

## ОТКРЫТЫЙ РЕКОНСТРУКТИВНЫЙ СПОСОБ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕСИНДРОМАЛЬНЫХ КРАНИОСИНОСТОЗОВ У ДЕТЕЙ

Летягин Г.В., Ким С.А., Данилин В.Е., Сысоева А.А., Амелин М.Н.

ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» г. Новосибирск Г. Новосибирск, ул. Немировича-Данченко, 132/1.

**Цель:** демонстрация результатов открытых реконструктивных хирургических вмешательств при различных видах несиндромальных краниосиностозов у детей.

**Материал и методы:** В ФГБУ ФЦН г. Новосибирск с января 2014 г. по июнь 2016 г. было проведено 57 открытых реконструктивных операций по поводу различных видов краниосиностозов. Возраст детей составил от 6 мес до 11 лет.

При наличии сагиттального краниосиносто́за проводили широкую декомпрессию теменных долей мозга. При одностороннем и двустороннем коронарном краниосиносто́зе требовалась двусторонняя лобно-теменная реконструкция с репозицией фронтоорбитального комплекса. При метопическом краниосиносто́зе проводили фронто-орбито-париетальную реконструкцию. При задней односторонней плагиоцефалии применяли одностороннюю парието-окипитальную реконструкцию. При сочетании поражения швов хирургическое лечение проводили по алгоритмам простых краниосиностозов.

До операции всем пациентам проводили мультиспиральную компьютерную томографию с 3D-реконструкцией, по данным которой оценивали тип синостозирования, краниометрические величины и интракраниальный объем. Результаты лечения оценены через 1 год с использованием шкалы L.A. Whitacker.

**Результаты.** По данным КТ-волюметрии внутричерепной объем после операции увеличился в различных диапазонах в зависимости от возраста и типа краниосиносто́за.

Значения цефалического индекса при скафоцефалии в среднем увеличились до 6%, изменения фронтального угла при тригоноцефалии — около 12%. Коэффициент асимметрии свода черепа при плагиоцефалии изменился до 47%.

По шкале L.A. Whitacker хороший результат вмешательства отмечен в 89,5% наблюдений, удовлетворительный — в 10,5%.

**Заключение.** Результаты открытых реконструктивных операций демонстрируют предотвращение развития или устранение внутричерепной гипертензии и деформации головы ребенка. При этом достижение эстетического результата наблюдалось сразу после проведенной операции.

**Ключевые слова:** краниосиносто́з несиндромальный, открытая реконструкция

**Objective:** to demonstrate the outcomes of open reconstructive surgical interventions for treatment of various types of non-syndromic craniosynostosis in children.

**Material and methods:** authors performed 57 open reconstructive operations to treat the various types of craniosynostosis from January 2014 till June 2016. Age of children varied from 6 months till 11 years old.

The wide decompression of parietal lobes was performed in case of sagittal craniosynostosis. The bilateral frontoparietal reconstruction with reposition of frontoorbital complex is required for treatment of one- and two-sided coronal craniosynostosis. Frontoorbitoparietal reconstruction was performed in case of metopic craniosynostosis, parietooccipital reconstruction was used in case of one-sided posterior plagiocephaly. Algorithms for ordinary craniosynostoses surgery were applied for treatment of combined disease of cranial sutures.

Preoperatively all patients underwent multispiral computer tomography with 3D-reconstruction for estimation of synostosis type, craniometrics values and intracranial volume. Treatment outcomes were estimated in 1 year using L.A. Whitacker scale.

**Results.** Postoperatively intracranial volume was increased in varied ranges in depends on patients' age and types of craniosynostosis according to CT-volumetry data.

Values of cephalic index in case of scaphocephaly were increased up to 6% in average, changes of frontal angle in case of trigonocephaly — about 12%, asymmetry coefficient of cranial vault in case of plagiocephaly changed to 47%. The good treatment outcome was observed in 89,5% of cases, satisfactory — in 10,5% according to L.A. Whitacker scale.

**Conclusions.** Surgical treatment outcomes in patients underwent open reconstructive operations demonstrate the prevention of development or reversal of intracranial hypertension and deformation of child's head. The achievement of esthetic effect was observed after operation at once.

**Keywords:** non-syndromic craniosynostosis, open reconstruction

Цель работы — демонстрация результатов открытых реконструктивных хирургических вмешательств при различных видах несиндромальных краниосиностозов (НСК) у детей.

### Введение

Краниосиносто́з (КС) — это заболевание, проявляющееся врожденным отсутствием или преждевре-

менным закрытием швов черепа, приводящим к его деформации. Впервые был описан в 1830 г. Otto [1].

В 1851 г. R. Virchow опубликовал постулат, согласно которому ограничение роста черепа происходит в плоскости, перпендикулярной стенозирова́нному шву, а в плоскости, параллельной стенозирова́нному шву, продолжается компенсаторный рост. Таким образом, синостозирование определенного шва приводит к относительно стабильным изменениям формы черепа [2].

Сегодня КС классифицируется по двум основным принципам: преждевременного закрытия одного или нескольких швов и как синдромальная или несиндромальная форма. В отличие от синдромального типа, НеКС не связан с другими дизморфизмами лица, туловища или конечностей. Кроме того, НеКС обычно включает один шов. Распространенными типами являются сагиттальный, уникоронарный, бикоронарный и метопический КС. Наиболее редко встречаются лямбдовидный и множественные НеСК [3]. Встречаемость НеКС составляет 1:2500 рожденных детей [4]. На долю НеКС приходится 80—90% всех наблюдений КС. До 20% поражаются несколько швов [5, 6].

Среди билатеральных коронарных, лямбдовидных НеКС не выявлены различия в половом отношении. Но сагиттальная форма преобладает у мальчиков — 4:1, при одностороннем коронарном типе статистика обратная, девочки преобладает 3:2. В целом НеКС чаще выявляются у мальчиков, что может свидетельствовать о гормональном влиянии тестостерона на развитие заболевания [7].

Сагиттальный КС (скафоцефалия) наиболее распространен среди несиндромальных форм, встречается у 45% пациентов [8]. Раннее заращение данного шва приводит к характерной «седловидной» деформации черепа, вытянутости в переднезаднем направлении, характерна лобная и затылочная выпуклость [3].

