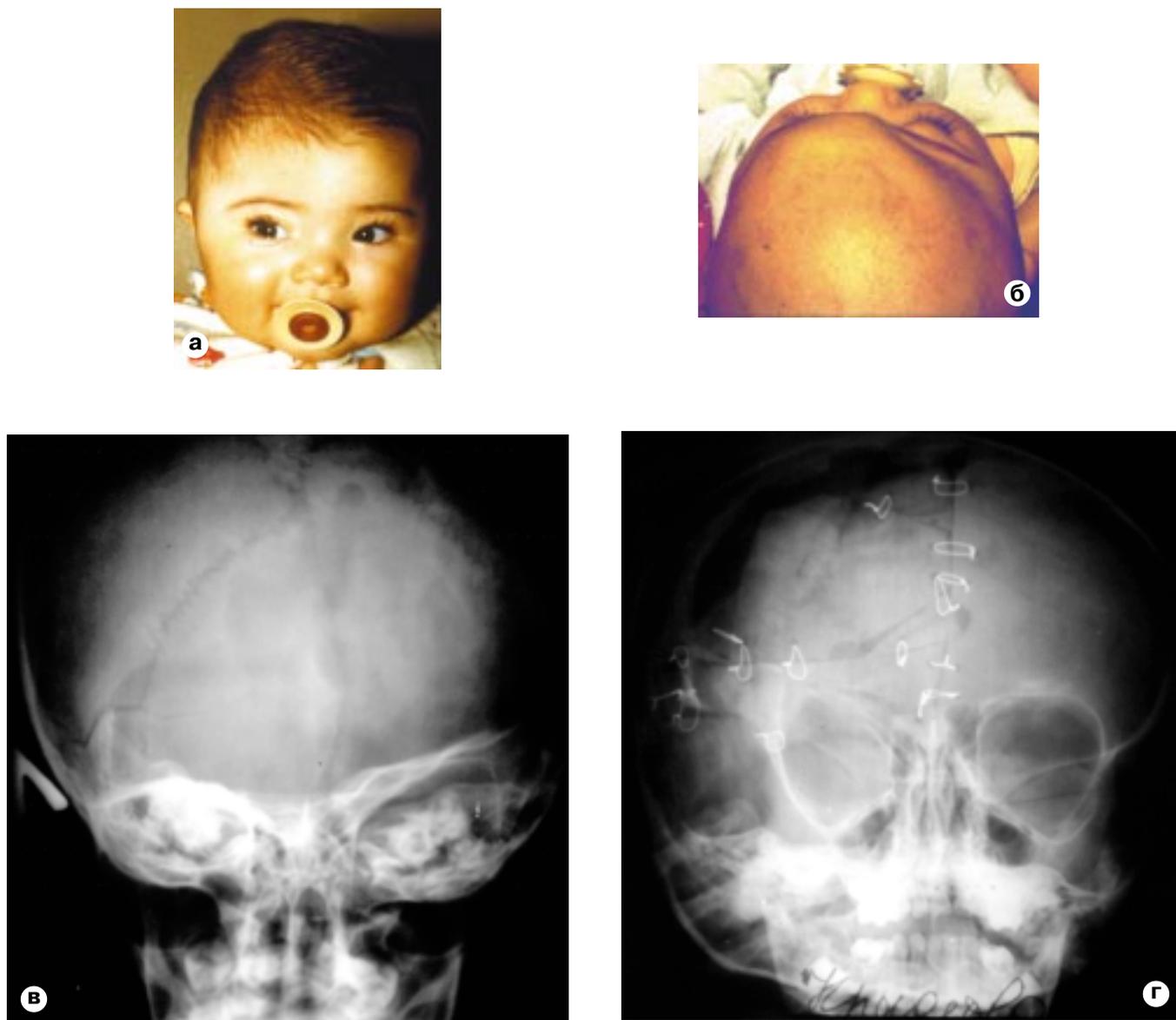
**Рис. 9.** Схематичное изображение этапов операции при лобной плагиоцефалии: а — формирование изгиба супраорбитального блока; б — фиксация ремоделированного супраорбитального блока в выдвинутом положении; в-г — ремоделирование фрагмента (А, В) лобной кости; д — фиксация смоделированной лобной кости к супраорбитальному блоку.

поражения. Кроме того, отмечается асимметрия орбит, вследствие смещения вверх супралатерального края глазницы на стороне стенозированного шва. КТ-графия головного мозга может выявить умеренное расширение желудочковой системы, как правило, без признаков внутричерепной гипертензии. Деформация проявляется с рождения, что облегчает раннюю диагностику заболевания.

