

НЕСИНДРОМАЛЬНЫЕ КРАНИОСИНОСТОЗЫ

Подготовила: ординатор Дабшайте К.А.

Куратор: асс., к.м.н. Ткачева Н.В.

- Краниосиностоз (КС) - это заболевание, проявляющееся врожденным отсутствием или преждевременным закрытием швов черепа, приводящим к аномальному развитию черепа, что проявляется его деформацией.
- Преждевременный синостоз в области швов черепа приводит к ограничению роста черепа в области закрытого шва, следствием чего является развитие краниоцеребральной диспропорции.
- Клиническим проявлением краниоцеребральной диспропорции является синдром внутричерепной гипертензии.



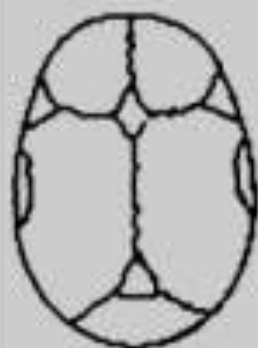
- Частота встречаемости несиндромальных КС составляет 1/1600-1/2500 новорожденных.
- Частота встречаемости разных форм КС различна: скафоцефалия составляет около 40%, лобная плагиоцефалия - 20%, тригоноцефалия –15%, оксицефалия – 10%, брахицефалия-10%, затылочная плагиоцефалия –менее 5%.
- Несиндромальные КС чаще выявляются у мальчиков, что может свидетельствовать о гормональном влиянии тестостерона на развитие заболевания.

- Основной причиной развития преждевременного синостоза являются генетические мутации, которые могут иметь локальный характер поражения одной области или имеют системный, распространенный характер поражения.
- В первом варианте мутации реализуется в виде изолированного порока развития, затрагивающего только кости свода черепа; во втором – поражением костей свода и основания черепа, костей лицевого скелета, интракраниальных образований, а также различными поражениями костей скелета и внутренних органов .
- Поэтому, разделение на «несиндромальный» и «синдромальный» краниосиностоз весьма условно и подчеркивает отсутствие научных данных по этому вопросу.
- Наиболее часто для несиндромальных КС характерен синостоз одного шва.
- Для большинства краниосиностозов характерно развитие характерных деформаций черепа, соответствующих виду синостоза. Современная классификация учитывает не только вид синостозированного шва, но и форму деформации черепа.

- *Международной группе исследователей удалось выделить два генетических фактора риска развития сагиттального краниосиностоза - врожденной аномалии, связанной с преждевременным заращением сагиттального шва черепа. Работа опубликована в журнале Nature Genetics.*
- *В ходе первого полногеномного исследования в этой области, проведенного на базе Children's Research Institute (Сиэтл, штат Вашингтон), авторы, используя генетический материал 214 детей, у которых было диагностировано это заболевание, обоих их родителей, а также детей из контрольной группы, проанализировали случаи однонуклеотидного полиморфизма (SNP) - отличия последовательности ДНК размером в один нуклеотид - и выделили два гена, связанных с сагиттальным краниосиностозом. На финальной стадии исследования результаты были проверены на группе из 130 детей и членов их семей.*
- *С сагиттальным краниосиностозом оказались связаны гены BMP2 и BBS9, о которых ранее было известно, что они задействованы в развитии скелета.*

Классификация несиндромальных КС

| Тип краниосиностоза | Пораженный краниальный шов |
|---|---|
| <p>I Простые</p> <p>Скафоцефалия (долихоцефалия)</p> <p>Лобная плагиоцефалия</p> <p>Тригоноцефалия</p> <p>Затылочная плагиоцефалия</p> | <p>Сагиттальный шов</p> <p>Коронарный с одной стороны</p> <p>Метопический</p> <p>Лямбдовидный с одной стороны</p> |
| <p>II Сочетанные</p> <p>Вариабельные</p> <p>Брахицефалия</p> <p>Туррибрахицефалия</p> | <p>Два шва</p> <p>Двусторонний лямбдовидный</p> <p>Двусторонний коронарный</p> |



Нормальная форма черепа и его швы



Тригоноцефалия (метопический шов)



Брахицефалия (венечный или метопический шов)



Фронтальная плагиоцефалия (односторонний венечный шов)



Затылочная плагиоцефалия (односторонний лямбдовидный шов)



Скафоцефалия (стреловидный шов)

Рисунок 1. Варианты формы черепа, связанные с преждевременным закрытием отдельного костного шва. Стрелками указано направление продолжения роста черепа вдоль швов, остающихся открытыми. Жирными линиями выделены участки максимального уплощения черепа. Если закрываются несколько костных швов, развивается более сложная форма черепа.

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. Чрезмерный рост теменных костей приводит к развитию характерной «грушевидной» формы черепа.

Классификация тригоноцефалии по тяжести в зависимости от значений фронтального угла (по Jacques van der Meulen, 2009)

| Степень тяжести тригоноцефалии | Значение фронтального угла (°) |
|--------------------------------|--------------------------------|
| Тяжелая | 89° или меньше |
| Умеренная | 90°-95° |
| Мягкая | 96°-103° |
| Норма | 104° или больше |