Односторонний коронарный КС (передняя плагиоцефалия) встречается в 25% наблюдений несиндромальных форм. Вызывает характерную деформацию: уплощение лба на пораженной стороне и контралатеральное выпячивание лобно-теменной части черепа. Формируется разностояние и деформация орбит. Нарушения со стороны органа зрения представлены чаще всего односторонним косоглазием [4].

Двусторонний коронарный КС приводит к брахицефалии (череп укорачивается в переднезаднем направлении) и к акроцефалии (череп удлиняется в вертикальном направлении) [3].

Метопический КС (тригоноцефалия) встречается в 25% наблюдений несиндромальных форм, проявляется формированием узкой треугольной формы лба и компенсаторным «грушевидным» расширением теменных и височных областей. Это также приводит к гипотелоризму [8].

Редкая форма КС — одностороннее синостозирование лямбдовидного шва. Проявляется затылочной плагиоцефалией. По данным Н.Л. ReKate и соавт., частота распространенности лямбдовидного КС составляет 3% [9].

Внешне проявляется ипсилатеральной сосцевидной выпуклостью, утолщением гребня пораженного лямбдовидного шва, а также наклоном затылочной кости пораженной стороны вниз. Смещение основания черепа тянет наружный слуховой проход вниз на пораженной стороне [10, 11]. Наличие совокупности этих признаков исключает позиционную деформацию затылка.

Также редко встречаются сочетания синостозирования швов черепа. При синостозировании

сагиттального и коронарного швов отмечаются проявления грубых деформаций как лица, так и костей свода черепа.

Целью хирургического лечения пациентов с НеСК являются: предотвращение развития или устранение синдрома внутрочерепной гипертензии (ВЧГ) (особенно часто он встречается при брахи- и туррицефалии), устранение деформации головы ребенка с достижением эстетического результата.

Проведенная в раннем возрасте реконструктивная операция избавляет ребенка от серьезной психологической травмы и обеспечивает нормальную социальную адаптацию детей в обществе, предупреждает развитие эпилептических припадков, инфаркта мозга, внутренней и наружной гидроцефалии [12].

Принципиально все существующее методы хирургического лечения можно разделить на 3 основные группы:

1. Резекция синостозированного шва с целью дальнейшего исправления деформации за счет роста и развития головного мозга;
2. Реконструктивные операции с краниотомией, ремоделированием костей черепа;
3. Комбинированные методы лечения — резекционные краниотомии или реконструкции в сочетании с использованием distractionных, пружинных устройств, краниальных ортезов [13—16].

Наиболее широко используемым методом хирургической коррекции КС являются открытые реконструктивные оперативные вмешательства. К их основным преимуществам относят одномоментное устранение компрессии мозга и создание косметического эффекта, что обеспечивает пропорциональное развитие костей черепа в дальнейшем [12].

Принципы «открытого» реконструктивного хирургического лечения: широкий обзор зоны вмешательства, остеотомия и репозиция аномально расположенных костных структур, реконструкция костных дефектов, профилактика рецидива КС.

Большая раневая поверхность приводит к большой интраоперационной кровопотери и стойкому болевому синдрому в послеоперационном периоде [17]. Реконструктивные вмешательства выполняются при условии наличия современных моторных нейрохирургических систем: краниотома, различных остеотомических насадок, подразумевают выполнение остеосинтеза, который может выполняться за счет современных, в том числе биодеградируемых материалов (лигатуры, винты, пластины, пины) [18].

## Материалы и методы

В ФГБУ ФЦН г. Новосибирска с января 2014 г. по июнь 2016 г. было проведено 57 открытых реконструктивных операций по поводу различных видов КС. Изолированная форма сагиттального синостозирования отмечена в 32 (56%) наблюде-

ниях, метопический КС — в 14 (24%), бикоронарный — в 3 (5%), односторонний коронарный КС — в 4 (7%), лямбдовидный односторонний — в 1 (1,7%). Сочетание передней и задней односторонней плагиоцефалии отмечено в 2 (3,5%) наблюдениях, сочетание сагиттального и одностороннего коронарного КС — в 1 (1,7%).

Среди пациентов было 43 (75,5%) мальчика и 14 (24,5%) девочек. Возраст детей — от 6 мес до 11 лет (табл. 1).

Нейровизуализационное исследование:

Всем детям в послеоперационном периоде проводили мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) с 3D-реконструкцией, которая в настоящее время в большинстве клиник принята в качестве стандарта [19, 20].

Оценивали тип КС, оценивали краниометрические и объемные величины, в том числе с помощью приложения Volume на рабочей консоли томографа.

С помощью приложения Volume полуавтоматизированным способом, предварительно задав плотностной диапазон, обводили внутренние границы полости черепа, после чего проводили автоматизированное повоксельное измерение интракраниального объема.

Также оценивали форму черепа. У пациентов с сагиттальным КС измеряли цефалический индекс (ЦИ) (рис. 1). Точки отсчета: glabella, opisthokranion, eurion. Производили вычисление отношения поперечного диаметра черепа (бипариетального размера) к продольному (лобно-затылочному). Формула вычисления индекса:  $\frac{\text{максимальная ширина}}{\text{максимальная длина}} \times 100\%$ , (норма 75—80%) [21, 22].

При метопическом КС оценивали фронтальный угол (ФУ). Отправными точками служили pterion, nasion (рис. 2). Норма составляет от 88 до 112 градусов [23].

Измерение межорбитально-окружностного индекса (МОИ) важно при оценке результатов лечения синостозов, при которых наблюдается гипотелоризм (тригоноцефалия, одно- и двусторонняя передняя плагиоцефалия). МОИ измеряли по формуле:

$$\frac{\text{межорбитальный размер}}{\text{окружность головы}} \times 100\%$$

При гипотелоризме индекс ниже 3,8 [24].

При плагиоцефалии (рис. 3) оценивали коэффициент асимметрии свода черепа (КАСЧ) по формуле:

$$\frac{\text{диагональ А} - \text{диагональ Б}}{\text{диагональ большая}} \times 100\%$$

где А и Б — длины, проведенные под углом 30 градусов к срединной линии [25].