Хирургическое лечение следует проводить в первые 3 мес жизни ребенка, хотя достаточно удовлетворительного результата можно достигнуть и в первые 3 года жизни. В запущенных случаях деформация может включать также искривление носовой перегородки, что потребует более расширенной краниофациальной реконструкции.

В основе методики операции лежат принципы, предложенные Н. J. Hoffman и G. Mohr в 1976 г. (см. рис. 7), дополненные нами (Ананов, Рогинский, 1992, 1993) (рис. 9).

**1 этап — трепанация в лобной области на стороне поражения.** Кожно-надкостничный лоскут отсепааровывают до супраорбитального края, затем скелетируют крышу глазницы. Височную мышцу поднадкостнично отсепааровывают и отводят на лигатуре. Верхнелатеральный распил осуществляют по линии отсутствующего коронарного шва; медиальный распил — по средней линии; нижний распил — отступив на 0,5 см от супраорбитального края.



**Рис. 10.** Б-ой 9 мес с лобной плагиоцефалией: а, б — внешний вид ребенка до операции, выраженное уплощение в правой лобной области; в, г — краниограммы до и после операции.

**2 этап — выпиливание супраорбитального блока на стороне поражения.** Нижний распил проходит через лобно-носовую, лобно-скуловую швы, а также по условной линии отсутствующих сфенофронтального и фронтоэтмоидального швов основания черепа. Супраорбитальный блок выпиливают с заходом в височную область, по типу «костного замка», для последующей более надежной фиксации. При помощи серии внутренних насечек, а также специальных щипцов с изогнутыми браншами формируют необходимый изгиб супраорбитального блока, в соответствии с противоположной стороной. После этого смоделированный фрагмент супраорбитального блока выдвигают до достижения симметрии с непо-

раженной стороной и фиксируют проволочными швами в этом положении. В том случае если супраорбитальный блок на стороне поражения расположен выше, его необходимо опустить путем спиливания кости в области лобно-скулового шва. Необходимо отметить, что в течение первого года жизни, когда происходит наиболее бурный рост мозгового скелета, не следует проводить жесткую фиксацию супраорбитального блока. В этом случае формируется так называемый «плавающий лоб», с фиксацией лишь в области лобно-носового и лобно-скулового швов.

**3 этап — реконструкция лобной кости.** Предлагаемая нами методика позволяет сформировать наиболее приближенную к физио-

