

Врожденные пороки развития черепа

Выполнила Лашина Анастасия Витальевна 252 группа
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет
Кафедра Топографической анатомии и Оперативной хирургии

2020

КРАНИОСТЕН ОЗ

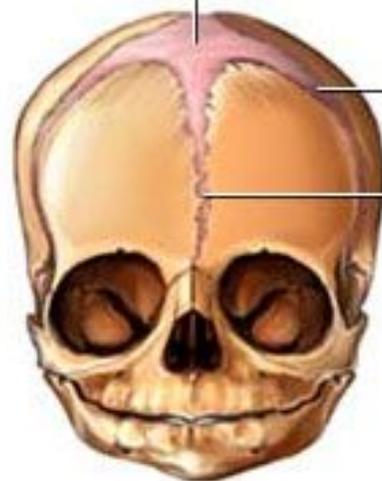
- Одной из причин аномалий черепа является **преждевременное и иногда неравномерное окостенение черепных швов** – что ведет к недостаточности объема полости мозгового черепа, препятствующей нормальному развитию мозга и ведущей к созданию условий для ликвородинамических нарушений.
- При краниостенозе обычно повышено внутричерепное давление, в связи с этим характерна гипертензионная головная боль, возможны развитие застойных дисков зрительных нервов с последующей их вторичной атрофией и нарушением зрения, отставание в умственном развитии.
- Различают первичный (идиопатический) и вторичный краниостенозы. Развитие вторичного краниосиностоза может быть обусловлено различными причинами (витамин D-дефицитный рахит, гипофосфатемия, передозировка тиреоидного гормона).