Для оценки результатов лечения КС спустя 1 год после операции использовали шкалу L.A. Whitacker (табл. 2).

В неврологическом статусе особое внимание уделяли общемозговым и очаговым симптомам,

Таблица 1 / Table 1

Возраст оперированных детей / Age of surgically treated children

Возраст	Число	Проценты
6-9 мес	14	24,5%
9-12 мес	19	33,3%
1-3 года	15	26,3%
Более 3 лет	9	15,7%

Таблица 2 / Table 2

Результаты оценки хирургии краниосиностозов по Whitacker L.A. / Surgical treatment outcomes according to Whitacker L.A. scale

Категория 1	Не нужно проводить повторную хирургическую коррекцию
Категория 2	Желательно провести хирургическую коррекцию
Категория 3	Необходима коррекция с сопоставимым объемом ранее проведенного хирургического вмешательства
Категория 4	Необходима повторная хирургическая коррекция. Объем операции сопоставим или больше, чем ранее выполненное вмешательство

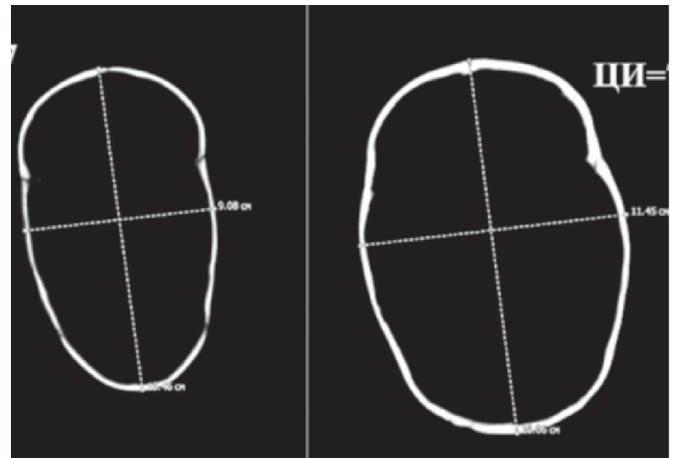


Рис. 1. Измерение цефалического индекса.  
Fig. 1. Measurement of cephalic index.



Рис. 2. Измерение фронтального угла.  
Fig. 2. Measurement of frontal angle.

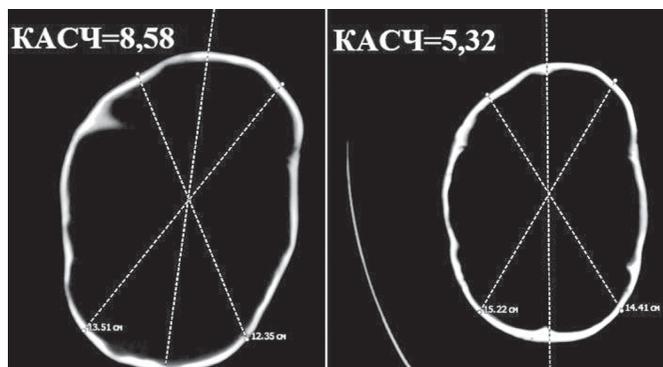


Рис. 3. Техника измерения коэффициента асимметрии свода черепа.

Fig. 3. Measurement technique of cranial vault asymmetry coefficient.

связанным с ограничением роста черепа и его воздействия на растущий головной мозг. Также оценивали функции черепных нервов, состояние двигательной системы, чувствительность, общемозговые симптомы, рефлекторную сферу. В двигательной системе учитывали мышечный тонус, наличие парезов/параличей.

#### Методика «открытой» хирургии сагиттального КС (скафоцефалия).

При наличии сагиттального КС проводили широкую декомпрессию теменных долей мозга.

Положение ребенка на операционном столе может быть как в положении на спине, так и на животе (поза сфинкса). При этом использовали специальные силиконовые валики и подушки различных конфигураций. Разрез кожи зигзагообразный для минимизации косметического дефекта. Операция заключается в фрагментации теменных костей на лоскуты. Фиксация костей между собой может быть выполнена как биодеградируемыми нитями, так и биодеградируемыми пластинами и винтами (рис. 4). Операцию завершали установкой подкожного раневого дренажа.

**Коронарный односторонний КС (передняя плагиоцефалия).** Поскольку при данной форме КС поражены не только коронарный, но и лобно-клиновидный и лобно-решетчатый швы, таким пациентам следует проводить двустороннюю фронто-орбитальную реконструкцию.

Положение ребенка в ходе вмешательства — на спине. Зигзагообразный разрез кожи битемпорально. Проводили широкое обнажение лобной, теменных костей и их резекцию, а также резекцию фронтоорбитального комплекса. При ремоделировании требуется дополнительная клиновидная резекция передних отделов теменной кости на пораженной стороне и выдвижение вперед орбитального комплекса с двух сторон (рис. 5).

#### Коронарный двусторонний КС (брахицефалия).

Операция — двусторонняя лобно-теменная реконструкция. Положение ребенка на спине или

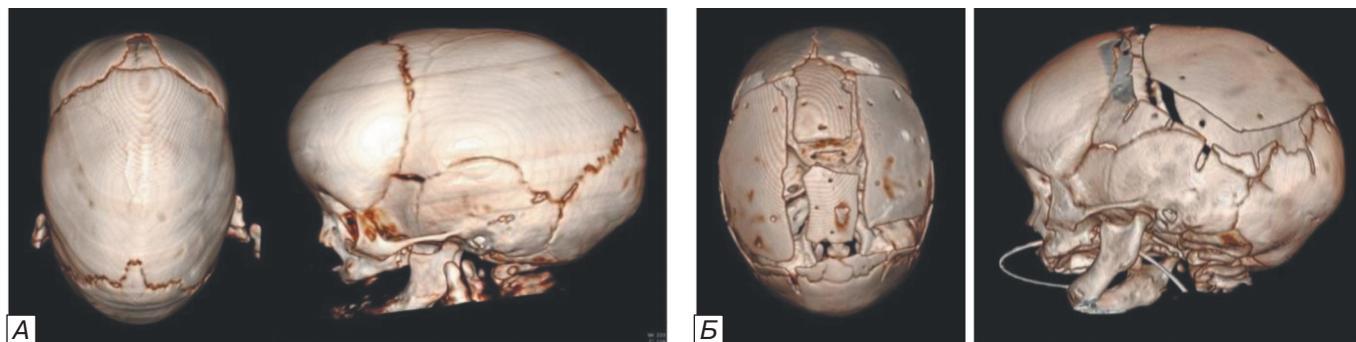


Рис. 4. Ребенок К., 9 мес. МСКТ. Сагиттальный КС. А — до оперативного лечения. Б — после реконструкции.