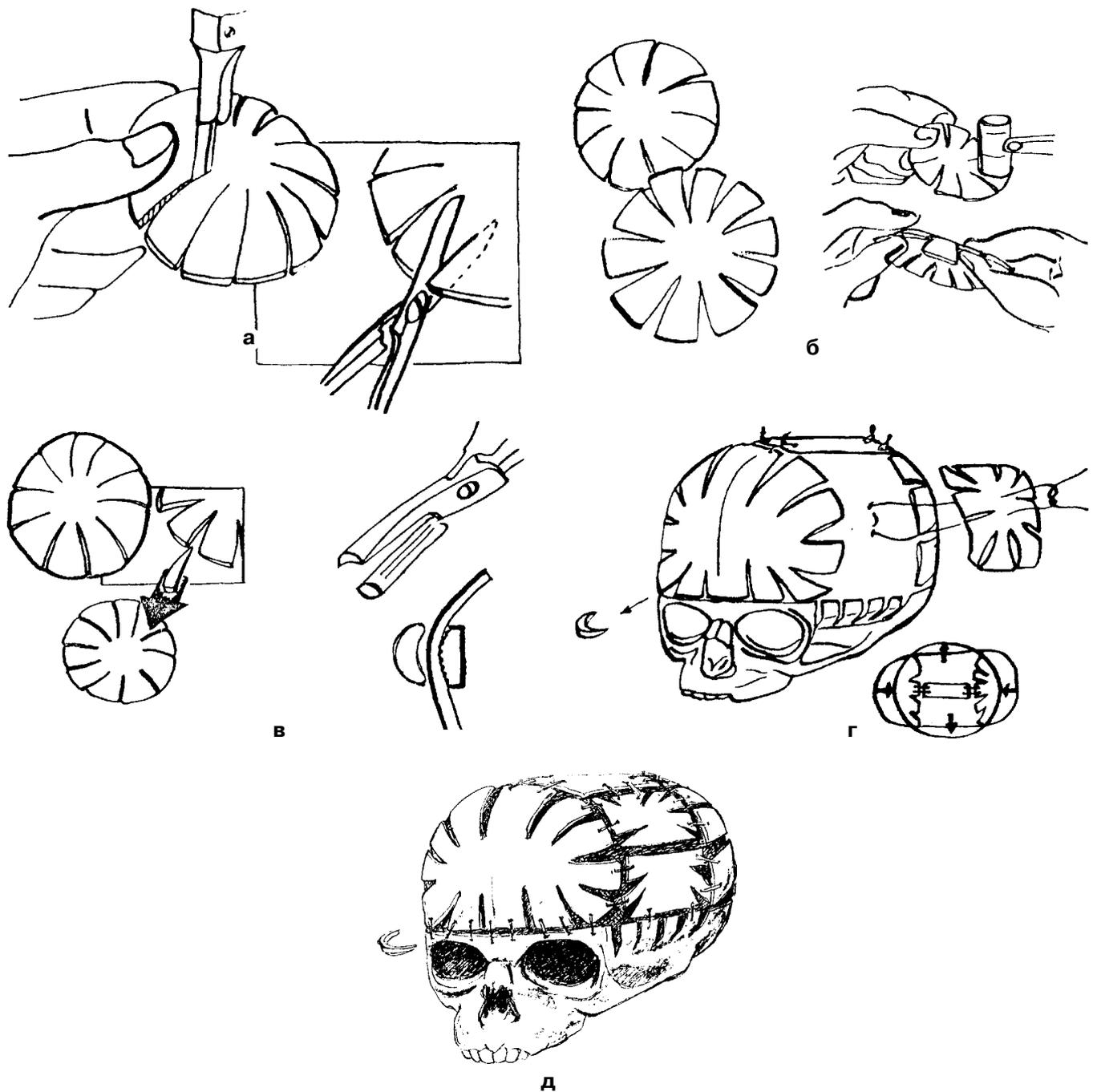


**Рис. 10.** Продолжение: д—и — этапы реконструктивной операции; к, л — внешний вид ребенка после операции.

логической кривизну лобной кости, а также лобный бугор на стороне поражения. При помощи всего лишь одного распила можно достигнуть удовлетворительного косметического результата, что значительно сокращает время операции (рис. 10).

**Скафоцефалия** — распространенная форма сагиттального краниосиностоза. Синостоз сагиттального шва приводит к характерному сужению черепа в поперечной плоскости и компенсаторному расширению в лобно-заты-

лочном направлении. Положение больного на животе является наиболее удобным для проведения реконструкции. Последовательно выпиливают теменные, а затем лобную и затылочную кости. Затылочную кость выпиливают до уровня поперечного синуса, оставляя лишь узкий фрагмент теменной кости над сагиттальным синусом. При помощи серии параллельных вертикальных остеотомий в области чешуи височных костей их слегка «выгибают» в стороны для увеличения объема черепа в по-

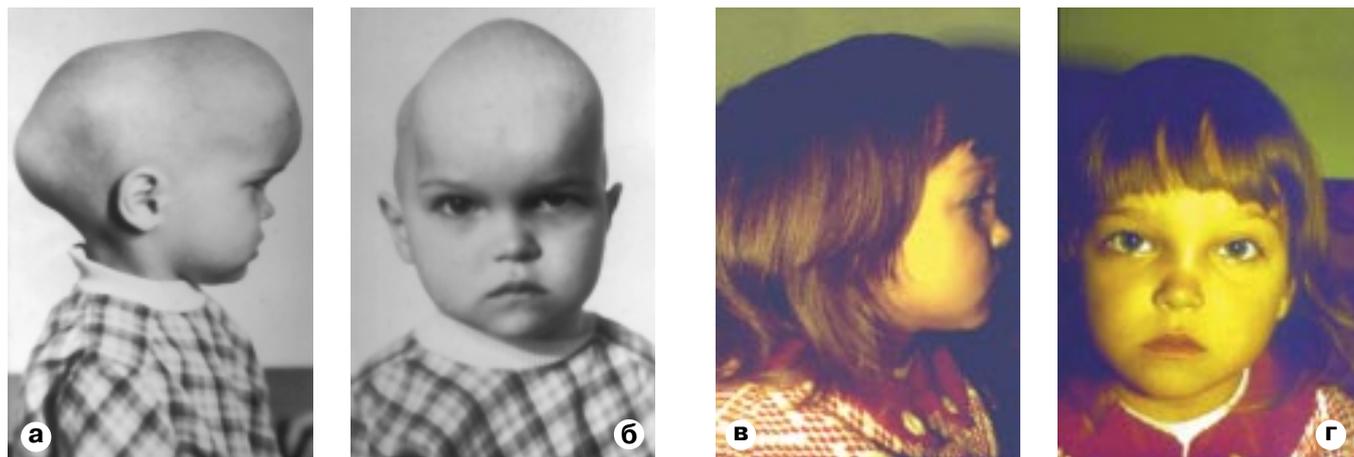


**Рис. 11.** При помощи серии клиновидных радиальных остеотомий выпиленные фрагменты ремоделируют (схема). Пояснения в тексте.

