



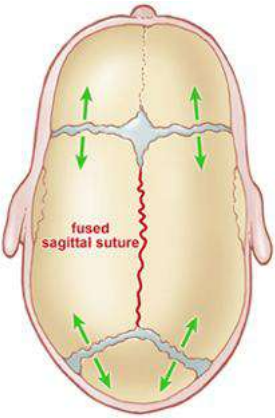
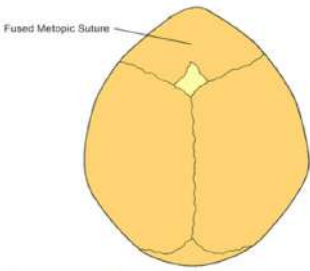
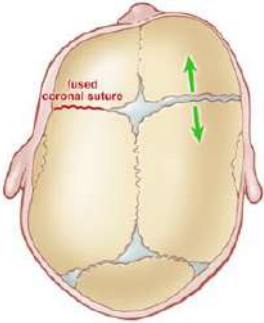
Инновационная Академия
Профессионального Развития
для врачей **Докстарклуб**

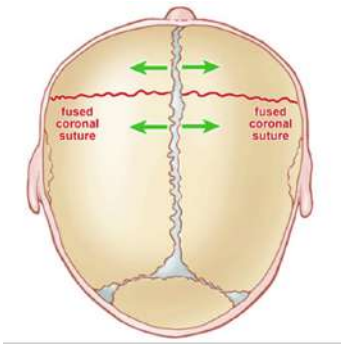
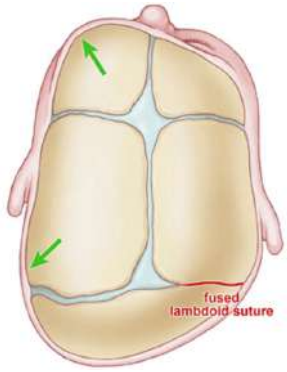
КРАНИОСИНОСТОЗЫ У ДЕТЕЙ

Краниосиностозы у детей

Краниосиностоз (КС) – это преждевременное сращение одного или более швов черепа.

Краниостеноз – «сужение» (деформация) черепа в результате сращения швов.

ШОВ ЧЕРЕПА	ВНЕШНИЙ ВИД ДЕФОРМАЦИИ ПРИ КРАНИОСИНОСТОЗЕ (ВИД СВЕРХУ)	НАЗВАНИЕ ДЕФОРМАЦИИ
Сагиттальный шов		Скафоцефалия Череп узкий и длинный в форме «ладьи»; По ходу сагиттального шва может пальпироваться костный гребень. Диф. диагноз: • Долихоцефалия (позиционная деформация, характерна для недоношенных) • Батроцефалия (выраженный наклоненный затылок, не требует оперативной коррекции!)
Метопический шов		Тригоноцефалия Голова треугольной формы, лоб заострен, гипотелоризм
Коронарный шов унилатерально		Передняя плагиоцефалия Трапециевидная форма головы – на пораженной стороне лоб уплощен, глазница приподнята (глаз Арлекина)

ШОВ ЧЕРЕПА	ВНЕШНИЙ ВИД ДЕФОРМАЦИИ ПРИ КРАНИОСИНОСТОЗЕ (ВИД СВЕРХУ)	НАЗВАНИЕ ДЕФОРМАЦИИ
Коронарные швы с билатерально		Туррибрахицефалия Голова уплощается в переднезаднем направлении, лоб «возвышается»
Лямбдовидный шов		Задняя плагиоцефалия Трапециевидная асимметричная форма головы с ретрососцевидной выпуклостью с контрлатеральной стороны Диф. Диагноз: Позиционная плагиоцефалия (форма черепа имеет вид параллелограмма, лобный выступ на той же стороне)

Алгоритм диагностики при подозрении на краниосиностоз

Физикальный осмотр:

