

Двусторонняя реконструкция лобно-верхнеорбитальных отделов черепа у пациентов синостозной лобной плагиоцефалией.

В.А. Бельченко, Р.Н. Асадов, А.Г. Притыко, Хаджиев Э.М.

Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, г. Москва.

Введение

Синостозная лобная плагиоцефалия, или гемикоронарный (односторонний коронарный) синостоз (ГКС) – второй по распространенности несиндромальный краниосиностоз [6, 55], который встречается с частотой 0,4-1 случай на 1000 новорожденных [11]. В основе процесса роста черепа у младенцев лежит быстрый рост головного мозга. Согласно закону Virchow [18], при синостозировании прекращается рост костей перпендикулярно пораженному шву, с формированием краниостеноза, компрессией головного мозга и компенсаторным ростом кости параллельно пораженному шву. Внешне проявления ГКС состоят в сглаженности контуров черепа с одной стороны и компенсаторном выбухании и смещении костей с другой стороны [9]. Такой патологический рост черепа при ГКС приводит к грубой деформации не одной половины черепа, как это может показаться на первый взгляд, а всего черепа в целом. Поэтому часто встречаемые в литературе обозначения типа «пораженная сторона при одностороннем синостозе коронарного шва» неверны, так как даже при преждевременном сращении одного шва наблюдается деформация всего черепа с западениями и выбуханиями. В этой связи хирургу необходимо корректировать не только область, пораженную синостозом, но проводить реконструкцию мозгового и лицевого скелета с обеих сторон. Чтобы понять характер столь сложной деформации черепа, необходимо достоверно знать её патогенез в зависимости от пораженного шва. Именно вследствие неучтения этих факторов раннее лечение этих пациентов часто

выполняется не в полном объеме. Чтобы полностью оценить степень деформации и определить объем реконструкции, необходимо тщательно и детально изучить анатомию костей черепа и определить механизм образования деформации.

При лобной плагиоцефалии, возникшей вследствие ГКС, наблюдается сглаживание лба на стороне синостоза и компенсаторное выбухание в лобно-теменной области с противоположной стороны (рис. 1). Лобный бугор на стороне ГКС всегда присутствует, но смещен вверх и наружу. Лобная кость истончена, диплоэ и лобная пазуха на стороне ГКС отсутствуют. Метопический шов вогнут и смещен в сторону синостоза, а брегма – в противоположную сторону. В результате преждевременного слияния половины коронарного шва образуется единая костная пластинка, состоящая из лобной и теменной костей с ограниченным потенциалом роста. По периметру всех швов происходит асимметричный компенсаторный рост костей свода и основания черепа. Это объясняет выпуклость чешуи височной кости на стороне ГКС, противоположных лобных и теменных костей с незначительным опущением вниз противоположного верхнеглазничного края (рис. 2). Кроме половины коронарного шва, при ГКС происходит преждевременное слияние лобно-решетчатого и лобно-клиновидного швов на этой же стороне, вследствие чего поражается соответствующая половина основания черепа [3]. В зависимости от степени деформации может обнаруживаться разворот турецкого седла и продольной оси большого отверстия в сторону ГКС. Синостоз лобно-клиновидного шва приводит к тому, что малое крыло клиновидной кости принимает более вертикальную и прямую позицию, чем в норме (более горизонтальное направление и изогнутое по дуге вперед), а большое крыло клиновидной кости принимает медиальное направление, изменяя угол между сагиттальной плоскостью и наружной стенкой глазницы. Это приводит к укорочению, западению и верхнему смещению глазницы на стороне синостоза и укорочению передней черепной ямки. Деформация клиновидной кости