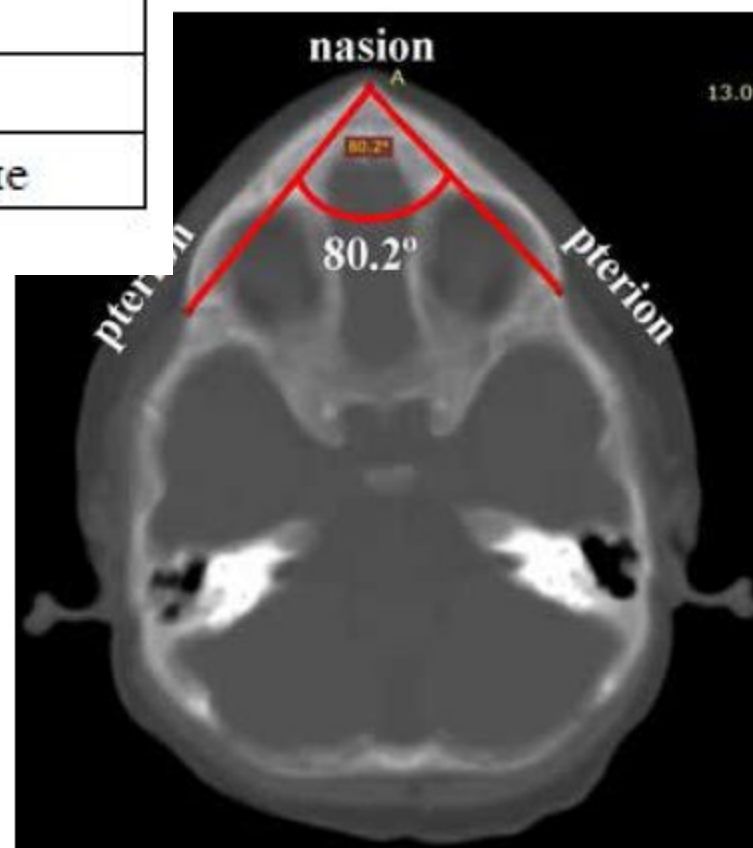
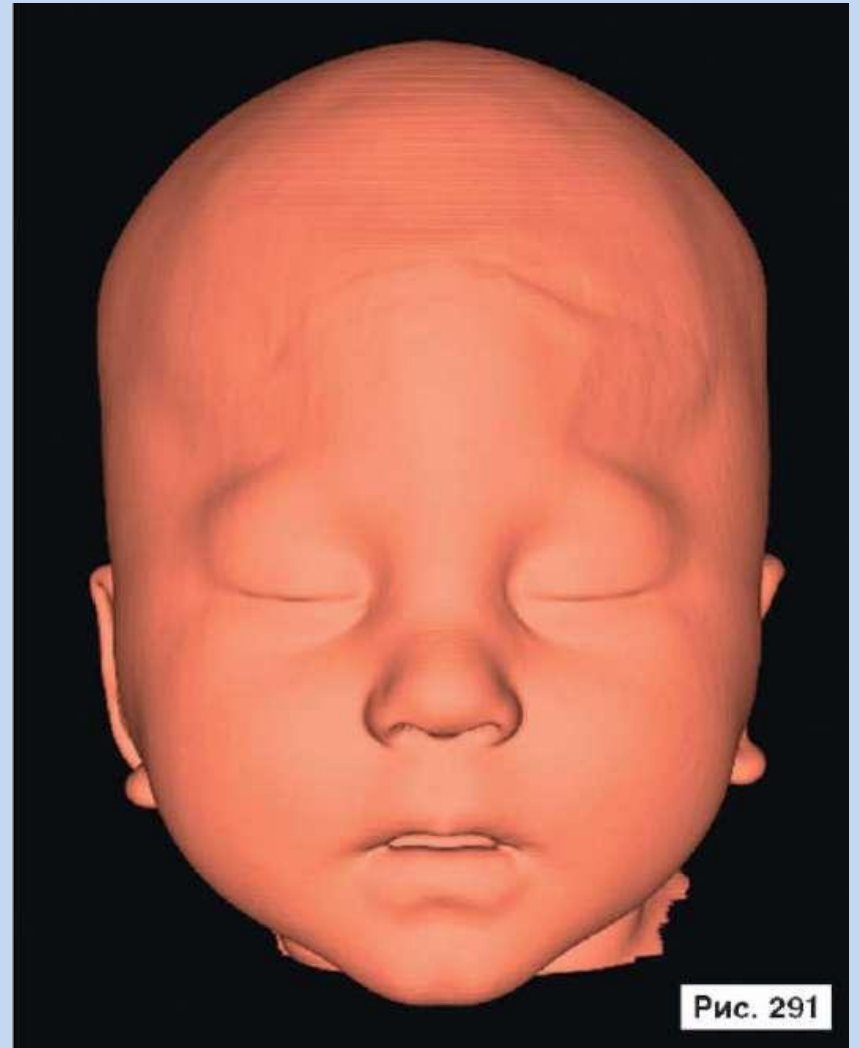
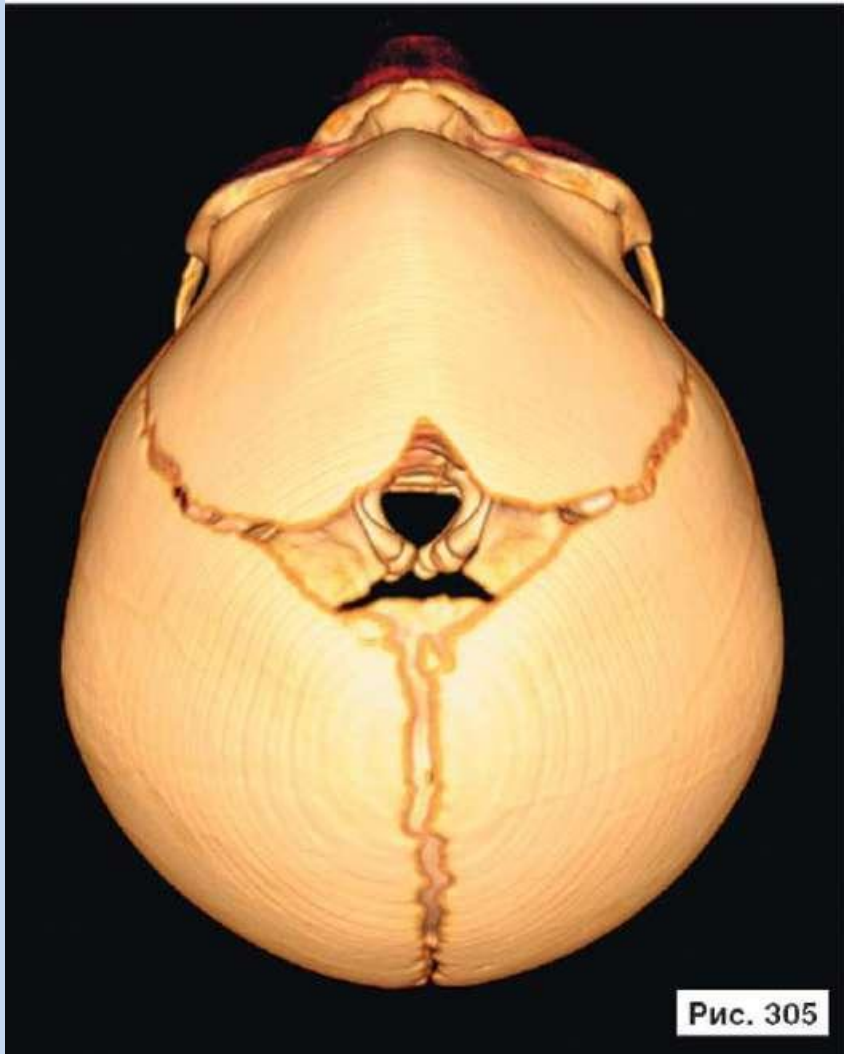


Рис. 3.
Фронтальный угол (ФУ) у ребенка с тригоноцефалией (девочка, 7 месяцев) и методика его измерения. ФУ составляет 80,2° (тяжелая тригоноцефалия)



Брахичефалия, или бикоронарный синостоз

- Две симметричные фронтопариетальные пластины ограничены в росте в области сросшихся швов. Асимметричное формирование кости в области метопического и сагиттального швов ведет к симметричной компенсации роста, что влечет за собой развитие «башенной» формы черепа.

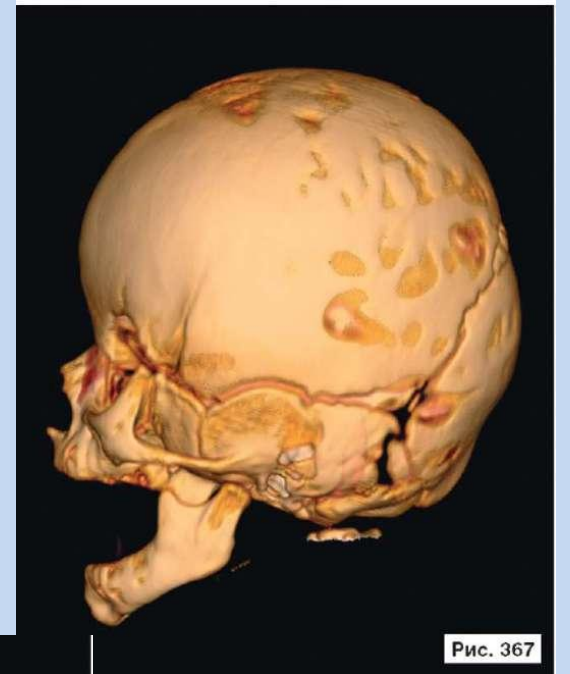
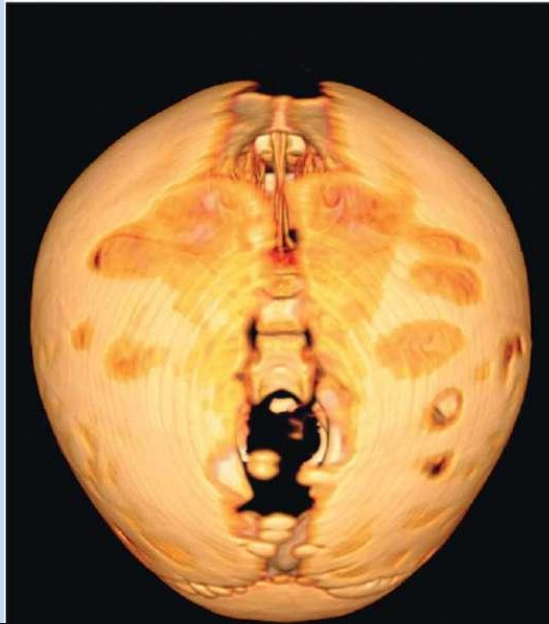


Рис. 367



Рис. 357

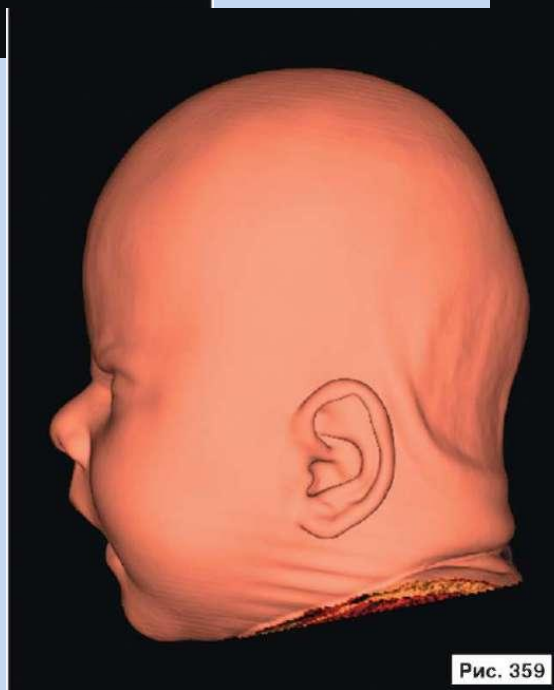


Рис. 359

Туррибрахицефалия

- **Туррицефалия** (башенный череп) характеризуется «наплывом» лобной области на теменные, ее возвышением над сводом черепа в виде башни и нависанием над лицевым скелетом. Лобная кость при туррицефалии расположена вертикально, без характерной для нормального лба кривизны. Однако туррицефалия не происходит без раннего синостозирования коронарных швов, поэтому правильнее будет обозначать этот вид деформации черепа термином **«туррибрахицефалия»**, а не «туррицефалия».
- Туррибрахицефалия может наблюдаться при синдромальных краниосиностозах, когда вместе с бикоронарным синостозом происходит преждевременное сращение сагиттального шва.