перечной плоскости. При помощи клиновидных, радиально расположенных остеотомий, а также серии внутренних насечек (рис. 11, а), лобную, затылочную и теменные кости ремоделируют (рис. 11, б). В результате лобная и затылочная кости становятся менее выпуклыми. Уплощенным теменным костям придают более овальную форму (рис. 11, в).

Для максимального увеличения объема черепа в поперечной плоскости каждую теменную кость расщепляют на два фрагмента —

верхний и нижний (рис. 11, г). Уменьшения длины черепа в лобно-затылочной плоскости достигают также путем резекции двух треугольных костных фрагментов в супраорбитальной области с двух сторон. После этого реконструированные костные фрагменты фиксируют на место проволочными швами (рис. 11, д). Швы затягивают медленно, для того чтобы избежать резкого повышения внутричерепного давления. Результаты операции данного типа представлены на рис. 12.



**Рис. 12.** Внешний вид б-ой 6 лет с выраженной скафоцефалией: а, б — до операции; в, г — после операции.

**Тригоноцефалия**, или метопический синостоз, является менее распространенной формой краниостеноза. В наблюдаемой группе больных детей с тригоноцефалией было 8. Для этого вида деформаций характерна килевидная форма лба с медиальным гребнем по ходу стенозированного метопического шва. За счет сужения лобной и компенсаторного расширения теменно-височных областей череп приобретает грушевидную форму. Глазницы, как правило, расположены на очень близком расстоянии, т. е. имеет место орбитальный гипотелоризм. Аналогичная деформация может наблюдаться при атрофии лобных долей. Дифференциальная диагностика возможна с помощью КТ-графии.

При своевременном проведении реконструктивной операции прогноз благоприятный. Хотя в исключительных случаях тригоноцефалия может сопровождаться отставанием в психомоторном развитии, но практически во всех случаях без признаков внутричерепной гипертензии.

Таким образом, хирургическое лечение проводят исключительно по косметическим показаниям и не позднее 7 мес жизни ребенка, так как в запущенных случаях необходима более сложная реконструктивная операция в лобной области.

Во всех случаях мы использовали биаурикулярный разрез.

**1 этап — трепанация в лобной области с двух сторон.** Верхнелатеральный распил производят по коронарному шву; нижний распил — на 0,5 см отступив от супраорбитального края. Полученный блок лобной кости разделяют на два симметричных фрагмента при помощи срединного распила.

**2 этап — аналогичен 2-му этапу при коррекции в случае лобной плагиоцефалии.** Единственное отличие состоит в том, что реконструкцию супраорбитального блока производят не с одной, а с двух сторон.

**3 этап — фиксация двух фрагментов лобной кости к супраорбитальному блоку.** За счет изменения кривизны супраорбитального блока лобные фрагменты разворачивают, как два «лепестка», формируя нормальную выпуклость лба, а также отсутствовавший ранее метопический шов (рис. 13).

**Брахицефалия**, или двухсторонний коронарный синостоз — довольно частая форма частичного краниостеноза (5 наблюдений, синдромы Крузона и Аперта — 11). Также как и лобная плагиоцефалия, характеризуется вовлечением в патологический процесс швов передней черепной ямки (с двух сторон) — сфенофронтального и фронтотемпореального. Череп имеет башенную форму. Брахицефалия редко наблюдается как самостоятельный вид патологии. Значительно чаще коронарный синостоз — составная часть других краниофациальных деформаций, таких как синдромы Аперта и Крузона.

Брахицефалия, как правило, устанавливается при рождении ребенка. Хотя при наличии семейной тенденции к брахицефальной форме черепа диагноз может быть упущен. Преимущественно болеют девочки. Как



**Рис. 13.** Внешний вид б-ого 6 мес с тригоноцефалией: а — вид сверху до операции, б — после операции.

правило, имеются сопутствующие аномалии развития. Гипоплазия верхней челюсти при синдроме Крузона, а также синдактилия при синдроме Аперта облегчают постановку диагноза. Краниография помогает окончательно подтвердить диагноз.

Несмотря на нормальный, как правило, уровень психического развития, брахицефалия ведет к тяжелой психологической травме. Это служит одним из основных показаний к раннему хирургическому лечению, которое наиболее эффективно в первые 3 мес жизни ребенка. Кроме того, раннее хирургическое вмешательство позволяет восстановить нормальный поступательный рост передней черепной ямки, а вслед за ней всей верхней и средней части лицевого скелета. Это, в свою очередь, помогает избежать в дальнейшем развития грубой гипоплазии верхней челюсти с нарушением прикуса, а значит и сложной реконструкции лицевого скелета.

При оперативном вмешательстве наибольшее распространение получила методика, предложенная D. Marchac (1978).