уменьшает объем и глубину височной ямки, приводя к компенсаторному выбуханию чешуи височной кости. Это комбинируется с укорочением и отведением назад наружной стенки глазницы. Глазница становится мелкой, глазное яблоко не имеет достаточной костной защиты с верхненаружной стороны, т. е. остается без половины крыши, что приводит к экзорбитизму. Образуется так называемая «глазница шута» – патогнамнический признак ГКС, развивающийся во время развития черепа вследствие недостаточного опущения большого крыла клиновидной кости (рис. 3). При этом наблюдается расширение глазной щели, верхнее и заднее смещение верхнеглазничного края и брови, глазница становится открытой (рис. 4 а, б). Носорешетчатый комплекс вместе с петушиным гребнем ротирован в сторону синостоза, вследствие чего наблюдается девиация корня носа в эту же сторону, а кончик носа смещается в противоположную сторону (рис. 4 а). Перегородка носа искривлена в виде пропеллера: верхняя часть – в сторону синостоза, нижняя – в противоположную сторону.

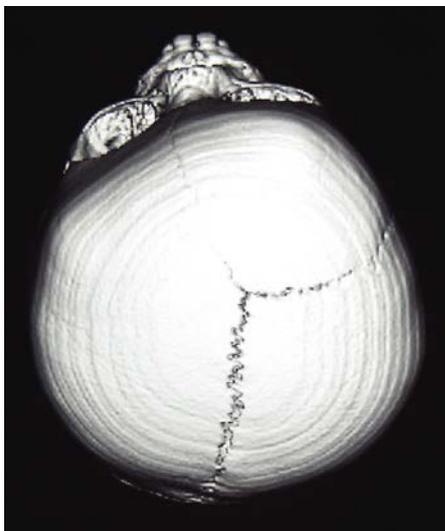


Рис. 1. На КТ3D изображении черепа (вид сверху) представлена характерная деформация передних отделов свода черепа у пациента с левосторонней синостозной лобной плагиицефалией.

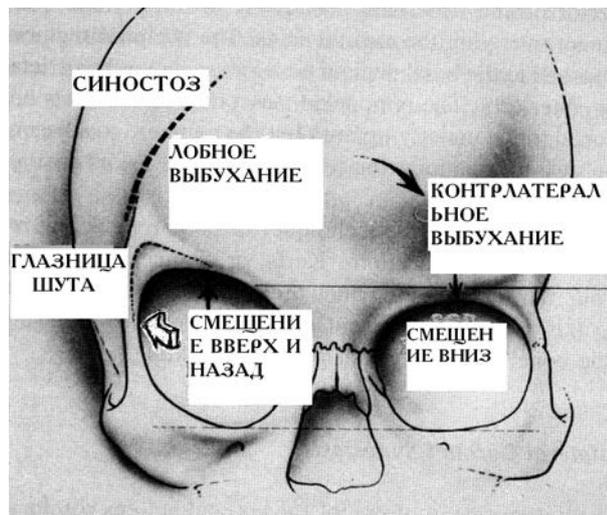


Рис. 2. Схема деформации черепа у пациентов с синостозной плагиоцефалией. По периметру швов, ограничивающих соединенную лобно-теменную костную пластинку, происходит асимметричный компенсаторный рост костей свода и основания черепа.



Рис. 4 а, б. Пациентка Г., 1 года, с левосторонней синостозной лобной плагиоцефалией. Наблюдается расширение глазной щели, верхнее и заднее смещение верхнеглазничного края и брови, глазница становится открытой.

Всегда необходимо помнить, что при синостозной лобной плагиоцефалии деформирующие силы, возникающие вследствие поражения только половины коронарного кольца, могут влиять на развитие и рост соседних структур черепа. В конечном счете, в результате такого влияния изменяется конфигурация остальной части черепно-лицевого остова.

Поэтому при устранении грубой деформации следует корригировать не только пораженную область, а проводить тотальную реконструкцию черепной коробки и средней зоны лицевого скелета [2].