Fig. 4. Child K., 9 months. Brain CT. Sagittal craniosynostosis. A — before operation. Б — after open reconstruction.

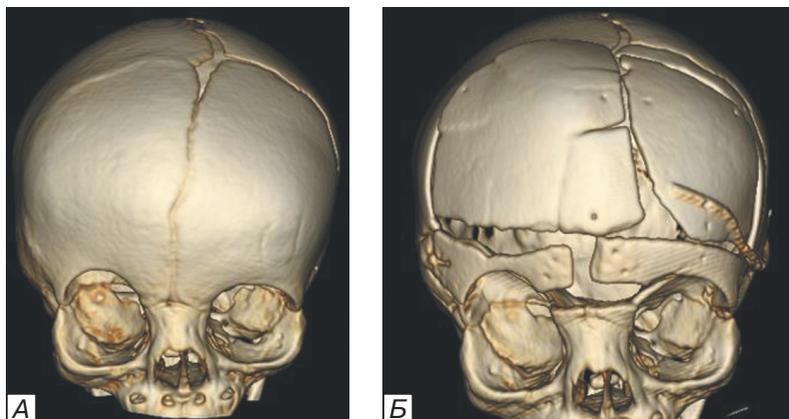


Рис. 5. Ребенок С., 10 мес. МСКТ одностороннего коронарного КС. А — до оперативного лечения. Б — после реконструкции.

Fig. 5. Child С., 10 months. Brain CT demonstrates one-side coronal craniosynostosis. А — before operation. Б — after reconstruction.

на животе. Зигзагообразный разрез кожи битемпорально. Широкое обнажение лобной, теменных костей. Резекции данных костей и фронтоорбитального комплекса. При ремоделировании требуется двусторонняя репозиция фронтоорбитального комплекса (рис. 6).

**Метопический КС (тригоноцефалия).**

Хирургическое вмешательство проводят в положении ребенка на спине. Выполняют зигзагообразный бикоронарный разрез. Реконструктивная операция — фронто-орбито-париетальная реконструкция.

Острый угол орбитального комплекса редуцируют путем распиливания его по центру, формирование с помощью биодеградируемой пластины тупого угла с разведением надбровных участков в стороны и выдвиганием их вперед. Заданное положение фиксируют с использованием биодеградируемых пластин и винтов (рис. 7).

**Лямбдовидный КС (задняя односторонняя плагиоцефалия).**

Положение пациента на боку. Односторонняя парието-окципитальная реконструкция. МСКТ до операции и послеоперационный контроль представлены на рис. 8.

**Сочетания синостозирования швов.** Редко встречаются у пациентов с НеКС. Проявляются различными видами деформаций. Хирургическое лечение проводят по алгоритмам простых КС.

Основной этап операции при данном сочетании синостозирования (правосторонний коронарный и сагиттальный КС, рис. 9 А) — широкая двусторонняя резекция лобной, теменных костей и резекция верхнеорбитального комплекса с обеих сторон. С помощью биодеградируемых материалов резецированные участки костей скрепляли в заданной конфигурации, устраняя компрессию мозга и косметические дефекты, затем формиро-



Рис. 6. Ребенок В., 1 год 3 мес. МСКТ двустороннего коронарного КС (брахицефалия). А. — до оперативного лечения. Б — после реконструкции.  
Fig. 6. Child В., 1 year and 3 months. Brain CT of bilateral coronal craniosynostosis (brachycephaly). А. — before operation. Б — after reconstruction.

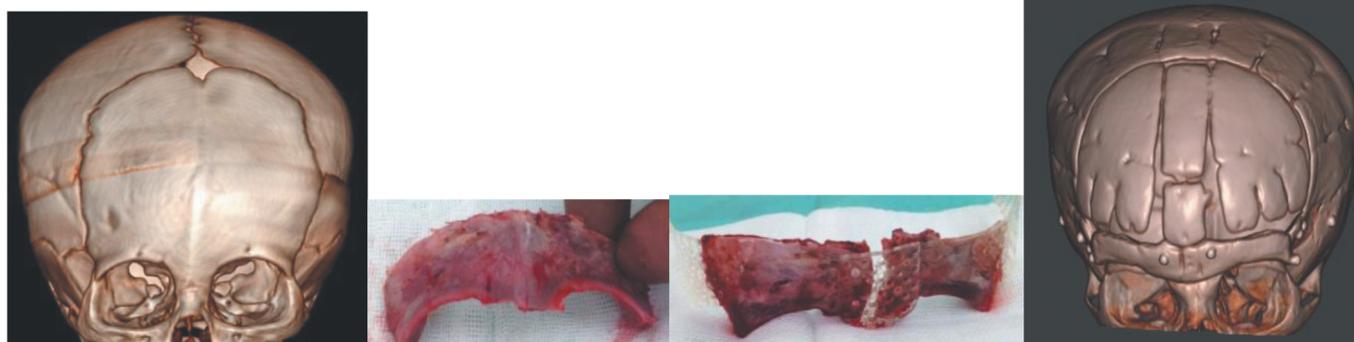


Рис. 7. Ребенок С., 11 мес. МСКТ метопического КС. Интраоперационные этапы формирования верхнеорбитального комплекса с использованием биодеградируемых материалов, послеоперационный МСКТ-контроль.  
Fig. 7. Child С., 11 months. Brain CT of metopic craniosynostosis. Intraoperative stages for forming of upper orbital complex with the usage of biodegradable materials, postoperative CT control.