Скафоцефалия, или сагиттальный синостоз

- 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.

Рис. 321



Рис. 319

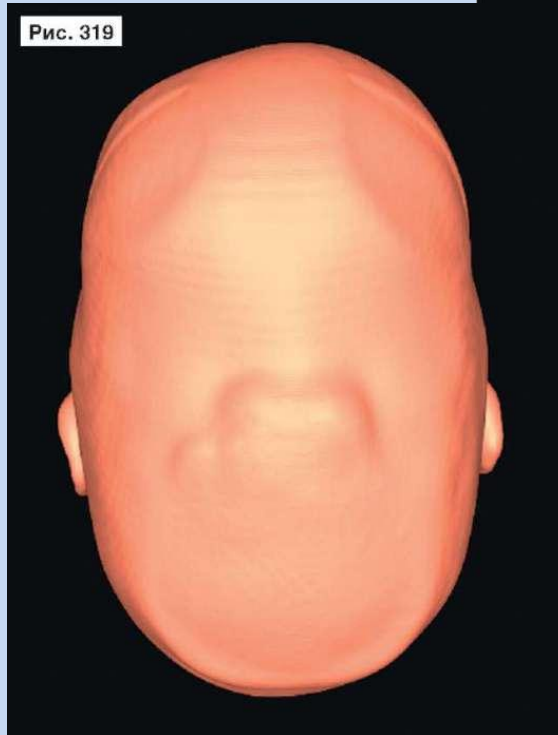


Рис. 323

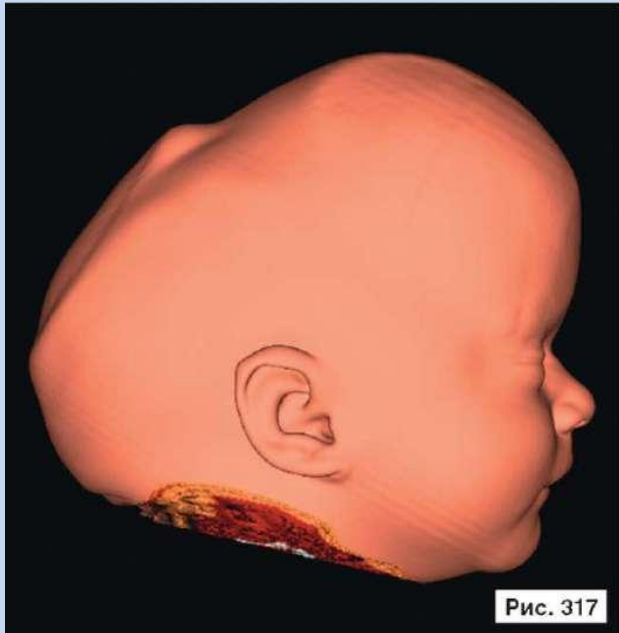
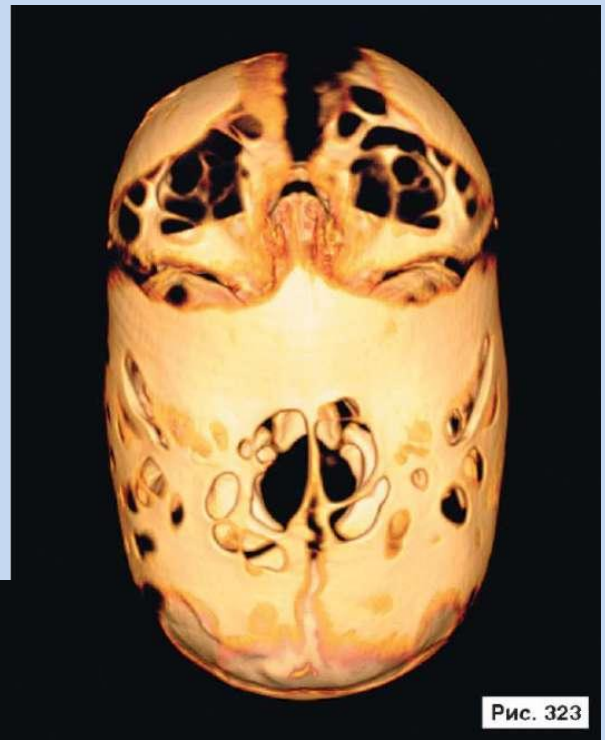


Рис. 317

Лобная плагиоцефалия

- Синостоз коронарного шва. Помимо преждевременного закрытия шва свода черепа происходит закрытие швов основания черепа на этой же стороне. Внешне это выглядит как уплощенность в лобной области, недоразвития наружного края орбиты с этой же стороны, и смещение верхненаружного края орбиты вверх. Что выглядит как увеличение глазничной щели с пораженной стороны. Компенсаторное выбухание лобно-теменной области с противоположной стороны. Так же отмечается смещение корня носа, что вызывает дополнительную асимметрию лица.