**1 этап — трепанация в лобной области с двух сторон единым блоком.** Верхнелатеральный распил производят по линии отсутствующего коронарного шва, нижний распил — на 0,5 см отступив от супраорбитального края.

**2 этап — аналогичен тому же этапу при коррекции лобной плагницефалии,** за тем лишь исключением, что супраорбитальный фрагмент выпиливают с двух сторон единым блоком. Затем его выдвигают на 1,0—2,0 см (до достижения удовлетворительного косметического результата) и фиксируют в этом положении проволочными швами.

**3 этап — фиксация фрагмента лобной кости к супраорбитальному блоку.** Важно отметить, что до 1 года следует проводить операцию с формированием «плавающего лба». Особенность этой операции в том, что после выдвигания супраорбитального блока его фиксируют лишь в области корня носа, а также боковых стенок глазниц. Образовавшееся за счет выдвигания «мертвое пространство» в полости черепа заполняют за счет расправления мозгового вещества в течение 8—10 дней, что подтверждается КТ-графии после операции.

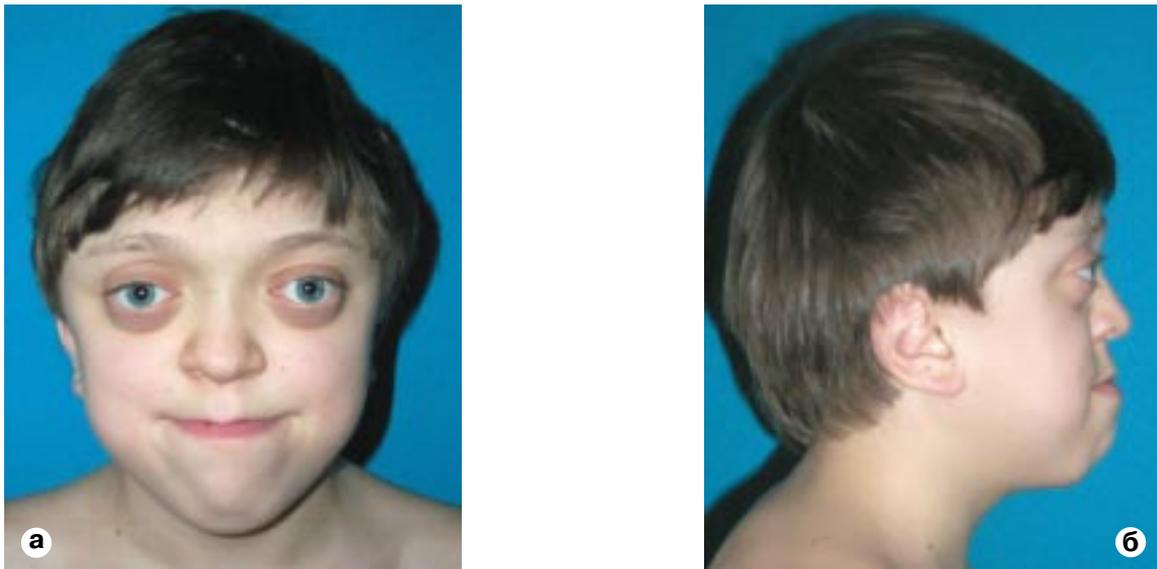
**Оксицефалия** (6 наблюдений) — поздняя форма коронарного синостоза. Нередко сопровождается снижением зрения и отставанием в психическом развитии. Диагноз устанавливают на основании краниограмм, указывающих на отсутствие коронарного шва и наличие «пальцевых вдавлений», преимущественно в лобной области. В редких случаях сохранена правильная форма черепа.

В качестве хирургического лечения используют фронтоорбитальное выдвигание с двух сторон, как и при брахицефалии.

**Затылочная плагницефалия** (1 наблюдение). Операцию проводят в положении ребенка на животе. Сначала выполняют двустороннюю затылочную краниотомию, а затем — ремоделирование выпиленного фрагмента путем создания на кости радиальных насечек. После этого фрагменту придают необходимую кривизну до достижения симметрии.

**Синдром Крузона** (8 наблюдений). Хирургическое лечение больных как с синдромом Крузона, так и с синдромом Аперта, производится в два этапа. Причем последовательность этапов определяет хирург. Один из этапов — фронтоорбитальное выдвигание с двух сторон, уже описывался ранее как метод коррекции брахицефалии. Другой — остеотомия верхней челюсти с выдвиганием по Le For III. Эта операция производится, во-первых, с целью устранения гипоплазии верхней челюсти, а значит, и для восстановления прикуса; а во-вторых, для уменьшения экзофтальма за счет выдвигания нижнего края орбит и увеличения их объема. Наиболее благоприятное время для операции 4—5 лет. В большинстве случаев используют экстракраниальный доступ. Выбор доступа производится перед операцией, на основании изучения боковых краниограмм ребенка. Важную роль в выборе доступа играет расположение пластинки решетчатой кости. При низком ее расположении, когда есть опасность повреждения твердой мозговой оболочки при остеотомии в области лобно-носового шва, используют комбинированный экстра-интракраниальный доступ. Нами во всех наблюдениях был использован только экстракраниальный доступ.