Осмотр и пальпация швов черепа головы ребенка (смотрим на голову ребенку сверху + фронтально), оцениваем: положение ушных раковин, скул, отклонения корня и кончика носа от срединной линии

+ Оценка окружности головы/динамика темпов прироста



На уровне физикального осмотра проводим дифференциальный диагноз с позиционными деформациями черепа



УЗИ швов черепа (возможно у маленького ребенка), при высоком уровне подозрения на краниосиностоз =>

Золотой стандарт – КТ головного мозга + 3D-реконструкция

При диагностике многошовных/синдромальных форм краниосиностозов => + МРТ головного мозга ! с контролем в 4/18 лет или по клиническим показаниям

Помните!

1. Многошовные и синдромальные формы краниосиностозов (синдромы Крузона, Аперта, Сэтре-Чотцена) ассоциированы с более высоким риском внутричерепной гипертензии!

Диагностика ВЧГ:

- осмотр офтальмологом – глазное дно (отсутствие отека диска зрительного нерва у детей до 8 лет – не исключает ВЧГ)
- УЗИ зрительного нерва
- Оптическая когерентная томография (ОКТ) сетчатки глаза

Изолированные краниосиностозы: ежегодный осмотр офтальмологом глазного дна и/или ОКТ сетчатки глаза до 6 лет!

Многошовные и синдромальные:

- синдром Крузона: 1 раз в 4 месяца до 2 лет => 1 раз в 6 месяцев до 4 лет => ежегодно
- другие многошовные КС: 1 раз в 6 месяцев до 6 лет
- синдром Мюнке – 1 раз в год

2. Синдромальные формы КС – риск синдрома обструктивного апноэ во сне (СОАС) => 1 раз в год рекомендовано проведение полисом-нографии

3. Синдромальные формы КС – высокий риск потери слуха:

- Синдром Мюнке: 61%-71%
- Синдром Аперта: 44%-80%
- Синдром Пфайффера – до 92%
- Синдром Крузона: 29%-74%
- Синдром Сэтре-Чотцене - 29%

Мамаева Екатерина, врач невролог, эпилептолог



Список литературы:

1. Skull Anomaly (Craniosynostosis) <https://www.ohsu.edu/doernbecher/skull-anomaly-craniosynostosis>
2. James Laughlin, MD; Thomas G. Luerssen, MD et al. Prevention and Management of Positional Skull Deformities in Infants The Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Neurological Surgery Pediatrics (2011) 128 (6): 1236–1241.
3. Faasse M, Mathijssen IMJ; ERN CRANIO Working Group on Craniosynostosis. Guideline on Treatment and Management of Craniosynostosis: Patient and Family Version. J Craniofac Surg. 2023 Jan-Feb 01;34(1):418-433. doi: 10.1097/SCS.00000000000009143. Epub 2022 Dec 6. PMID: 36472893; PMCID: PMC9794150.
4. Dias MS, Samson T et al.; SECTION ON NEUROLOGIC SURGERY, SECTION ON PLASTIC AND RECONSTRUCTIVE SURGERY. Identifying the Misshapen Head: Craniosynostosis and Related Disorders. Pediatrics. 2020 Sep;146(3):e2020015511.
5. Wenger T, Miller D, Evans K. FGFR Craniosynostosis Syndromes Overview. 1998 Oct 20 [Updated 2020 Apr 30]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024.
6. Mathijssen IMJ. Updated guideline on treatment and management of craniosynostosis. J Craniofac Surg 2021;32:371–450
7. Garza RM, Khosla RK. Nonsyndromic craniosynostosis. Semin Plast Surg. 2012 May;26(2):53-63. doi: 10.1055/s-0032-1320063.
8. Laughlin J, Luerssen TG, Dias MS; Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Neurological Surgery. Prevention and management of positional skull deformities in infants. Pediatrics. 2011 Dec;128(6):1236-41. doi: 10.1542/peds.2011-2220. Epub 2011 Nov 28. Erratum in: Pediatrics. 2012 Mar;129(3):595. PMID: 22123884.