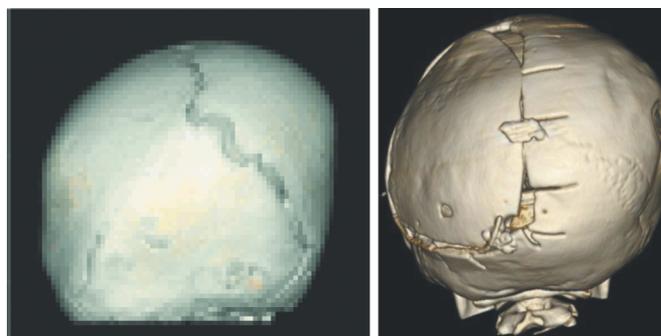


Рис. 8. Ребенок Р., 9 мес. МСКТ одностороннего лямбдовидного КС до операции и послеоперационный контроль.  
Fig. 8. Child Р., 9 months. Brain CT of one-sided lambdoid craniosynostosis before operation and postoperative control.

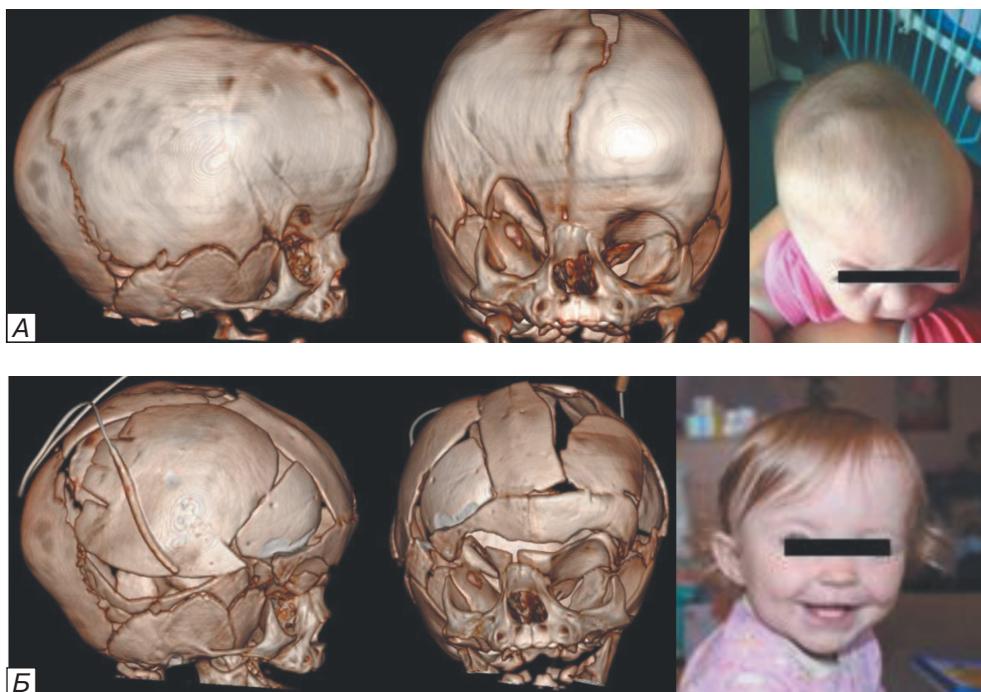


Рис. 9. МСКТ и фото ребенка Р., 11 мес. А — до операции, сочетание сагиттального и одностороннего коронарного КС. Б — через 6 мес после операции.

Fig. 9. Brain CT and image of child P., 11 months. A — before operation, combination of sagittal and one-sided coronal craniosynostosis. Б — in 6 months after operation.

вали симметричный фронтоорбитальный комплекс. МСКТ сразу после операции и фото ребенка через 6 мес представлены на рис. 9 б.

Во всех наблюдениях открытых реконструктивных вмешательств удавалось достичь косметического эффекта, включая коррекцию гипотелоризма, и устранить компрессию головного мозга.

Длительность открытых операций составила от 1,5 до 4 ч. В среднем оперативное вмешательство длилось 110 мин. Во всех наблюдениях в связи с кровопотерей проводили гемотрансфузию компонентов крови. Объем кровопотери составил от 1/6 до 1,5 ОЦК (в среднем 1/3 ОЦК). В отделении реанимации больные провели от 15 ч до 5 сут (в среднем 31 ч). Время нахождения в стационаре колебалось от 5 до 22 дней. Наибольшие показатели нахождения в реанимационном отделении и в стационаре регистрировали в первой половине 2014 г., по мере накопления опыта работы данные показатели значительно снижались. Средний койко-день составил 8,1 дня. Контрольный осмотр проводили через 3, 6 и 12 мес после операции. Формы консультации очные или заочные (по объективным причинам со стороны пациентов). В этом случае изучали фото, МСКТ, выписки из истории болезни.

#### Контроль результатов хирургического лечения.

По данным КТ-волюметрии у пациентов в возрасте от 6 до 12 мес внутричерепной объем до операции составил от 885 до 1076 мл. После операции объем у этих детей увеличился в диапазоне от 945 до 1378 мл. В возрастной группе от 12 до 36 мес внутричерепной объем составил от 1036 до 1119 мл, после оперативного лечения объем нарастал в диапазоне 1054 до 1150 мл.

На изменения внутричерепного объема существенно влияла форма КС, в частности при двусто-

роннем коронарном КС нарастание внутричерепного объема было наибольшим (до 25–27%), при скафоцефалии до 14–25%, при метопических краниосиностазах — 5–11%, при плагиоцефалии — 6–13%.

Значения цефалического индекса при скафоцефалии в среднем увеличивались после операции до 6%. Фронтальный угол: среднее значение изменения после операции по поводу метопического КС — 12%. Коэффициент асимметрии свода черепа при плагиоцефалии в послеоперационном периоде: значение изменения в среднем составило около 47%.