Материалы и методы

С 1998 г. по 2012г. в НПЦ медицинской помощи детям 48 пациентов с синостозной лобной плагиоцефалией в возрасте от 1,5 месяцев до 17 лет. Из них 28 мальчиков и 20 девочек. Синостоз коронарного шва справа наблюдался в 27 случаях, слева у 21 пациента. В 3-х случаях было выполнено одностороннее ремоделирование лба и верхних отделов глазницы. В остальных случаях реконструкцию лба и верхнеглазничных краев проводили с 2-х сторон.

Методика операции:

Коронарный разрез мягких тканей головы от основания ножки завитка одной стороны до основания ножки завитка противоположной стороны. Диссекция выполняется поднадкостнично в лобно-теменной области и между поверхностным и глубоким листками глубокой височной фасции в височных областях. Скелетируются теменные кости, чешуя лобной кости, скуловые кости и передние трети скуловых дуг. После отделения височных мышц от чешуи височных костей скелетируются верхние и наружные края глазниц. Из надглазничных вырезок/каналов освобождаются одноименные сосудисто-нервные пучки, скелетируются костная пирамида носа, верхние, наружные и внутренние стенки глазниц до медиальных канталльных связок. После маркировки предстоящей линии остеотомии выкраиваются три костных лоскута: лобный, бандо и верхнеглазничный. Лобное бандо представляет собой костную полоску шириной до 15 мм, протяженностью от середины чешуи височной кости с одной стороны до середины противоположной чешуи височной кости. Верхнеглазничный костный лоскут включает в себя верхние края, передние трети верхних стенок глазниц,

носовые отростки лобной кости, верхние трети внутренних стенок глазниц, скуловой отросток лобной кости на «интактной» стороне и всю наружную стенку глазницы на стороне синостоза (линия остеотомии проходит через основание лобного отростка скуловой кости и латеральную стенку глазницы). В передней черепной ямке линия остеотомии проходит по границе передней трети крыши глазниц, огибает ситовидную пластинку спереди, оставляя интактными обонятельные нити. У детей грудного возраста с помощью клиновидных запилов на внутренней кортикальной пластинке бандо на стороне синостоза и насечек с противоположной стороны и щипцов Tessier, бандо приобретает нормальная анатомическая форма. Таким же образом, remodelируется верхнеглазничный лоскут. Следует отметить, что у пациентов в возрасте до 1 года диплоэ отсутствует и кость настолько эластична, что remodelирование бандо возможно без запилов, т.е. только при помощи щипцов Tessier. На уплощенной и выбухающей сторонах лобного костного лоскута производятся сквозные радиальные запилы, а на внутренней кортикальной пластинке - клиновидные запилы, проходящие перпендикулярно сквозным радиальным остеотомиям. После этой процедуры костный лоскут становится эластичным и ему придается нормальная форма при помощи щипцов Tessier. В нижней части бандо на противоположной от синтостоза стороне выполняется клиновидная резекция, а на верхнеглазничном лоскуте на стороне синостоза резецируется часть лобного отростка скуловой кости. Данный прием позволяет опустить верхнюю часть глазницы на стороне синостоза и несколько приподнять противоположный верхнеглазничный край. Все remodelированные костные лоскуты фиксируются между собой и к окружающим костным структурам минипластинами и минивинтами.

У детей старшего возраста фрагментируется и remodelируется вся лобная кость или только ее верхнеглазничный фрагмент, а деформированный участок чешуи лобной кости заменяется цельным

костным лоскутом со свода черепа соответствующей кривизны.

Результаты

У всех пациентов с синостозной лобной плагиоцефалией мы получили отличные и хорошие результаты лечения. В качестве иллюстрации приводится клиническое наблюдение.

Пациент Л., возраст 10 месяцев, диагноз: правосторонняя синостозная лобная плагиоцефалия. Заболевание врожденное. Ранее нигде не лечился.