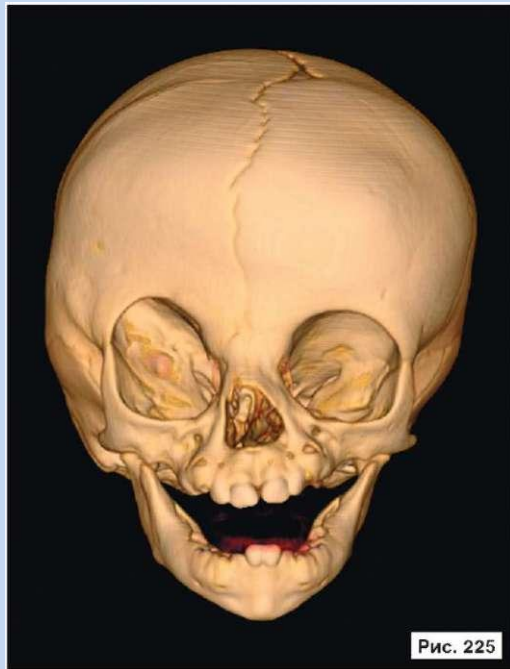


Рис. 225



Рис. 233

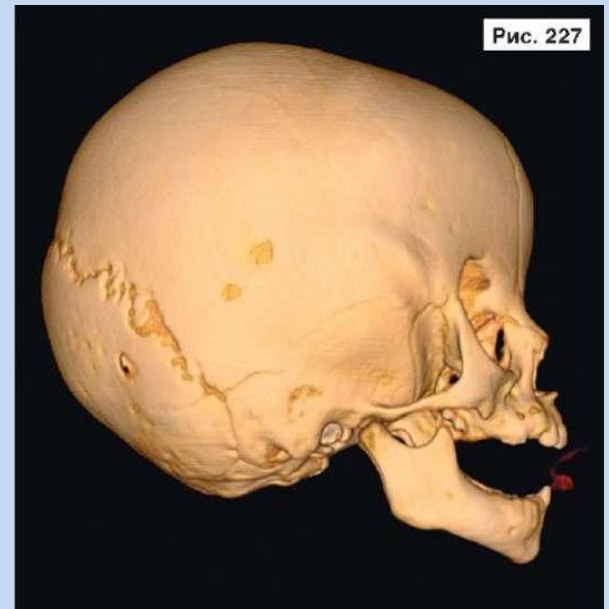


Рис. 227

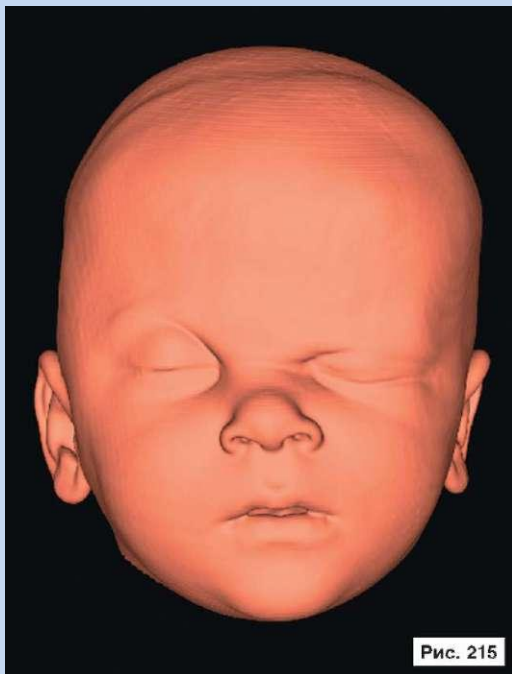


Рис. 215

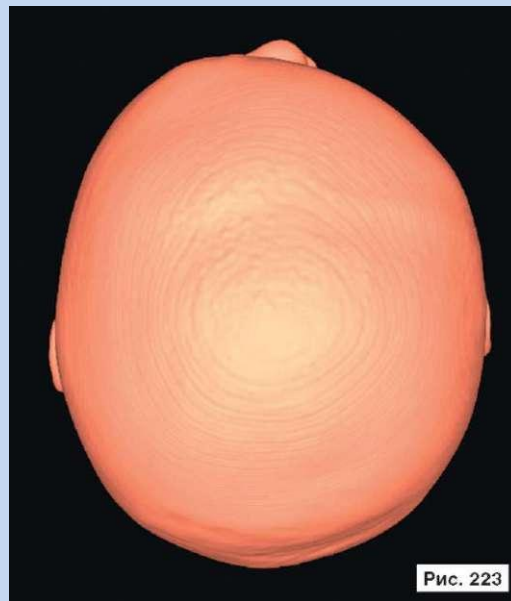


Рис. 223

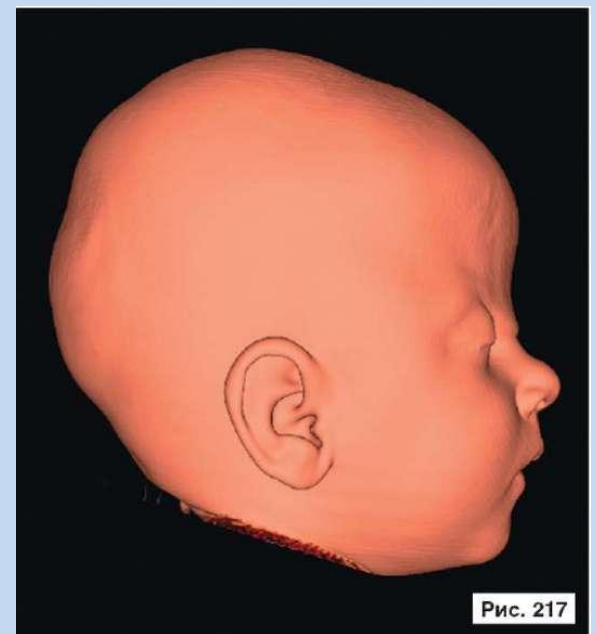


Рис. 217

Затылочная плагиоцефалия, или лямбдовидный синостоз

- 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.

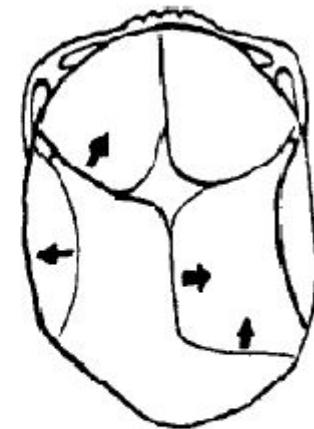


Рис. 6. Вид черепа при затылочной плагиоцефалии (схема).

- 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 фронтоназальный синостоз приводят к гипоплазии верхней челюсти, ограничению процесса выдвижения ее вперед, а следовательно, к нарушению прикуса.
- Сагиттальный синостоз обычно 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.
- 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.

Пренатальная диагностика

- Стандартное ультразвуковое исследование плода на третьем триместре беременности может выявлять деформацию головки плода.
- Подтверждение диагноза проводится при помощи 3D УЗ-сканирования.
- Деформация черепа у плода и подозрение на КС является показанием для оперативного родоразрешения для предотвращения интранатальной травмы ЦНС плода и травмы родовых путей матери.

Постнатальная диагностика

- Диагноз КС может быть поставлен сразу после рождения ребенка по наличию характерной деформации головы новорожденного, деформации орбит, носа, аномалии родничков и т.п. Выявление указанных признаков является основанием для консультации невролога, генетика, детского нейрохирурга.
- Проводится НСГ исследование для исключения сочетанных пороков развития головного мозга, исключение травматических повреждений ЦНС при естественных родах. На этом этапе перед выпиской ребенка из роддома формируется индивидуальный план диагностических и лечебных мероприятий.
- Диагноз КС, в большинстве случаев, ставится только на основании данных клинического исследования головы новорожденного, вероятность постановки верного диагноза составляет 98% .
- В период новорожденности не требуется проведение рентгенологических методов исследований.
- Выявленные клинические данные объективизируются проведением фотодокументализации выявленной деформации (фотографирование головы в основных проекциях), а также проведением простых краниометрических измерений (окружность головы, продольный, поперечный, косые диаметры головы, вычисление краниального индекса, а также индекса асимметрии).
- Определение тактики диагностических и лечебных мероприятий проводится детским нейрохирургом с привлечением ряда врачей-специалистов (невролог, педиатр, окулист, генетик, ЛОР-врач, челюстно-лицевой хирург, рентгенолог, анестезиолог- реаниматолог и др.).

Нейрорентгенологические исследования.

- В настоящее время не существует стандартных протоколов рентгенологических исследований пациентов с КС. Поэтому план исследований определяется индивидуально в соответствии с поставленным диагнозом, выявленными индивидуальными особенностями заболевания и сроками предполагаемого хирургического лечения.
- В настоящее время, краниография практически полностью вытеснена из клинической практики в связи с ограниченностью получаемой информации, трудностями проведения корректного исследования у детей раннего возраста.
- **«Золотым стандартом»** диагностики КС является компьютерная томография с построением 3D реконструкции черепа .
- По данным КТ исследования возможно оценка не только костных аномалий, подтверждения синостоза в области швов черепа, но выявление сопутствующих аномалий развития интракраниальных структур.
- Результаты КТ исследования могут использоваться для проведения компьютерной краниометрии, моделирование и планирования хирургических вмешательств, изготовления индивидуальных шаблонов и имплантов, помогать в вопросе выбора и использования дистракционных устройств.



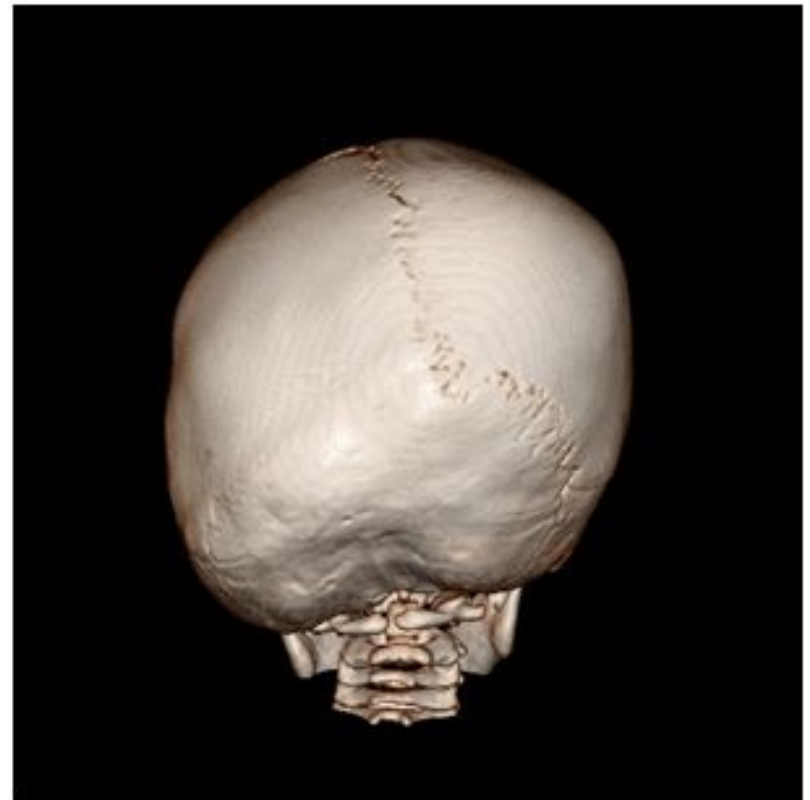
Спиральная компьютерная томография с 3D моделированием при раннем закрытии половины