Результаты оценки хирургии КС по L.A. Whitaker: категория 1 (хороший результат) составила 89,5%. Категория 2 (удовлетворительный результат) — 10% (6 пациентов), из них 3 были с метопическим КС (5%), 1 с односторонним коронарным (1,7%) и 1 с сочетанным КС (1,7%). В случае с метопической формой (1,7%) не устраивало межорбитальное расстояние. При плагиоцефалии, несмотря на положительный результат, не удовлетворял индекс асимметрии свода черепа. У остальных пациентов в связи с неравномерной оссификацией и резорбцией репозированных костей наблюдалась «бугристость» костей черепа. Ни в одном случае в связи с «малым» дефектом родители на дополнительную коррекцию не согласились.

**Осложнения:** В процессе открытой хирургии НеСК твердую мозговую оболочку (ТМО) повреждали в 3 (5,2%) наблюдениях. В одном случае при резекции и отслаивании теменной кости повреждали верхний сагиттальный синус, кровотечение было остановлено с использованием гемостатического материала «Тахокомб» без существенной кровопотери. В двух наблюдениях повреждали

ТМО конвексительно. В случае с бикоронарным КС была повреждена ТМО в теменно-височной области. ТМО ушивали, но в раннем послеоперационном периоде отмечалось скопление ЦСЖ под кожей. Была проведена разовая чрескожная пункция с извлечением 30 мл ЦСЖ и наложение в последующем тампонирующей повязки. Ревизионная операция не потребовалась. Еще в одном наблюдении сагиттального КС, когда имели место грубые изменения теменной кости по типу «пальцевых вдавлений», поврежденную ТМО ушивали и герметизировали «Тахокомбом» без дальнейших негативных последствий.

В двух наблюдениях (3,5%) на ограниченном участке наступил краевой некроз кожи в связи со значительным ее натяжением. Из них в одном случае накладывали дополнительные швы. Во втором случае рана заживала вторичным натяжением.

В одном случае (1,7%) после двухсуточного пассивного дренирования раневого отделяемого и последующего удаления дренажа под кожей наблюдали значительное скопление раневого отделяемого, пункционно извлекали по 40 мл геморрагического содержимого в течение 3 дней.

В одном случае (1,7%) в процессе послеоперационного наблюдения у ребенка в возрасте 3 лет спустя 5 мес после операции по поводу сагиттального КС наблюдали частичную краевую резорбцию сформированного фрагмента кости над сагиттальным синусом. В процессе дальнейшего наблюдения, спустя 8 мес дефекты закрылись с формированием малого косметического недостатка. Инфекционных осложнений не наблюдалось.

## Обсуждение

Исходя из данных литературы, основанных на проведении ретроспективных наблюдений в группах с НеКС при открытых операциях (155 наблюдений) R. Nap и соавт., было 12 (7,8%) интраоперационных повреждений ТМО, одна (0,6%) операция при расхождении кожной раны, 2 (1,3%) реоперации при гематомах, 2 (1,3%) удаления имплантатов и 3 (1,9%) реоперации при неудовлетворительных эстетических результатах [26].

Таким образом, результаты хирургического лечения в наших наблюдениях сопоставимы.

Ограничения в нормальном формировании черепа приводят к изменениям в морфологии мозга, которые в ряде случаев способствуют развитию нейрокогнитивного дефицита. ВЧГ у пациентов с НеСК может быть следствием краниocereбральной диспропорции, гидроцефалии, пороков развития венозных сосудов головного мозга, мальформации Киари I типа. Последние данные показывают, что 20% наблюдений НеКС сопровождаются повышением внутричерепного давления (ВЧД), развитием гидроцефалии [27, 28].

При этом такие известные признаки повышенного ВЧД, как застойные явления на глазном дне и рвота, при синустозах не часты. Это связано с тем, что ВЧГ не настолько тяжелая, как при про-

грессирующей гидроцефалии. В качестве одного из механизмов развития гидроцефалии рассматривается нарушение оттока венозной крови из-за компрессии синусов или компрессией и разобщением субарахноидальных пространств.

Увеличение ВЧД наиболее распространено в раннем возрасте, когда головной мозг наиболее интенсивно растет. Продолжаются дискуссии, ведет ли поражение одного шва при КС к снижению внутричерепного объема, индуцированию гидроцефалии или повышению ВЧД у пострадавших детей. Влияние таких изменений на развивающийся мозг также не совсем понятен. S. Sgouros и соавт. исследовали влияние типа КС на внутричерепной объем. Они нашли незначительное различие в изменениях внутричерепного объема при синустозировании одного шва [29]. Возможно, это происходит потому, что компенсаторный рост черепа в непораженных участках увеличивает объем черепа [16].

Хотя КС грубо не снижают внутричерепной объем, многочисленные исследования показали, что дети с несиндромальными формами и даже поражением одного шва действительно имеют повышенный риск развития внутричерепной гипертензии. D. Gault и соавт. измеряли как внутричерепной объем, так и ВЧД у 66 детей с КС. Они использовали эпидуральные датчики, а также измеряли внутричерепной объем, который был рассчитан с использованием МСКТ. Авторы пришли к выводу, что низкий объем не влияет на прогнозирование внутричерепной гипертензии. Они также обнаружили, что повышенное ВЧД, определяемое больше, чем 15 мм рт. ст., наблюдалось у 20% детей, включенных в их группу [30]. В большинстве наблюдений ВЧГ выявляли у пациентов со сложными или синдромальными КС. В аналогичных исследованиях D. Renier и соавт. повышенное ВЧД было обнаружено у 30% детей, в том числе 14% детей с синустозированием одного шва [31]. Аналогичные показатели были выявлены и в других исследованиях D. Thompson и соавт., где ВЧГ наблюдалась в 15% моносинустозов и у 24% пациентов с НеСК [32].

В исследованиях морфологии мозга K. Aldridge и соавт. в наблюдениях сагиттального и уникоронарного синустозов показали, что изменения в структуре головного мозга встречаются не только в областях мозга, прилегающих к стенозированной шву, но и в отдаленных и подкорковых зонах [33, 34].

D. Becker и соавт. провели ретроспективный анализ более 200 пациентов, оперированных по поводу НеСК. Проведенные психологические тесты, включающие оценку школьной успеваемости, стандартизированных тестов, показали пороки развития у 47% пациентов в возрасте 5 лет и старше после корректирующей операции по поводу КС в младенческом возрасте [35].