При внешнем осмотре: череп деформирован за счет ярко выраженного западения правой половины лба. Правая бровь приподнята. Правая глазная щель шире и расположена выше, чем слева. Экзорбитизм справа. Корень носа смещен вправо, кончик носа смещен влево (рис. 5 а, б). На КТЗД черепа: коронарный шов справа не прослеживается, имеется дугообразное смещение метопического шва в сторону синостоза (рис. 6 а, б). Передняя черепная ямка на стороне синостоза узкая с ротацией петушинного гребня и передней части решетчатой кости вправо. Средняя черепная ямка вместе с пирамидой височной кости справа резко выдвинуты вперед (рис. 6 в).



Рис. 5 а, б. Пациент Л., 10 мес., с правосторонней синостозной лобной плагиоцефалией до операции.

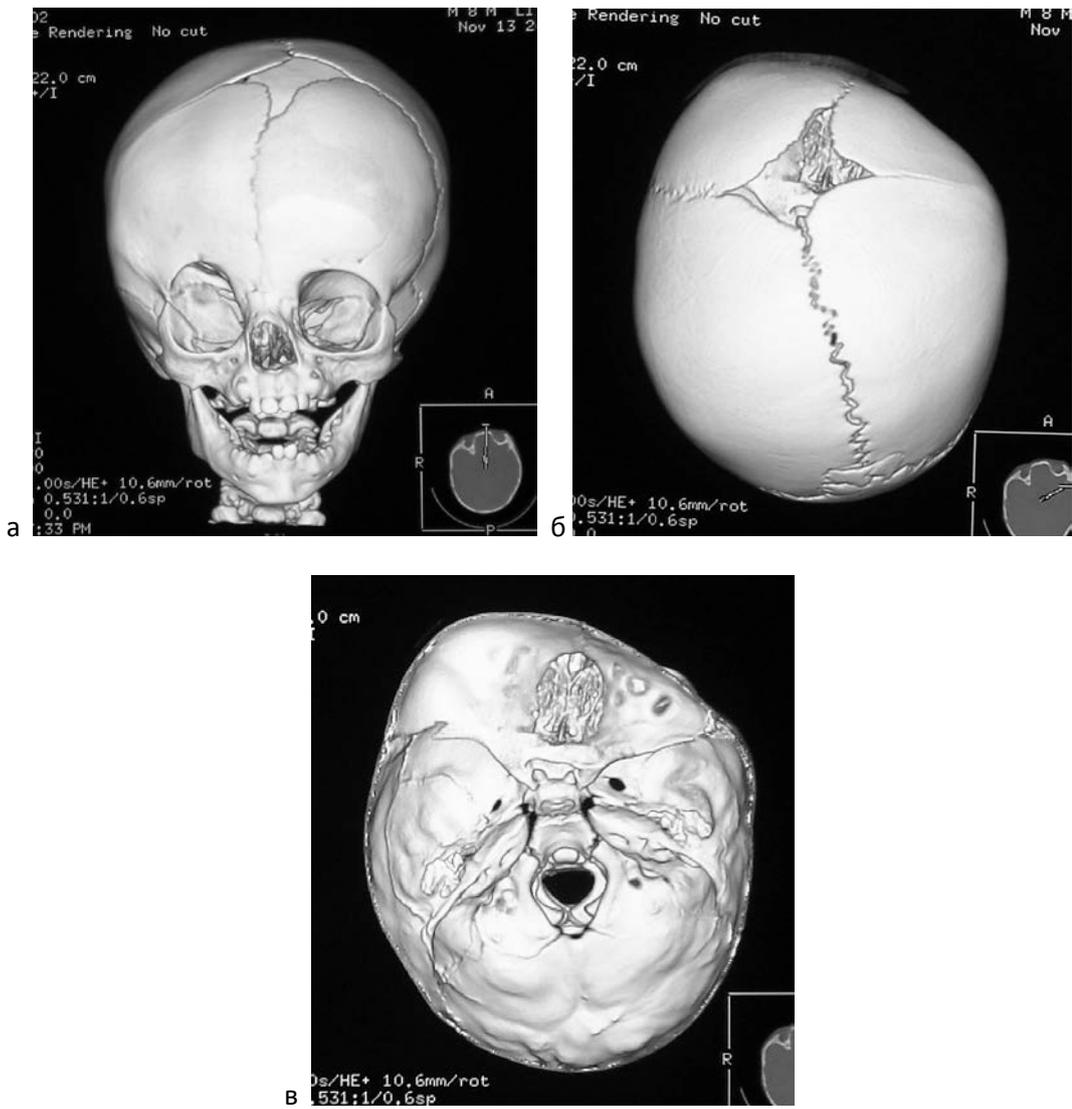


Рис. 6 а, б, в. КТ3D изображения черепа пациента Л., 10 мес., с правосторонней синостозной лобной плагиоцефалией до операции.

Пациенту выполнена операция по описанной выше методике (рис. 7 а, б, в). Послеоперационный период протекал без осложнений, пациент выписан домой на 11-е сутки после операции. Через 3 месяца были удалены титановые минипластины и минивинты. Осмотр пациента через 6 месяцев после операции рецидива деформации не обнаружил (рис. 8 а, б).