Башенный череп

Лобный (передний) родничок

Сагиттальный шов



Венечный шов

Лобный шов



Лямбдовидный родничок

ВИД СПЕРЕДИ

ВИД СБОКУ

Передний большой родничок

Венечный шов

Височный шов



Лямбдовидный шов

Передний большой родничок

Венечный шов

Задний маленький родничок

Лобный шов

Сагиттальный шов

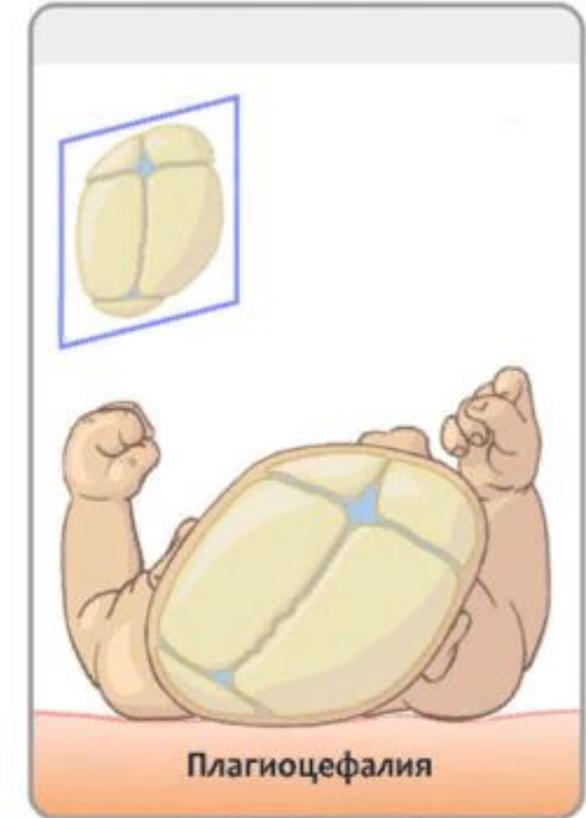
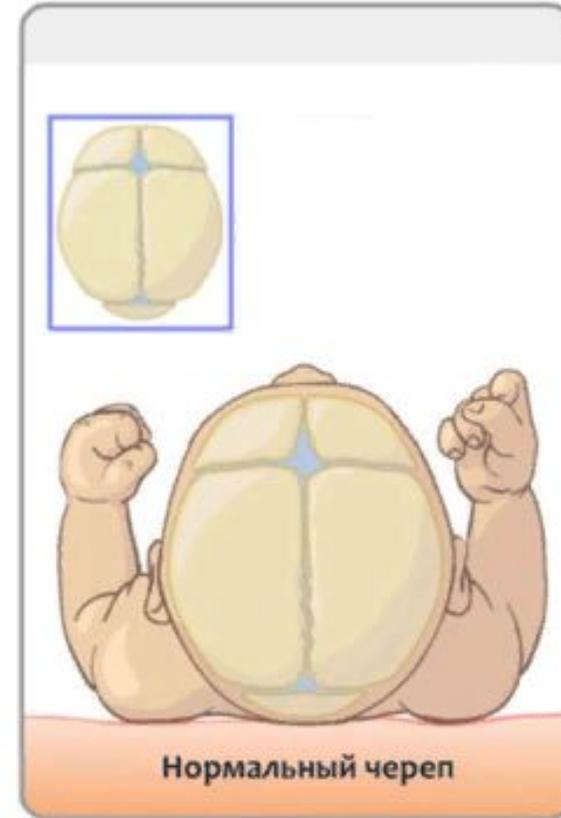
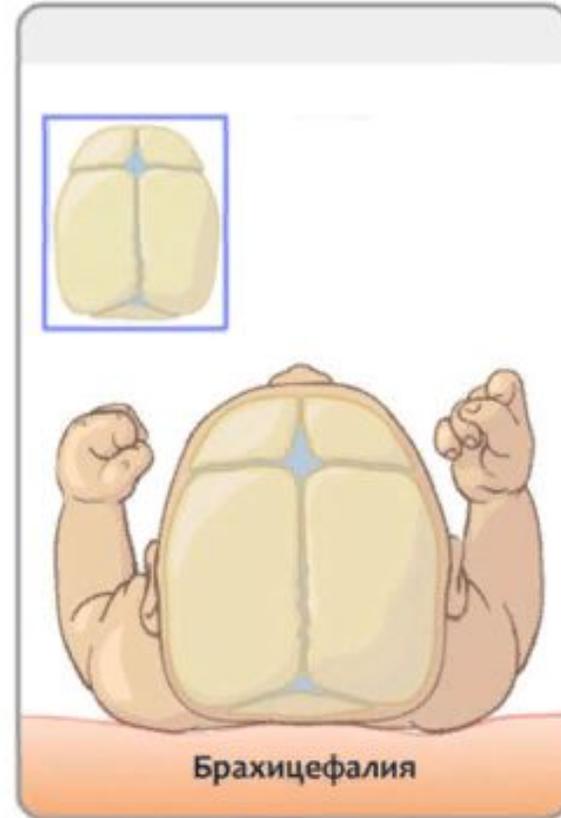
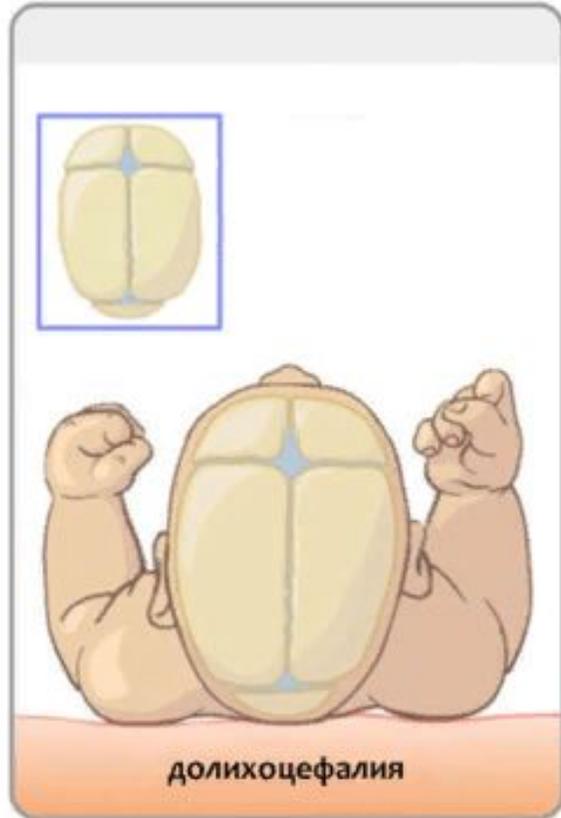
Лямбдовидный шов