По гипотезе K. Kapp-Simon и соавт., проявления нейрокогнитивного дефицита у детей с КС вызваны тем, что изменения в морфологии мозга, которые сохраняются даже после хирургической коррекции, могут быть причиной проблем со

вниманием, речью, обработкой информации и визуальной пространственной ориентацией. Так, синостозирование определенного шва может привести к наблюдаемым различным когнитивным нарушениям. Например, сагиттальный КС влияет на речевые нарушения, так как скафоцефалия вызывает изменения в затылочной и теменных долях головного мозга, а также дорсолатеральной префронтальной коры, — области, отвечающей за обработку и речевую продукцию. Они также указывают, что поведенческие проблемы, наблюдаемые у детей, страдающих от метопического синостоза, могут быть связаны с поражением лобных долей [36]. Предложенные гипотезы подтверждаются исследованиями С. Shipster и соавт. Тестировали 76 детей с изолированным сагиттальным синостозом. Выявлено, что у 37% детей имели место речевые и когнитивные нарушения [37].

Исследования L. Bottero и соавт. показали, что дети с изолированным метопическим синостозом имели более высокий уровень когнитивных и поведенческих нарушений, высоким уровнем дефицита внимания, что делало необходимой психологическую помощь [38, 39].

Большинство хирургов предпочитают отложить операцию, по крайней мере до 3-месячного возраста, когда ребенок больше способен выдержать физиологические стрессы хирургии, в частности, кровопотерю и болевую нагрузку [40]. Тем не менее, идеальное время для хирургической коррекции с применением краниосиностоза в настоящее время активно обсуждается. Одним из наиболее популярных аргументов для раннего хирургического вмешательства является минимизация мозговой компрессии. С другой стороны, одним из возможных преимуществ позднего вмешательства является более низкий уровень реопераций вследствие рестенозирования [41, 42].

Практика зачастую показывает довольно позднюю диагностику НсСК, при которых формируются «запущенные» формы краниосиностозов [43]. В этих случаях речь о малоинвазивных вмешательствах не идет. Недавние проведенные исследования цитируют более низкие показатели осложнений при ранних вмешательствах [44]. Но при этом имеется мало убедительных данных, сравнивающих эффективность раннего и позднего хирургического лечения [29]. Открытые реконструктивные вмешательства позволяют достигать желаемую форму уже во время операции. Данный вид операций имеет максимально предсказуемый результат. Использование открытых методик демонстрирует стабильные клинические результаты в сочетании с низкой частотой повторных операций для коррекции остаточных деформаций [17, 41, 45].

## Заключение

Наши исследования показали, что открытые реконструктивные операции предотвращают развитие или устраняют синдром ВЧГ (особенно при брахи- и туррицефалии), устраняют деформацию

головы ребенка с достижением эстетического результата сразу после проведенной операции. Реконструктивная операция избавляет ребенка от серьезной психологической травмы и обеспечивает нормальную социальную адаптацию детей в окружающем обществе.

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

*Летягин Герман Владимирович* — канд. мед. наук, врач-нейрохирург, заведующий нейрохирургическим отделением №1 (детское), e-mail: g\_letyagin@neuronsk.ru,

*Ким Сергей Афанасьевич*, врач-нейрохирург нейрохирургического отделения №1 (детское), e-mail: s\_kim@neuronsk.ru,

*Данилин Василий Евгеньевич*, врач-нейрохирург нейрохирургического отделения №1 (детское), e-mail: v\_danilin@neuronsk.ru,

*Сысоева Анна Алексеевна*, врач-невролог нейрохирургического отделения №1 (детское), e-mail: a\_sysoeva@neuronsk.ru,

*Амелин Михаил Евгеньевич*, к. м. н., врач-рентгенолог, заведующий отделением лучевой диагностики, e-mail: m\_amelin@neuronsk.ru.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Lehrbuch der pathologischen anatomie des menchen und der Thiere. Berlin: Ruecker, 1830.
2. Persing J.A., Jane J.A., Shaffrey M. Virchow and pathogenesis of craniosynostosis: a translation of his original work. *Plast Reconstr Surg* 1989; 83(4):738-742.
3. Marsh J.M., Gurley J.M., Kane A.A. Nonsyndromic craniosynostosis. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2006:135-164.
4. Persing J.A. Management considerations in the treatment of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121(4, Suppl):1-11.
5. Yagnik G., Ghuman A., Kim S., et al. ALX4 gain-of-function mutations in nonsyndromic craniosynostosis. *Hum Mutat* 2012;33(12): 1626–1629.
6. Boulet S.L., Rasmussen S.A., Honein M.A. A population — based study of craniosynostosis in metropolitan Atlanta, 1989-2003. *Am J Med Genet A* 2008; 146A: 984— 991.
7. Lin I.C., Slomp A.E., Hwang C., et al. Immunolocalization of androgen receptor in the developing craniofacial skeleton. *J Craniofac Surg*. 2004;15:922—927; discussion 928.
8. Kolar J.S. An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. *J Craniofac Surg* 2011;22(1): 47-49.
9. Rekatte H.L. Occipital plagiocephaly: a critical review of the literature. *J Neurosurg* 1998;89(1): 24-30.
10. Size R.W., Hopper R.A., Ghioni V. et al. MDKT diagnosis of the child with posterior plagiocephaly. *AJR Am J Roentgenol* 2005;185(5):1342—1346.
11. Ploplus E.A., Hopper R.A., Muzaffar A. R. et al. Comparison of computed tomographic imaging measurements with clinical findings in children with unilateral lambdoid synostosis. *Plast Reconstr Surg* 2009;123(1):300-309.
12. Ананов М.В., Рогинский В.В., Сатанин Л.А., Зубайраев М.С. Краниосиностозы. М.: Детстомиздат, 2002. 45-60 с. [Ananov M.V., Roginskij V.V., Satanin L.A., Zubajraev M.S. Краниосиностозы. Moscow: Detstomizdat; 2002 (in Russian)]
13. Meier P.M., Goobie S.M., DiNardo J.A., et al. Endoscopic triplicraniectomy in early infancy: The initial five years of anesthesia experience. *Anesth Analg* 2011;112:407—414.
14. Shah M.N., Kane A.A., Petersen J.D., et al. Endoscopically assisted versus open repair of sagittal craniosynostosis: The St. Louis Children's Hospital experience. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8:165—170.
15. Panchal J., Marsh J.L., Park T.S., et al. Sagittal craniosynostosis outcome assessment for two methods and timings of intervention. *Plast Reconstr Surg* 1999;103:1574—1584.