На операционном столе больной находится в положении на спине. Предпочтительна назотрахеальная интубация. На моделях, изготовленных ортодонтотом перед операцией, изучают возможность сопоставления верхней челюсти с нижней в положении правильного прикуса после остеотомии и выдвигания. Во всех случаях был использован биаурикулярный разрез. Осцилирующей пилой производят остеотомию по линии лобно-носового шва, а затем продолжают кзади — к слезному гребешку и вниз, вдоль нижнего края глазницы. Далее распил ведут вверх, вдоль латерального края глазниц, и заканчивают на уровне лобно-скулового шва. В заключение при помощи долота осуществляют остеотомию по вертикальной пластинке решетчатой кости и сошнику, в сторону полости рта, кзади от твердого неба. В этот момент необходимо быть предельно осторожным и не повредить эндотрахеальную



**Рис. 14.** Внешний вид б-ого с синдромом Крузона до операции: фас (а), профиль (б).



**Рис. 15.** Репетиция фиксации аппарата RED (фирма Martin) на стереолитографической модели. Планируются остеотомия по Le For III и дистракционный остеосинтез.

трубку. После того как осуществлены все распилы, при помощи щипцов Rowe производят «надламывание» задней стенки верхней челюсти, ее выдвижение и фиксацию в положении правильного прикуса к нижней челюсти через ранее описанную пластину.

Для более надежной иммобилизации верхней челюсти используют костные аутографты в виде различных «вставок» (кость, синтетические материалы). Последние устанавливают по средней линии в области переносицы, а также латерально — в области скуловой кости. В заключение осуществляют фиксацию

при помощи микропластин и микрошурупов в области переносицы и латеральных стенок обеих глазниц.

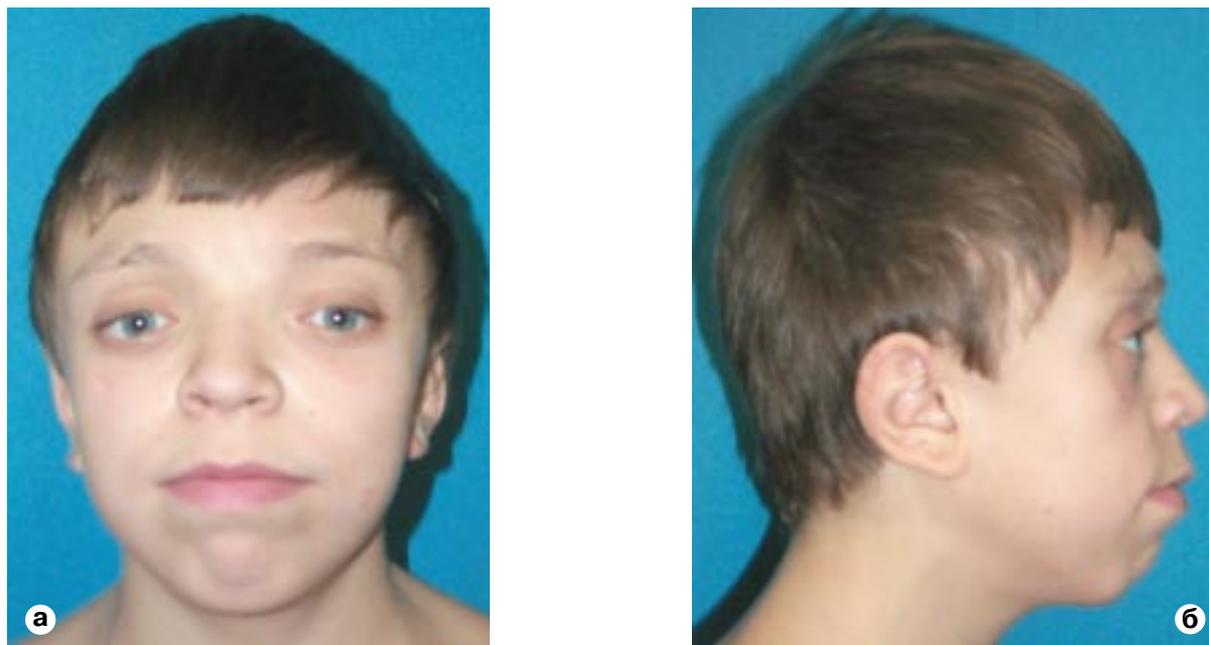
В последние два года мы используем метод дистракции верхней челюсти. Дистракцию производят по показаниям либо после реконструкции свода черепа — при выраженной внутричерепной гипертензии, либо перед ней. Данная методика менее травматична с более легким послеоперационным периодом. Метод дистракции средней зоны лица позволяет достигать хорошего косметического и функционального результата (**рис. 14—18**).