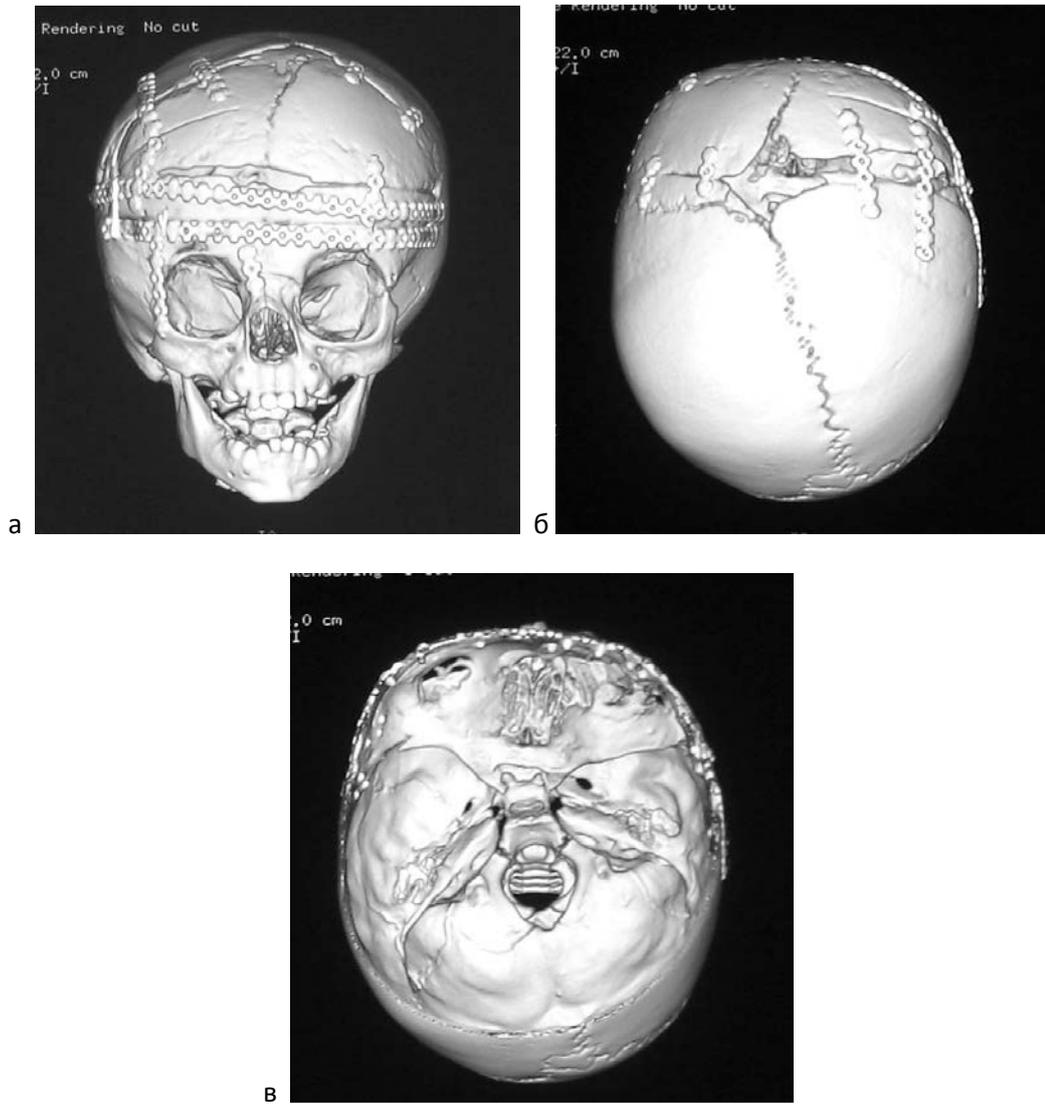


Рис. 7 а, б, в. КТ3D изображения черепа пациента Л. с правосторонней синостозной лобной плагиоцефалией через 3 мес. после операции.



Рис. 8 а, б. Пациент Л. с правосторонней синостозной лобной плагиоцефалией через 6 мес. после операции.

Обсуждение

В связи с неудовлетворительными отдаленными результатами лечения и огромного количества рецидивов при проведении обычных линейных краниоэктомий, стали развиваться более сложные хирургические методики. Anderson и Gomes в 1968г. [6] расширили объем операции при лечении больных с лобной плагиоцефалией, дополнив обычную линейную краниоэктомию в проекции пораженного венечного шва резекцией крыла клиновидной кости и остеотомией лобной кости. В 1952 г. McLaurin и Matson [10] в дополнение к линейной краниоэктомии рекомендовали проводить подвисочную декомпрессию. При этом они продлевали краниоэктомию назад по линии соединенного чешуйчатого шва и если укорочение наружной части глазницы у больных с лобной плагиоцефалией приводило к экзофтальму, проводили резекцию верхней и латеральной стенок глазницы. В 1967 г. Tessier [16] представил совершенно новый подход к лечению больных с синдромальными краниофациальными дизостозами. Именно его разработки положили начало современной краниофациальной хирургии. Tessier предложил новый, ставший в дальнейшем основным хирургическим доступом к верхней зоне лица и глазницам через основание черепа. В 1972 г. Rougerie и его коллеги [14] поддержали концепцию Tessier одновременного иссечения шва и изменения формы черепной коробки у младенцев. В 1976 г. Hoffmann и Mohr [7] для лечения детей с гемикоронарным синостозом (ГКС) предложили методику «латерального кантального выдвигания» в виде ограниченного одностороннего выдвигания