Спиральная компьютерная томография с 3D моделированием при закрытии сагиттального шва



Спиральная компьютерная томография с 3D моделированием при закрытии лобного шва



Спиральная компьютерная томография с 3D моделированием при раннем закрытии половины лямбдовидного шва

- При выявлении интракраниальных аномалий для уточнения последних проводится МРТ исследование головного мозга.
- При наличии подозрения на сопутствующие пороки развития сосудов головного мозга, которые редко встречаются при несиндромальных КС, проводится МРТ-ангиография в артериальной и венозной фазах.
- В сложных случаях проводится селективная церебральная ангиография.
- Учитывая риск лучевой нагрузки, контрольное КТ исследование проводится в послеоперационном периоде только при наличии особых показаний для исключения послеоперационных осложнений.
- В большинстве случаев повторное КТ исследование после операции проводится не ранее 6 мес.
- В дальнейшем необходимость контрольного КТ исследования определяется хирургом в соответствии с клинической ситуацией, но не чаще 1 раза в 6-12 мес.
- В большинстве случаев, для наблюдения за динамикой интракраниальных аномалий, как например, динамикой гидроцефалии, достаточно проведения МРТ исследований или НСГ.

- **Хирургическое лечение пациентов с несиндромальными КС.**

- **Цели хирургического лечения.**

- Целями хирургического лечения пациентов с несиндромальными КС являются:

- 1. Предотвращение развития или устранение синдрома ВЧГ (краниоцеребральной диспропорции).
- 2. Устранение деформации головы ребенка с достижением эстетического результата, что способствует дальнейшей социальной адаптации.

- **Показания к хирургическому лечению.**

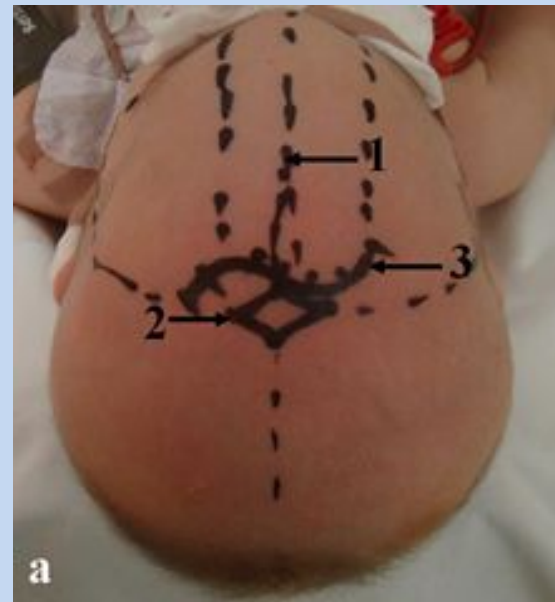
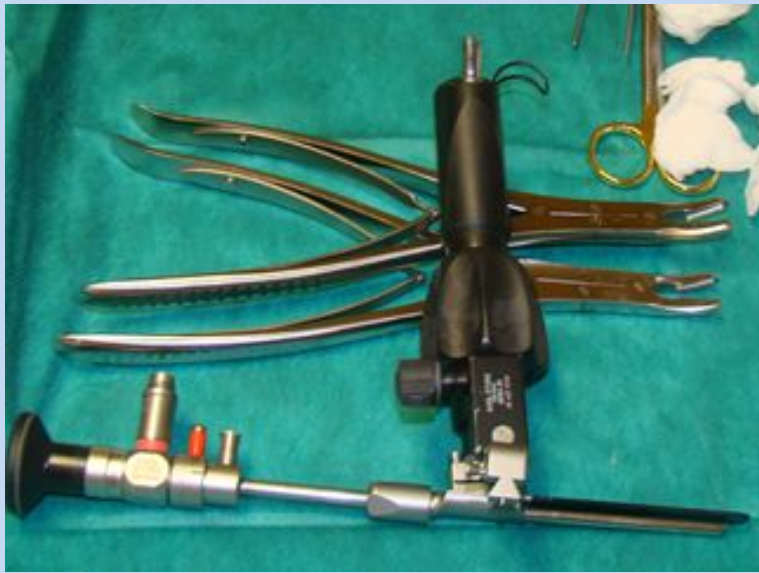
- **Абсолютным показанием** к хирургическому лечению ребенка с КС является наличие синдрома ВЧГ. **К относительным показаниям** к хирургическому лечению относятся наличие краниоцеребральной диспропорции (риск развития синдрома ВЧГ) и косметический дефект.

- **Противопоказания** к операции хирургической коррекции КС формулируются:

- - **Абсолютным противопоказанием** к хирургическому лечению является наличие грубого сочетанного прока развития (например, ВПС), определяющего риск оперативного вмешательства, как крайне высокий

- Примечание: Противопоказания для хирургического лечения – общие для нейрохирургических заболеваний на настоящем этапе. Основанием для отказа от операции может явиться категорическое несогласие родственников пациента с хирургическим методом, подкрепляемое письменным подтверждением. Во всех остальных случаях следует хирургическое лечение считать показанным.

- **Принципиально все существующее методы хирургического лечения можно разделить на следующие основные группы:**
- 1. Краниотомии (в объеме от сутуротомии до веретексэктомии), при которых проводится рассечение или удаление части черепа, включающей область синостозированного шва, с целью дальнейшего самопроизвольного исправления за счет роста и развития головного мозга.
- 2. Реконструктивные операции, при которых выполняется обширные краниотомии, ремоделирование костей свода и основания черепа, реконструкции областей черепа с использованием разных методов остеосинтеза.
- 3. Комбинированные методы лечения - краниотомии или небольшие реконструкции сочетаются с другими методами, способствующими реконструкции черепа (например, дистракционные устройства, пружинные дистракционные устройства, краниальные ортезы).



- **Общие принципы хирургических вмешательств при несиндромальных КС.**
- Выполнение **простых краниотомий** не требует наличия специального оборудования и расходных материалов, однако, данный вид вмешательств малоэффективен и может сопровождаться рецидивами заболевания.
- **Реконструктивные вмешательства** выполняются при условии наличия современных моторных нейрохирургических систем: краниотома, краниоперфоратора, различных остеотомических насадок (например реципрокной, осциллирующей и др.).
- Реконструктивные вмешательства подразумевают выполнение остеосинтеза, который может выполняться за счет современных материалов.
- Выполнение реконструктивных оперативных вмешательств может быть оптимизировано при использовании, компьютерной краниометрии, виртуальных методов компьютерного планирования и моделирования операций, изготовления моделей при помощи методик быстрого прототипирования (напр. стереолитографии), индивидуальных шаблонов.
- Выполнение реконструктивных операций с эндоскопической ассистенцией или эндоскопической сутурэктомии требует наличие нейроэндоскопического оборудования и специального инструментария.

- Использование методов **дистракционного остеосинтеза** с использованием дистракционных аппаратов или пружинных дистракционных устройств подразумевает наличие специальных индивидуальных устройств.
- Дистракционные устройства имплантируются на период лечения и могут быть полностью погруженными (пружинные дистракционные устройства) или имеют связь с внешней средой за счет располагающего за пределами кожных покровов активаторов. **Дистракционное лечение при помощи дистракционных аппаратов** имеет типичные стадии (относится к дистракции костей свода черепа):
 - 1. Остеотомия и установка дистракционного аппарата.
 - 2. Период компрессии - составляет 5-7 дней, в процессе которого начинается формирование костного регенерата.
 - 3. Период дистракции - начинается в стационаре и продолжается в домашних условиях. Скорость дистракции костей свода черепа – 0,5 мм\сутки. Продолжительность дистракции определяется индивидуальными особенностями пациента и осуществляется на расчетное расстояние.
 - 4. Период ретенции – составляет 6 мес. с момента окончания дистракции костей свода черепа. В течение этого периода происходит оссификация регенерата.
- По окончании периода ретенции пациент госпитализируется для удаления дистракционных аппаратов.
- Дистракционное лечение при помощи пружинных дистракционных устройств не имеет аналогичных стадий. Период дистракции начинается непосредственно после операции, носит пассивный характер, не требует участия медицинского персонала или родственников пациента. Период дистракции непосредственно переходит в период ретенции и составляет суммарно 6 мес, после чего ребенок госпитализируется для удаления дистракционных устройств.



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

Методы остеосинтеза при реконструктивных операциях.