16. Marsh J. L., Jenny A., Galic M., et al. Surgical management of sagittal synostosis: A quantitative evaluation of two techniques. *Neurosurg Clin N Am* 1991;2:629–640.
17. Ramesh Kumar Sharma. Craniosynostosis. *Indian J Plast Surg* 2013;46(1):18–27.
18. Сатанин Л.А., Горельшев С.К. Клинические рекомендации «Хирургическое лечение несиндромальных краниосинозозов у детей». М., 2015. [Satanin L.A., Gorelyshev S.K. Guidelines «Surgical treatment of nonsyndromic cranyiosynostosis in children». Moscow; 2015. (in Russian)]
19. Vannier M. W., Hildebolt C. F., Marsh J. L., et al. Craniosynostosis: Diagnostic value of three-dimensional CT reconstruction. *Radiology* 1989; 173:669–673.
20. Taylor H., Ramakrishnan A., Forrest C. Advances in the diagnosis of craniosynostosis. *EurJPediatr* 2010; 4:66–71.
21. Хомутов А.Е. Антропология. — Ростов — на-Дону: Феникс, изд. 3-е, 2004. С. 17-21. [Хомутов А. Е. Антропология. Rostov-on-Don: Feniks; 2004. (in Russian).]
22. Yagain V.K., Pai S.R., Kalthur S.G., et al. Hemalatha study of cephalic index in Indian students. *International Journal of Morphology* 2012;30(1):125–129.
23. Van der Meulen J. On Trigenocephaly. Dissertation. Rotterdam: Erasmus University, 2009. P. 31–38.
24. Ebel K.D., Benz-Bohm G. Differential Diagnosis in Pediatric Radiology. Thieme, 1998, p. 551.
25. Meyer-Marcotty P., Bohm H., Linz C., et al. Head orthosis therapy in infants with unilateral positional plagiocephaly: an interdisciplinary approach to broadening the range of orthodontic treatment. *J Orofac Orthop* 2012;73:151–165.
26. Han R.H., Nguyen D.C., Bruck B.S., et al. Characterization of Complications Associated with Open and Endoscopic Craniosynostosis Surgery at a Single Institution. *J Neurosurg Pediatr* 2016;17(3):361–370.
27. Tamburrini G., Caldarelli M., Santini P., DiRocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: are view. *Childs Nerv Syst* 2005; 21(10):913–921.
28. Shimoji T., Tomiyama N. Mild trigonocephaly and intracranial pressure: report of 56 patients. *Childs Nerv Syst* 2004;20:749–756.
29. Sgouros S., Hockley A. D., Goldin J. H., et al. Intracranial volume change in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1999;91(4):615–625.
30. Gault D.T., Renier D., Marchac D., Jones B.M. Intracranial pressure and intracranial volume in children with craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 1992;90(3):377–381.
31. Renier D., Sainte-Roze C., Marchac D., Hirsch J. F. Intracranial pressure in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1982; 57(3):370–377.
32. Thompson D.N., Harkness W., Jones B., et al. Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: it role in surgical management. *Childs Nerv Syst* 1995;11(5):269–275.
33. Aldridge K., Kane A. A., Marsh J. L. et al. Brain morphology in nonsyndromic unicoronal craniosynostosis. *Anat Rec A DiscovMol Cell Evol Biol* 2005; 285(2):690–698.
34. Aldridge K., Kane A.A., Marsh J.L., et al. Relationship of brain and skull in pre — and postoperative sagittal synostosis. *J Anat* 2005;206(4):373–385.
35. Becker D.B., Petersen J.D., Kane A.A., et al. Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2005;116(2):400–407.
36. Kapp-Simon K.A., Speltz M.L., Cunningham M.L., et al. Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2007;23(3):269–281.
37. Shipster C., Hearst D., Somerville A., et al. Speech, language, and cognitive development in children with isolated sagittal synostosis. *Dev Med Child Neurol* 2003;45(1):34–43.
38. Bottero L., Lajeunie E., Arnaud E., et al. Functional outcome after surgery for trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 1998;102(4):952–958. Discussion 959–960.
39. Kelleher M.O., Murray D.J., McGilivray A. et al. Behavioral, developmental, and educational problems in children with nonsyndromic trigonocephaly. *J Neurosurg* 2006;105(5, Suppl):382–384.
40. Garza R.M., Khosla R.K. Nonsyndromic Craniosynostosis. *Semin Plast Surg* 2012;26(2):53–63.
41. Seruya M., Oh A.K., Boyajian M.J. et al. Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis: a 12-year experience. *Plast Reconstr Surg* 2011; 127(6):2397–2406.
42. Wall S.A., Goldin J.H., Hockley A.D., et al. Fronto-orbital re-operation in craniosynostosis. *Br J Plast Surg* 1994;47(3):180–184.
43. Суфианов А.А., Гаибов С.С.-Х., Суфианов Р.А., Иванова Н.Е. Клиническая картина несиндромальных краниосинозозов у детей раннего возраста. *Журнал неврологии и психиатрии* 2015;8:18–22. [Sufianov A.A., Gaibov S.S.-H., Sufianov R.A., Ivanova N.E. The clinical picture of nonsyndromic craniosynostosis in children. *Zhurnal neurologii i psichiatrii* 2015; 8: 18–22 (in Russian).]
44. Nguyen C., Hernandez-Boussard T., Khosla R., Curtin C. A national study on craniosynostosis surgical repair. *Cleft Palate Craniofac J* 2013;50(5): 555–560.
45. Esparza J., Hinojosa J. Complications in the surgical treatment of craniosynostosis and craniofacial syndromes: Apropos of 306 transcranial procedures. *Childs Nerv Syst* 2008;24:1421–30.