верхней части глазницы. Методика латерального кантального выдвигания по сравнению с обычной линейной краниоэктомией давала превосходные результаты, но и здесь анатомическая симметрия достигалась редко. В 1977 г. Raimondi и Gutierrez [13] одновременно с ремоделированием лобной области предложили изменять и форму верхнеглазничного края. Но при этом авторы освобождали только крышу и латеральную верхнюю треть глазницы с удалением средней

и внутренней трети малого крыла клиновидной кости и участка большого крыла на латеральной поверхности черепа. В результате проведенных остеотомий устранялся синостоз в основании черепа, после чего проводилась фиксация освобожденных верхнего и верхне-латерального сегментов глазницы в новом положении. Marchac и Renier в 1979 г. оценивая собственные результаты лечения больных с ГКС [8] подчеркнули, что при этой форме краниосиностоза имеет место двусторонняя деформация, поэтому она требует вмешательства с обеих сторон. Для устранения деформации Marchac и Renier предложили остеотомировать верхнеглазничные края единым блоком. Костный сегмент для создания симметрии ремоделировали и фиксировали в новом положении к неosteотомированным отделам глазниц. Удаленный во время операции фрагмент лобной кости ремоделировали и фиксировали к верхнеглазничным краям проволочными швами. «Свободно плавающий» костный лоскут, включающий верхнеглазничные края и лоб был предназначен для того, чтобы позволить расправившемуся головному мозгу выдвинуть лоб и верхние отделы глазниц вперед, с дальнейшей реоссификацией дефектов черепа в височной области и верхних отделах лба. Однако оказалось, что эти дефекты быстро зарастают и приводят к западению в височных областях и верхней части лба или к взбуханиям черепной коробки в этих же областях.