- Проведение реконструктивной операции невозможно осуществить без материалов для остеосинтеза. В настоящее время выделяют следующие виды методов (материалов) для остеосинтеза:
 - 1. Биodeградируемые
 - 1.1. Биodeградируемые литагуры
 - 1.2. Биodeградируемые пластины и винты (пины)
 - 2. Небиodeградируемые
 - 2.1 Лигатуры небиodeградируемые (напр. шелк)
 - 2.2 Металлическая проволока (сталь, титан)
 - 2.3 Металлические пластины и винты (титановые)

- **«Золотым стандартом»** является использование для остеосинтеза биодеградируемых пластин и винтов. Длительное использование этих материалов не выявило каких-либо осложнений связанных с их использованием.
- Использование лигатур для костных швов из биодеградируемого и небиодеградируемого материала с успехом используется для многих операций и зачастую комбинируется с использованием биодеградируемых пластин и винтов.
- Титановые и другие металлические конструкции для остеосинтеза (за исключением дистракционных аппаратов и пружинных дистракционных устройств) в связи с рядом осложнений, связанных с их использованием, а также необходимости проведения повторных вмешательств с целью удаления металлоконструкций, мало пригодны для пациентов с КС.

Хирургическое лечение различных форм несиндромальных КС.

- **Сагиттальный синостоз, скафоцефалия.**
- Вмешательства проводятся в различных положениях ребенка на операционном столе в зависимости от «области интереса». Кожные разрезы – бикоронарный (линейный, зигзагообразный, волнистый), линейный или S-образный над областью синостозированного шва, линейные или S-образные в передних и задних отделах области синостозированного шва.
- Тип и объем хирургического вмешательства определяется хирургом в зависимости от возраста пациента и индивидуальных особенностей деформации черепа пациента. Наиболее распространенные методы хирургического лечения будут представлены в зависимости от возраста пациентов:
- **0-3 мес**
- 1. Хирургическое лечение не проводится, возможна нехирургическая коррекция деформации при помощи краниального ортеза, как предоперационная подготовка пациента к операции.
- 2. Выполнение линейной краниотомии, краниоэктомии, кальвариоэктомии в возрасте 1-3 мес. Вмешательства связаны с рисками и недоказанной эффективностью, велика вероятность рецидива заболевания.

- **3-6 мес**

- 1. Линейная краниотомия, краниоэктомия, кальвариоэктомия. Вмешательства с недоказанной эффективностью, велика вероятность рецидива заболевания.
- 2. Открытая или эндоскопическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6-12 мес).
- 3. Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление.
- 4. Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная «пи»-пластика, «barrel-stave osteotomy»-пластика, реконструкция костей свода черепа.

- **6-12 мес**

- 1. Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная «пи»-пластика, «barrel-stave osteotomy» - пластика, реконструкция костей свода черепа
- 2. «Тотальная» реконструкция костей черепа.
- 3. Остеотомия с установкой дистракционного аппарата.

- **> 12 мес**

- 1. Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная «пи»-пластика, «barrel-stave osteotomy» - пластика, реконструкция костей свода черепа.
- 2. «Тотальная» реконструкция костей черепа.
- 3. Остеотомия в области синостозированного шва с установкой дистракционного аппарата.

- 4. Хирургическое лечение может не проводиться (в случае отсутствия

Рис. 322

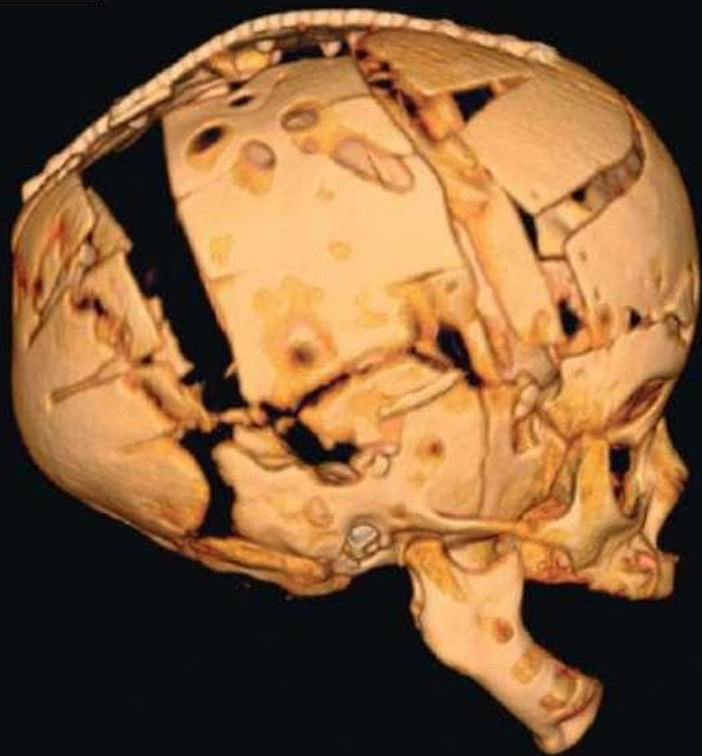
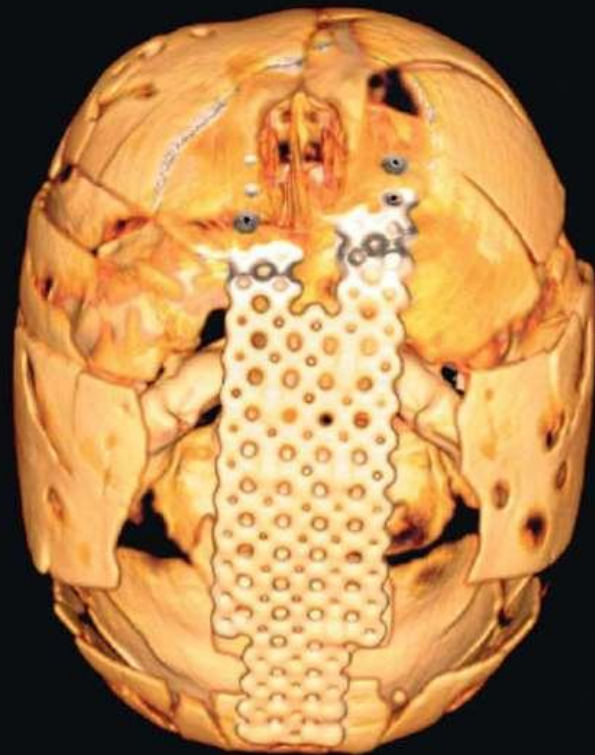


Рис. 324



- **Метопический синостоз, тригоноцефалия**
- Хирургическое вмешательство проводится в положении ребенка на операционном столе на спине. Выполняется бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного метопического шва.
- **0-3 мес**
- 1. Хирургическое лечение не проводится, возможна нехирургическая коррекция деформации при помощи краниального ортеза, как предоперационная подготовка пациента к операции.
- **3-6 мес**
- 1. Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6-12 мес).
- 2. Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление.
- **6-12 мес**
- 1. Реконструктивная операция – фронто-орбито-париетальная реконструкция или фронто-орбитальная реконструкция.
- **> 12 мес**
- 1. Реконструктивная операция – фронто-орбито-париетальная реконструкция или фронто-орбитальная реконструкция.
- 2. Хирургическое лечение может не проводиться (в случае отсутствие признаков ВЧГ и КЦДП), осуществляется динамическое наблюдение за пациентом