- **При преждевременном зарастании сагиттального шва** развивается долихоцефалия, при которой череп увеличивается в переднезаднем направлении и оказывается уменьшенным в поперечном размере. В таких случаях голова оказывается узкой и удлинненной. Вариантами долихоцефалии могут быть скафоцефалия (от греч. skarphe - лодка), цимбоцефалия (ладьевидная голова, килеголовость).
- **Вариантом деформации черепа, при которой череп имеет увеличенный поперечный размер в связи с преждевременным зарастанием коронарных (венечных) швов** является брахицефалия (от греч. brachis - короткий и kerhale - голова), голова при этом широкая и укороченная. При брахицефалии в связи с двусторонним коронарным синостозом лицо уплощено, нередко проявляется экзофтальм.
- **При преждевременном зарастании венечного шва с одной стороны** развивается плагиоцефалия, или косоголовость (от греч. plagios - косой и kerhale - голова). В таких случаях череп асимметричен, лобная кость на стороне синостоза уплощена, на этой же стороне возможны экзофтальм и увеличение средней и



Скафокrania

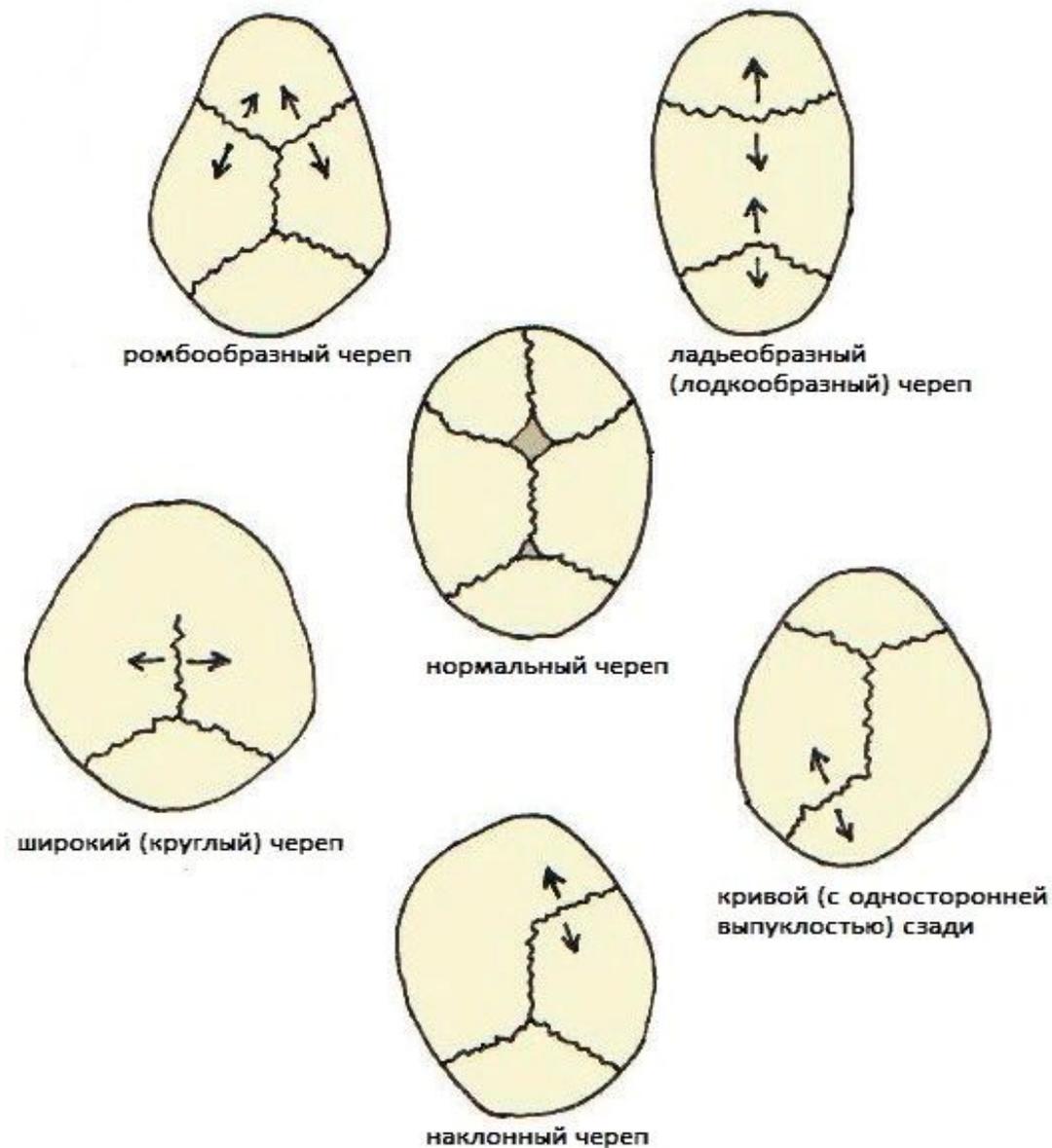


Если возникает преждевременное сочетанное заращение коронарного и сагиттального черепных швов, рост черепа происходит в основном в стороны переднего родничка и основания, что приводит к увеличению высоты головы при ограничении ее роста в продольном и поперечном направлениях. В результате формируется высокий череп конической формы, несколько уплощенный в переднезаднем направлении (акрокrania), его часто называют башенным черепом .