Tulasne и Tessier [17] в 1981 г. опубликовали результаты позднего лечения больного с плагиоцефалией после перемещения широкого сегмента лицевого скелета, включающего глазницы, носо-решетчатый комплекс и лобное бандо. Клиновидная резекция, выполненная на противоположной от синостоза стороне нижней части бандо давала возможность выполнить это перемещение с наклоном, что, в свою очередь, позволяло поднять одну глазницу и опустить другую. После перемещения лобно-глазнично-носо-решетчатого моноблока к средней линии, отклонение носа становилось еще более выраженным, чем оно было прежде. Поэтому костная пирамидка носа отделялась от «моноблока» и перемещалась в нормальную позицию. Данная

процедура показана только в случаях позднего лечения лобной плагиоцефалии. В 1996 г. Posnick [12] предложил метод лечения больных с ГКС, включающий иссечение пораженного шва, остеотомию передней черепной ямки и двустороннюю остеотомию трех верхних четвертей глазниц с последующим их ремоделированием и репозицией. После изменения формы глазниц, остеотомировалась и ремоделировалась деформированная чешуя височной кости. Перемещенные и ремоделированные костные фрагменты фиксировались микропластинами, минивинтами и проволочными швами.

Все перечисленные методы лечения больных с ГКС с ремоделированием верхнеглазничных краев и лобной кости направлены на создание условий нормального роста головного мозга и устранения деформации. Возникшую в результате ГКС деформацию черепа у пациентов в возрасте до 6 месяцев достаточно легко можно устранить проведением радиальных остеотомий и надламыванием деформированных костей щипцами Tessier [4, 5]. В этом возрасте лобная кость не имеет диплоэ и состоит из одной кортикальной пластинки, что делает её эластичной и податливой для коррекции. В более старшем возрасте лобную кость приходится фрагментировать или, как предлагает Marchac, заменять деформированный участок лобной кости цельным костным лоскутом со свода черепа соответствующей кривизны. В 1995 г. Ананов М.В. [1] с целью устранения ГКС распиливал уплощенный участок лобной кости на два фрагмента от точки появления кривизны верхнеглазничного края и нижнего края лобного фрагмента, а затем фиксировал их внакладку друг к другу и к верхнеглазничному краю.

Заключение

При лечении синостозной лобной плагиоцефалии нужно учитывать тот факт, что это не простой синостоз (т.е. одного шва), а патологическое состояние, вовлекающее несколько видов швов: коронарного, лобно-клиновидного и лобно-решетчатого, в связи с чем, простая линейная

краниоэктомия в этом случае не даст положительных результатов.

При синостозной лобной плагиоцефалии деформирующие силы, возникающие вследствие поражения только половины коронарного кольца, могут влиять на развитие и рост соседних структур черепа. В конечном счете, в результате такого влияния изменяется конфигурация остальной части черепно-лицевого остова. Поэтому при устранении грубой деформации следует проводить двустороннее ремоделирование лба и верхних отделов глазниц.

Описанный нами метод реконструкции лба и верхних отделов глазниц у больных с синостозной лобной плагиоцефалией позволяет полностью устранить имеющуюся деформацию и одновременно увеличить объем черепной коробки.