а

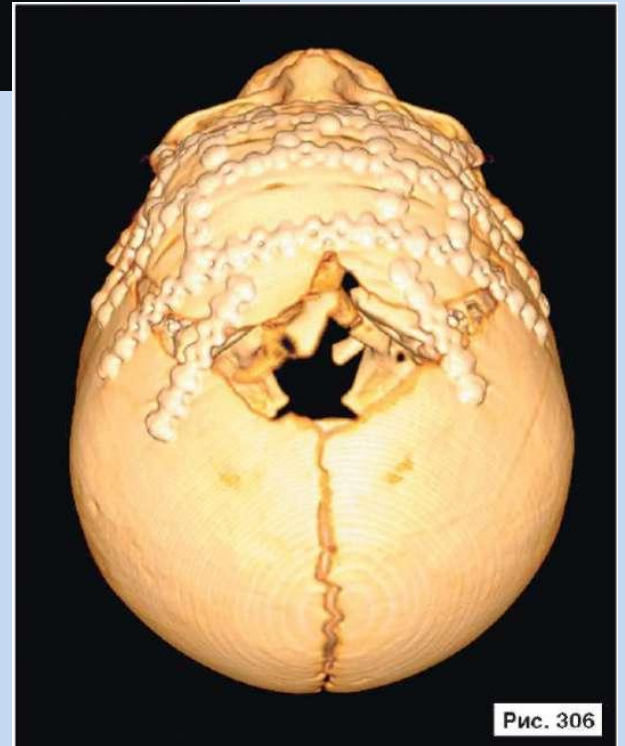
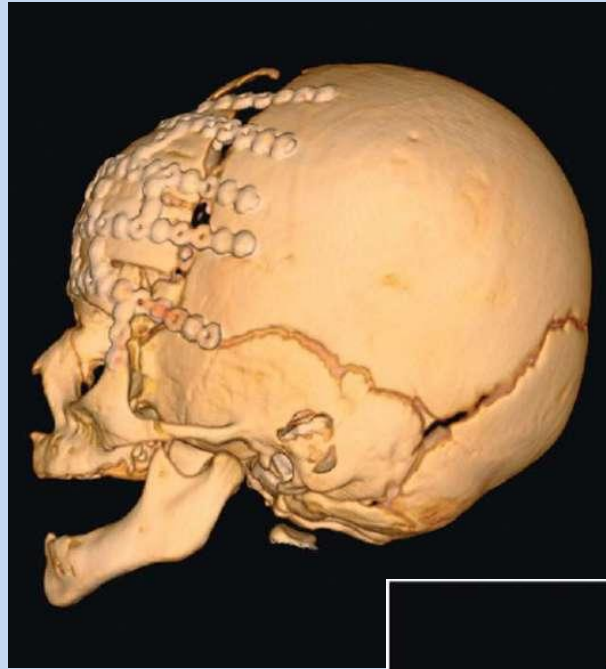
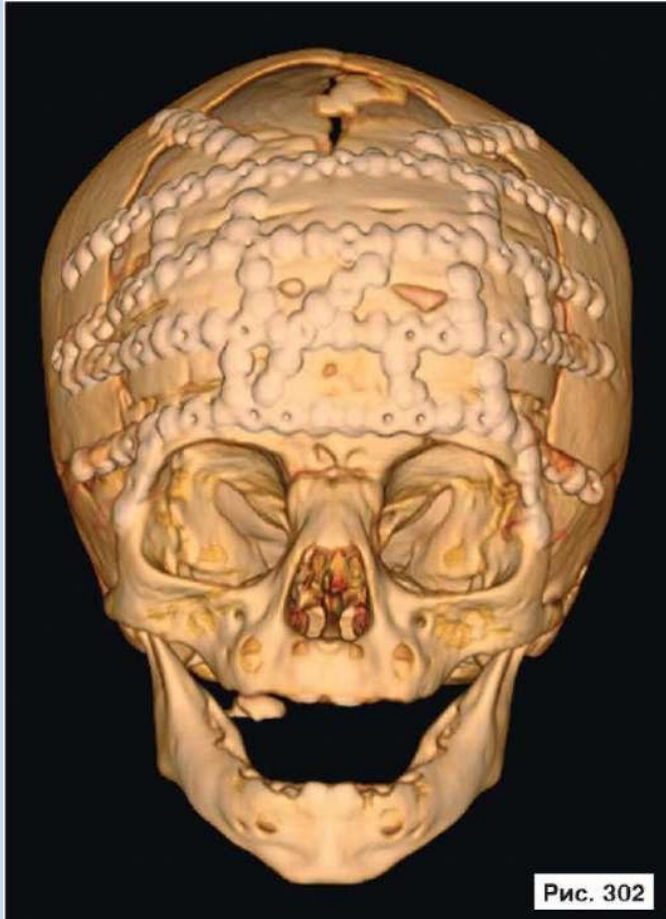


б



в

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.



- **Односторонний коронарный синостоз, лобная плагиоцефалия**
- Хирургическое вмешательство проводится в положении ребенка на операционном столе на спине. Выполняется бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного коронарного шва.
- **0-3 мес**
- 1. Хирургическое лечение не проводится, возможна нехирургическая коррекция деформации при помощи краниального ортеза, как предоперационная подготовка пациента к операции.
- **3-6 мес**
- 1. Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6-12 мес).
- 2. Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление.
- **6-12 мес**
- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя фронто-орбитальная реконструкция. Оптимальный возраст – 9-12 мес
- 2. Реконструктивная операция – односторонняя фронто-орбитальная реконструкция
- **> 12 мес**
- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя фронто-орбитальная реконструкция.
- 2. Хирургическое лечение может не проводиться (в случае отсутствие признаков ВЧГ и КЦДП), осуществляется динамическое наблюдение за пациентом.
- 3. Контурная пластика у пациентов старшего возраста с остаточной деформацией

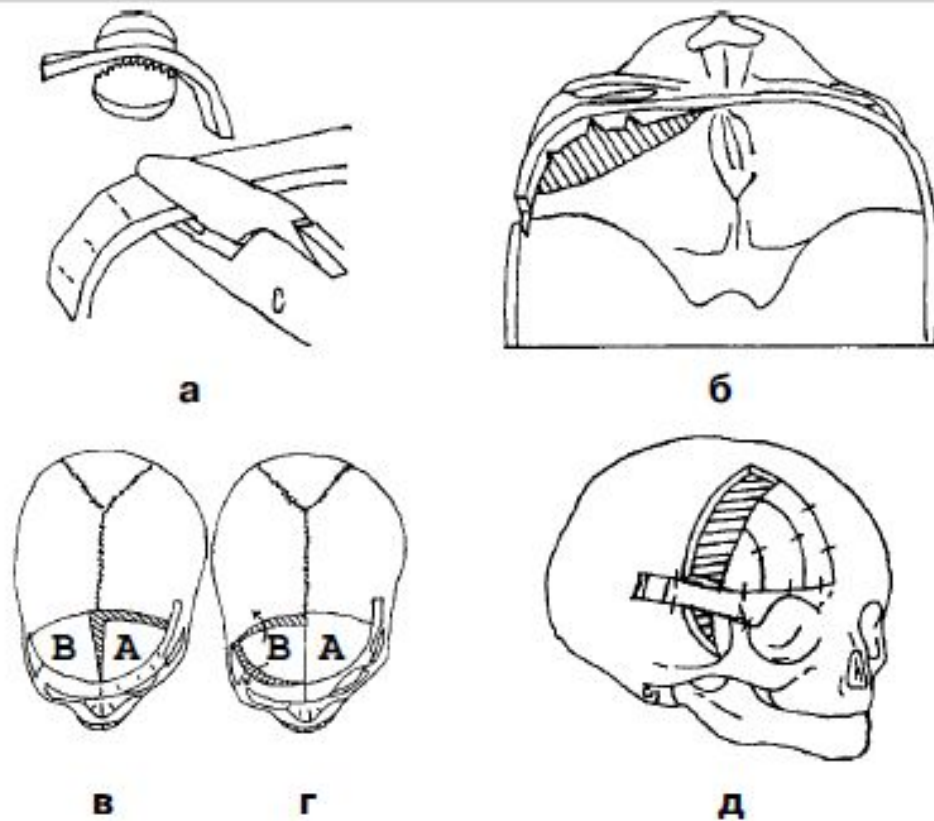


Рис. 9. Схематичное изображение этапов операции при лобной плагиоцефалии:
 а — формирование изгиба супраорбитального блока;
 б — фиксация ремоделированного супраорбитального блока в выдвинутом положении;
 в—г — ремоделирование фрагмента (А, В) лобной кости;
 д — фиксация смоделированной лобной кости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

- **Двусторонний коронарный синостоз, брахицефалия**

- Хирургическое вмешательство проводится в положении ребенка на операционном столе на спине, на животе и модифицированном положении на животе в зависимости от типа хирургического вмешательства. Выполняется бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного коронарного шва. При двустороннем коронарном синостозе, сопровождающимся гипоплазией костей теменно-затылочной области проводят этапное лечение, начинающееся с выдвигения костей теменно-затылочной области.

- **0-3 мес**

- 1. Хирургическое лечение не проводится, возможна нехирургическая коррекция деформации при помощи краниального ортеза, как предоперационная подготовка пациента к операции.