Вариант деформации черепа, характеризующийся узкой лобной и широкой затылочной костями, формируется в связи с **преждевременным зарастанием лобного шва**. Лобные кости при этом срастаются под и на месте лобного шва формируется «гребень». Если в таких случаях компенсаторно увеличиваются задние отделы черепа и углубляется его основание, возникает тригонокrania, или треугольный череп (от греч. trigonon - треугольник, kephale - голова).

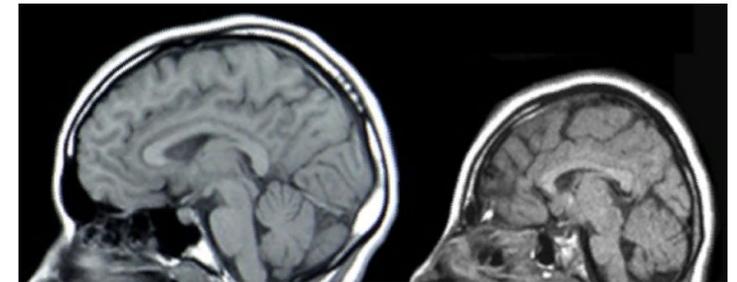
Изолированный синостоз ламбдовидного шва встречается крайне редко и сопровождается уплощением затылка и компенсаторным расширением передней части черепа с увеличением переднего родничка. Нередко он сочетается с преждевременным закрытием сагиттального шва.

При вторичном краниостенозе на раннем этапе его развития может быть эффективно консервативное лечение основного заболевания. При первичном краниостенозе, а также при вторичном краниостенозе в случае уже развившейся значительной внутричерепной гипертензии показана декомпрессивная операция: формирование краниоэктомических проходов шириной до 1 см по линии шовных окостенений. Своевременное хирургическое лечение при краниостенозе может обеспечить в дальнейшем нормальное развитие мозга.