Литература

1. *Ананов М.В.* Реконструктивная хирургия, как метод лечения краниофациальных деформаций при краниостенозе у детей. Дис.: ... кан. мед. наук. – М., 1995. – 185 с.
2. *Бельченко В.А.* Черепно-лицевая хирургия. Руководство для врачей. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006г.
3. *Бельченко В.А., Ипполитов В.П., Ростокин Ю.Н.* Использование покровных костей черепа при опорно-контурной пластике верхней и средней зон лица. // Наследие А.И. Евдокимова. – М.: ММСИ, 1993. – С. 132 – 134.
4. *Мамедов Э.В., Бельченко В.А., Притыко А.Г.* Реконструкция черепа при несиндромальных краниосиностозах. // Современные технологии в стоматологии, методы лечения и профилактика стоматологических

- заболеваний: Материалы 1-ой Всероссийской научно-практич. конф. 27-29 марта. М., 2003. – С. 69 - 70.
5. Мамедов Э.В., Бельченко В.А., Притыко А.Г. Плагиоцефалия: в чем заключается коррекция? // Материалы 1-ой Всероссийской конф. по детской нейрохирургии. 18-20 июня. М., 2003. – С. 124 - 125.
 6. Anderson, H. & Gomes, S. P. Craniosynostosis. Review of the literature and indications for surgery. // Acta. Paediat. Scand. – 1968. – Vol. 57. – P. 47-54.
 7. Hoffman, H. J., and Mohr, G. Lateral canthal advancement of the supra-orbital margin: A new corrective technique in the treatment of coronal synostosis. // J. Neurosurg. – 1976. – Vol. 45. – P. 376.
 8. Marchac D, Renier D. "Le front flottant." Traitement precoce des faciocraniostenoses. // Ann. Chir. Plast. Esthet. – 1979. – Vol. 24. – P. 121.
 9. Marsh, J. L., Gado, M. H., Vannier, M. W., and Stevens, W. G. Osseous anatomy of unilateral coronal synostosis. // Cleft Palate J. – 1986. – Vol. 23. – P. 87.
 10. McLaurin R.L., Matson D.D. Importance of early surgical treatment of craniosynostosis: review of 36 cases treated during the first six months of life. // Pediatrics. – 1952. – Vol. 10. – P. 637-652.
 11. Oakes, W.J. Craniosynostosis. In D. Serafin and N. C. Georgiade (Eds.), Pediatric Plastic Surgery. St. Louis; Mosby, 1984. – Vol. 1. – P. 404-439.
 12. Posnick J.C. Unilateral coronal synostosis (anterior plagiocephaly): current clinical perspectives. // Ann. Plast. Surg. – 1996. – Vol. 36. – P.430-447.
 13. Raimondi AJ, Gutierrez FA. A new surgical approach to the treatment of coronal synostosis. // J. Neurosurg. – 1977. – Vol. 46(2). – P. 210-214.
 14. Rougerie J, Derome P, Anquez L. Craniostenosis et dysmorphies craniofaciales. Principes d'une nouvelle technique de traitement et les resultats. // Neurochirurgie. – 1972. – Vol. 18. – P. 429.
 15. Shapiro P.A. Responses of the nonhuman primate maxillary complex to mechanical forces. // In McNamara Jr JA (ed): "Factors Affecting the

- Growth of the Midface." Ann Arbor, MI: Center for Human Growth and Development, 1976. – P. 327-348.
16. *Tessier P.* Osteotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon. Syndrome d'Apert. Oxycephalies Scaphocephalies Trurricephalies. // Ann. Chir. Plast. – 1967. – Vol. 12. – P. 273.
 17. *Tulasne J. F., and Tessier P.* Analysis and late treatment of plagiocephaly: Unilateral coronal synostosis. // Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. – 1981. – Vol. 15. – P. 257.
 18. *Virchow R.* Ueber den Cretinismus, Namentlich in Franken, und Uber Pathologischen Schadelformen. // Verh. Phys. Med. Ges. Wurzburg. – 1852. – Vol. 2. – P. 230.