- **3-6 мес**

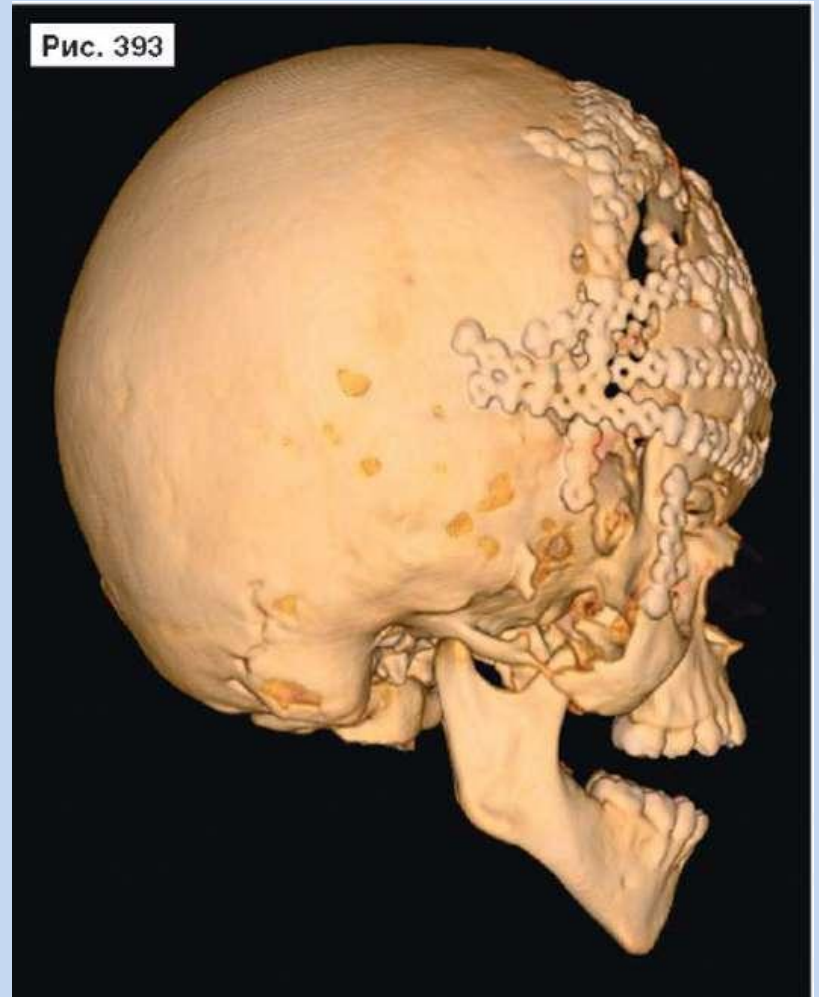
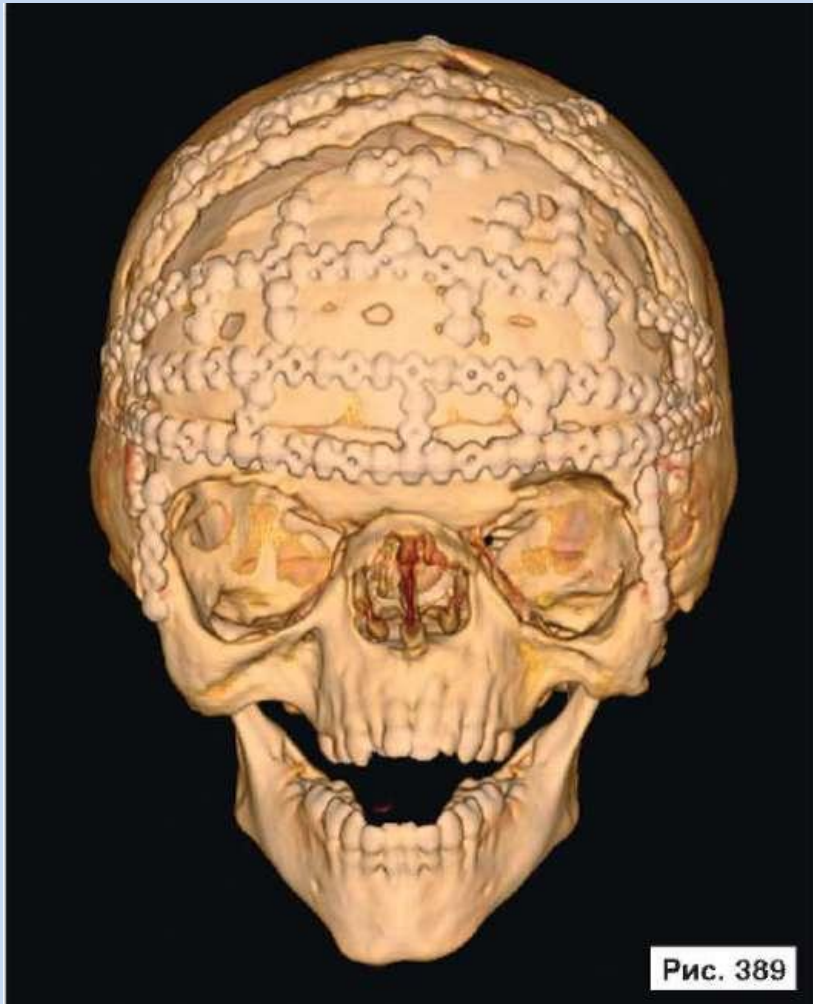
- 1. Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6-12 мес).
- 2. Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление.

- **6-12 мес**

- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя фронто-орбитальная реконструкция и выдвижение.
- 2. Реконструктивная операция – остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов с последующим удалением устройств через 6 мес.
- 3. Установка пружинных дистракционных аппаратов в теменно-затылочную область без остеотомии (при неизменном лямбдовидном шве) с последующим удалением устройств через 6 мес.
- 4. «Тотальная» реконструкция костей свода черепа

- **> 12 мес**

- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя фронто-орбитальная реконструкция и выдвижение.
- 2. Реконструктивная операция – остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов с последующим удалением устройств через 6 мес.
- 3. «Тотальная» реконструкция костей свода черепа
- 4. Хирургическое лечение может не проводиться (в случае отсутствия признаков ВЧГ и КЦДП), осуществляется динамическое наблюдение за пациентом.



- **Односторонний синостоз лямбдовидного шва, затылочная плагиоцефалия.**
- Хирургическое вмешательство проводится в положении ребенка на операционном столе на животе. Выполняется бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях и линейные в проекции верхних и нижних отделах синостозированного лямбдовидного шва при эндоскопической краниотомии.
- **0-3 мес**
- 1. Хирургическое лечение не проводится, возможна нехирургическая коррекция деформации при помощи краниального ортеза, как предоперационная подготовка пациента к операции.
- **3-6 мес**
- 1. Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6-12 мес).
- 2. Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств с последующим их удалением через 6 мес.

- **6-12 мес**

- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя или односторонняя парието-окципитальная реконструкция и выдвижение.
- 2. Реконструктивная операция – остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов с последующим удалением устройств через 6 мес.

- **> 12 мес**

- 1. Реконструктивная операция – двусторонняя или односторонняя парието- окципитальная реконструкция и выдвижение.
- 2. Реконструктивная операция – остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов с последующим удалением устройств через 6 мес.
- 3. Хирургическое лечение может не проводиться (в случае отсутствия признаков ВЧГ и КЦДП), осуществляется динамическое наблюдение за пациентом.

- **Множественные синостозы, пансиноостозы.**
- Редко встречаются у пациентов с несиндромальными КС. Проявляются различными видами деформациями. Хирургическое лечение проводится по принципам и алгоритмам простых КС. Для этой группы характерно развитие поздних синостозов, развивающихся в течение первого года (лет) жизни. Поэтому, клинические проявления и степень их выраженности может меняться в процессе роста и развития пациента. Общей направленностью тактики хирургического лечения является проведение операции в более поздние сроки, что может позволить избежать проведения повторных вмешательств при прогрессировании синостоза и вовлечении ранее сохранных швов черепа.

Диспансерное наблюдение за пациентами, оперированными по поводу КС

- Пациенты, оперированные по поводу несиндромальной формы КС не требуют специального ухода и наблюдения. В течение первых 6-ти месяцев после операции до наступления консолидации костей в области операции уделяется внимание профилактике травматизма, что не представляет проблемы у детей первого года жизни.
- Ребенок должен находиться под наблюдением невролога и педиатра, окулиста по месту жительства. Контрольный осмотр оперировавшим хирургом проводится через 6 мес после операции, проводится контрольное КТ исследование, позволяющее оценить степень коррекции деформации, консолидацию костей, исключить отдаленные осложнения, динамику интракраниальных аномалий.
- Дальнейшее наблюдение за ребенком проводится указанными выше специалистами по месту жительства. Контрольные КТ исследования проводятся только при наличии специальных показаний.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**