МАКРОКРАНИЯ, МИКРОКРАНИЯ, КРАНИОТАБЕС, КРАНИОСКЛЕРОЗ

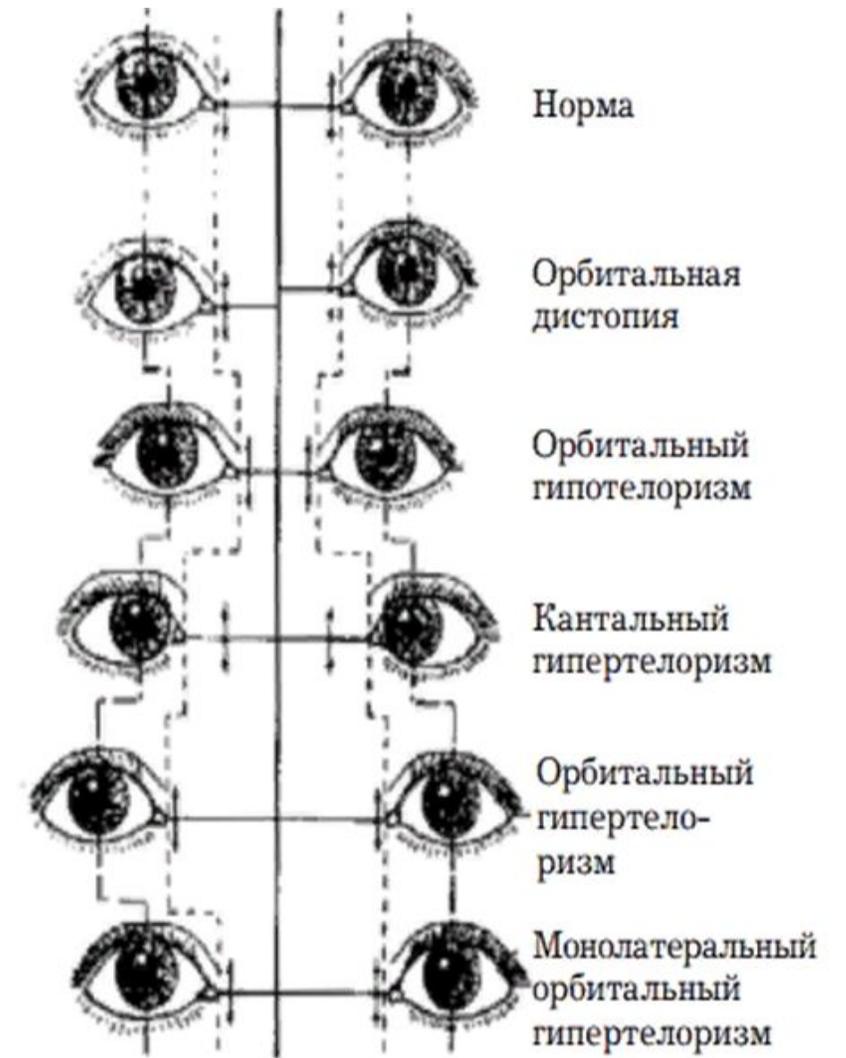
- **Увеличение размеров черепа (макрокrania)**
- У новорожденных возможна асимметричная макрокrania и в связи с субдуральной гематомой, гигромой, арахноидальной кистой в области свода черепа. Асимметрия черепа при гемиатрофии мозга вследствие перенесенного в раннем детстве травматического или воспалительного его поражения, сопровождается уплощением, иногда утолщением костей свода черепа, **известна как симптом Копылова**. Надо иметь в виду, что асимметрия черепа при рождении может быть и следствием подкожной или подпапневротической гематомы.
- При рахите, обычно при остром его течении, иногда возникает **краниотабес** - размягчение, истончение плоских костей черепа в области переднего и заднего родничков, над сосцевидными отростками и по ходу черепных швов.
- Возможно также развитие **гиперостоза черепа (краниосклероз)** - медленно прогрессирующее утолщение и неравномерное увеличение размеров костей черепа, чаще лицевого; наблюдается, например, при паратиреоидной остеодистрофии, нейрофиброматозе, эозинофильной аденоме гипофиза (соматотропиноме), при опухолях костей черепа.



Микрокrania

ГИПЕРТЕЛОРИЗМ И ГИПОТЕЛОРИЗМ

- Одним из вариантов аномалии черепа является **гипертелоризм**, представляющий собой следствие чрезмерного развития малых крыльев основной кости. Значительно увеличено расстояние между внутренними краями орбит, широкая переносица, плоская спинка носа, широко расставленные глаза. Может сочетаться с микроофтальмией, эпикантусом, двусторонним сходящимся косоглазием, другими аномалиями, отставанием в психическом развитии.
- **Гипотелоризмом** принято называть уменьшение расстояния между внутренними краями глазниц; при этом возможно недоразвитие носа, лицо похоже на морду обезьяны.