**Рис. 16.** Внешний вид б-ого с RED-аппаратом в конце ретенционного периода: фас (а), профиль (б).



**Рис. 17.** Телерентгенограммы того же б-ого до операции (а) и перед снятием RED-аппарата — окклюзия восстановлена (б).



**Рис. 18.** Внешний вид того же б-ого (а, б) через 2 нед после снятия КДА и через 9 мес после операции: остеотомия по Le For III и дистракционный остеосинтез в течение 2 нед.

### Осложнения при операциях по поводу краниостенозов

Осложнения при хирургических вмешательствах по поводу краниостенозов встречаются относительно редко. Они могут быть разделены на две категории — острые и отсроченные.

Острые осложнения возникают в основном от потери крови. Массивная быстрая кровопотеря может быть связана с разрывом венозного синуса или большой кортикальной вены. Разрыв венозных синусов — относительно редкое осложнение и встречается, если заросший шов расположен над синусом. Чаще во время операции происходит небольшое, но продолжающееся длительное время кровотечение. В результате могут возникать гемодинамические нарушения, особенно у детей с небольшой массой тела. Возможные последствия кровопотери могут быть различными и включать такие состояния, как геморрагический шок, коагулопатии, воздушная эмболия.

К другим острым осложнениям относится повреждение твердой мозговой оболочки (ТМО), приводящее к ликворее с возможным присоединением инфекции. Разрыв ТМО может сопровождаться повреждением паренхимы мозга или стойкой ликвореей. Инфицирование — нечастое осложнение при хирургическом вмешательстве на черепе и возникает при вскрытии лобных синусов или полости носа. Так как лобные пазухи у детей грудного

возраста не развиты, то это осложнение встречается у детей более старшего возраста.

Отсроченные осложнения обычно связаны с аномалией костной ткани, приводящей к резорбции ремоделированной кости или неадекватной ее регенерации в участке послеоперационного костного дефекта. У детей старше 1 года определяется замедленная способность к устранению дефектов черепа, по сравнению с детьми до 1 года. Дефекты более 2 см у детей старше 1 года должны устраняться за счет использования расщепленной кости свода.

К отсроченным осложнениям реконструктивных операций на черепе относятся также рецидив краниосиностоза и появление новых деформаций черепа.

Из вышеперечисленных осложнений в нашей группе у 2 больных отмечалась назальная ликворея в раннем послеоперационном периоде, которая купировалась после длительного наружного люмбального дренирования и дегидратационной терапии. У пациентки 14 лет, оперированной 8 лет назад по поводу лобной плагиоцефалии, появился костный дефект в области линии остеомии, что потребовало повторной реконструктивной операции.

Характер и степень выраженности краниофациальных деформаций зависят от времени развития синостоза того или иного шва, а также от скорости стенозирования швов свода черепа. Наиболее грубая краниофациальная деформация развивается в том случае, если процесс синостоза бурно прогрессирует во время

внутриутробного развития, а также в течение первого года жизни ребенка, когда происходит максимальное увеличение объема мозга.

При сочетании краниостеноза с гидроцефалией и внутричерепной гипертензией операцию шунтирования проводят лишь в том случае, если имеются объективные выраженные изменения на глазном дне после реконструктивной операции.

Нередко краниостеноз является составной частью врожденных синдромов, включающих множественные пороки развития. Поэтому нейрохирурги должны работать в тесном сотрудничестве с челюстно-лицевыми и пластическими хирургами.

До 1990 г. в нашей стране единственным показанием к хирургическому лечению краниостеноза было наличие внутричерепной гипертензии. Хирургическое лечение ограничивалось двусторонней лоскутной краниотомией. Операция позволяла сохранить больному зрение, однако не избавляла ребенка от грубых краниофациальных уродств, которые, как правило, сопровождаются различными формами частичного краниосиностаза.

Реконструктивные операции позволяют решить одновременно две проблемы: во-первых, устранить грубый косметический дефект на первых месяцах жизни, обеспечив пропорциональное развитие костей черепа в дальнейшем; во-вторых, устранить внутричерепную гипертензию за счет создания дополнительного объема в полости черепа. Таким образом, расширяются показания для проведения хирургического лечения краниостеноза.

Абсолютным показанием к операции служит наличие признаков внутричерепной гипертензии. Причем если имеет место краниофациальная деформация, то проводят реконструктивную операцию. В том случае, если имеется лишь череп уменьшенных размеров при сохранении нормальных пропорций (как правило, при полном краниостенозе), проводят обычную двустороннюю лоскутную краниотомию.

Относительным показанием служит профилактика дальнейшего нарастания деформации, особенно в течение первого года жизни ребенка, когда происходит максимальное увеличение объема мозга. Проведенная в первые месяцы жизни реконструктивная операция обеспечивает гармоничное развитие всех отделов мозгового и лицевого черепа.

Кроме того, проведенная в раннем возрасте реконструктивная операция избавляет ребенка от серьезной психологической травмы и обеспечивает нормальную социальную адаптацию детей в окружающем их обществе.

## Литература

- Ананов М. В., Рогинский В. В. Кранио-фациальная хирургия у детей: Тез. научн.-практ. конф. стоматологов Башкортостана. — г. Белебей, 10—11 сент. 1992г.
- Ананов М. В., Рогинский В. В. Реконструктивная хирургия при врожденной краниофациальной патологии у детей: Первый съезд нейрохир. Украины. — 24—26 нояб. 1993. — С. 186—187.
- Cohen M. M. Perspectives on craniosynostosis // West. J. Med. — 1980. — 13. — P. 508—514.
- Cohen M. M. The child with multiple Birth defects. — New York: Raven Press, 1982.
- Collmann H., Sorensen N., Krauss J., Muhling J. Hydrocephalus in craniosynostosis // Childs-Nerv-Syst. — 1988. — Oct. — Vol 4(5). — P. 279—285.
- Faber H. K., Towne E. B. Early craniectomy as a preventive measure in oxicephaly and allied conditions. With special references to the prevention of blindness // Am. J. Med. Sci. — 1927. — 173. — P. 701—717.
- Graham J. M. J., De Sax M., Smith D. W. Sagittal craniostenosis: Fetal head constraint as one possible cause // J. Pediatr. — 1979. — 95. — P. 747—750.
- Hoffman H. J., Mohr G. Lateral canthal advancement of supraorbital margin: new corrective technique in treatment of coronal synostosis // J. Neurosurg. — 1976. — 45. — P. 376—381.
- Hoffman H. J., Mohr G. Lateral canthal advancement of the supraorbital margin. A new corrective technique in the treatment of coronal synostosis // J. Neurosurg. — 1976. — 45. — P. 376—381.
- Marchac D., Renier D. Craniofacial surgery for craniosynostosis. — Boston: Little Brown, 1982.
- Marchac D. Radical forehead remodeling for craniostenosis // Plast. Reconstr. Surg. — 1978. — 61. — P. 823—835.
- Moss M. L., Salentijn L. The primary role of functional matrix in facial growth // Am. J. Orthod. — 1969. — 55. — P. 566—577.
- Moss M. L. Functional anatomy of cranial synostosis // Child's Brain. — 1975. — 1. — P. 22—33.
- Moss M. L. Growth of the calvaria in the rat. The determination of osseous morphology // Am. J. Anat. — 1954. — 94. — P. 333—362.
- Persing J. A., Babler W. J., Jane J. A. Experimental unilateral coronal synostosis in rabbits // Plast. Reconstr. Surg. — 1986. — 77. — P. 369—376.
- Seeger J. F., Gabrielsen T. O. Premature closure of the frontosphenoidal suture in synostosis of the coronal suture // Radiol. — 1971. — 101. — P. 631—635.
- Sommerring S. T. Vom Baue des menschlichen Körpers. — Ed. 2. — Leipzig: Voss, 1839.
- Stricker M., Montaut J., Hepner H. et al. Les osteotomies du crane et de la face // Ann. Chir. Plast. — 1972. — 17. — P. 233—244.
- Tessier P. Traitement des dysmorphies faciales propres aux dysostoses cranio-faciales (DCF). Maladies des Crouzon et d'Apert // Neurochir. — 1971. — 17. — P. 295—322.
- Tessier P. Osteotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon, syndrome d'Apert, Oxicephalies, Scaphocephalies, Turricéphalies // Ann. Chir. Plast. — 1967. — 12. — P. 273—285.
- Tessier P. Relationship of craniosynostosis to craniofacial dysostosis. A study of therapeutic implications // Plast. Reconstr. Surg. — 1971. — 48. — P. 224—237.
- Virchow R. Ueber den Cretinismus, namentlich in Franken, und uber pathologische Schadelformen // Verh. Phys. Med. Gesamte Wurzburg. — 1852. — 2. — P. 286—307.