- Медиальная орбитальная стенка
- - - Межзрачковое расстояние по средней линии
- · · Расстояние между медиальными кантальными связками по средней линии

КРАНИОПАГИЯ

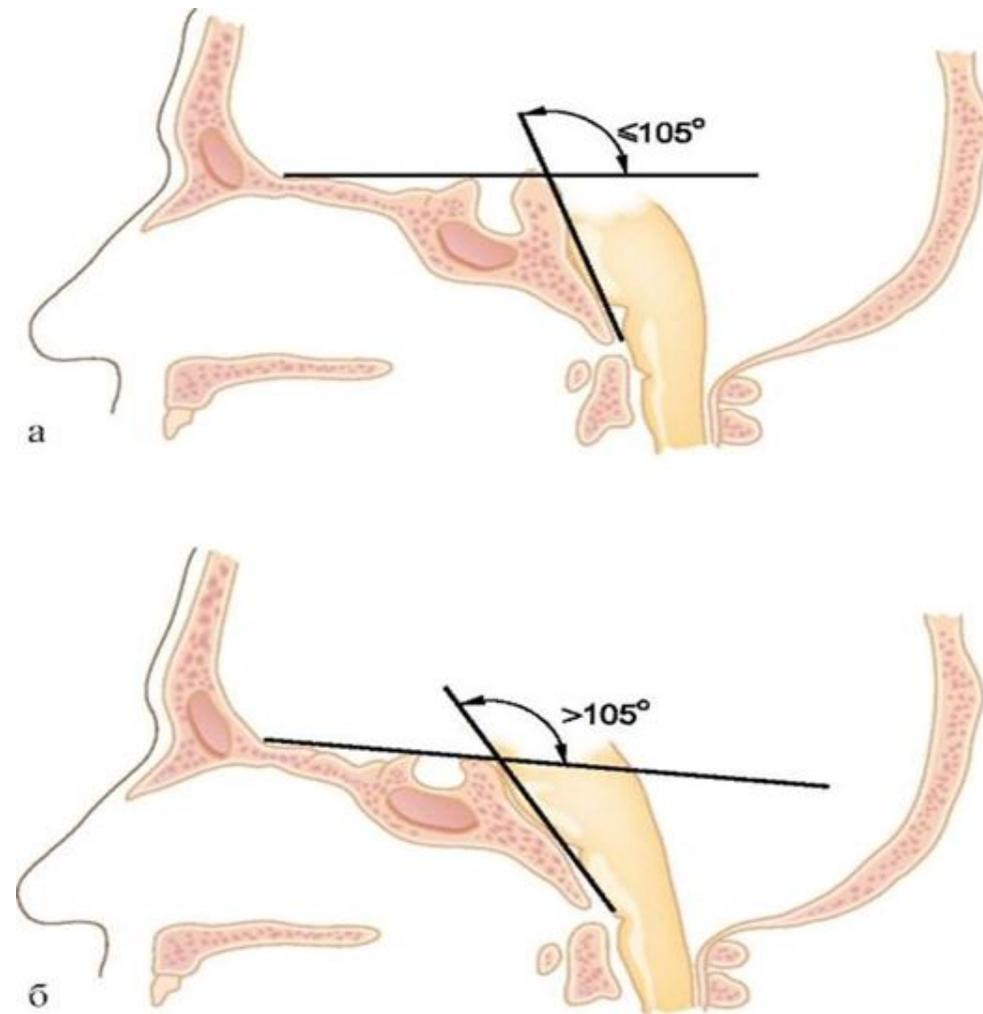
- Краниопагия относится к числу наиболее редких и опасных врожденных уродств; она представляет собой срастание двух однояйцевых близнецов головами.
- Разделение краниопагов относится к сложнейшим нейрохирургическим вмешательствам, включающим разделение мозга обоих младенцев, кровоснабжающих их мозг сосудов, твердой мозговой оболочки, кожных покровов и осуществление сложных реконструктивных операций для замещения неизбежных при разделении близнецов дефектов костей черепа и мягких тканей головы. В литературе описано около 30 операций по разделению краниопагов, эти операции, к сожалению, чаще заканчиваются гибелью одного или обоих близнецов.



Сиамские близнецы, сросшиеся головами, - краниопаги

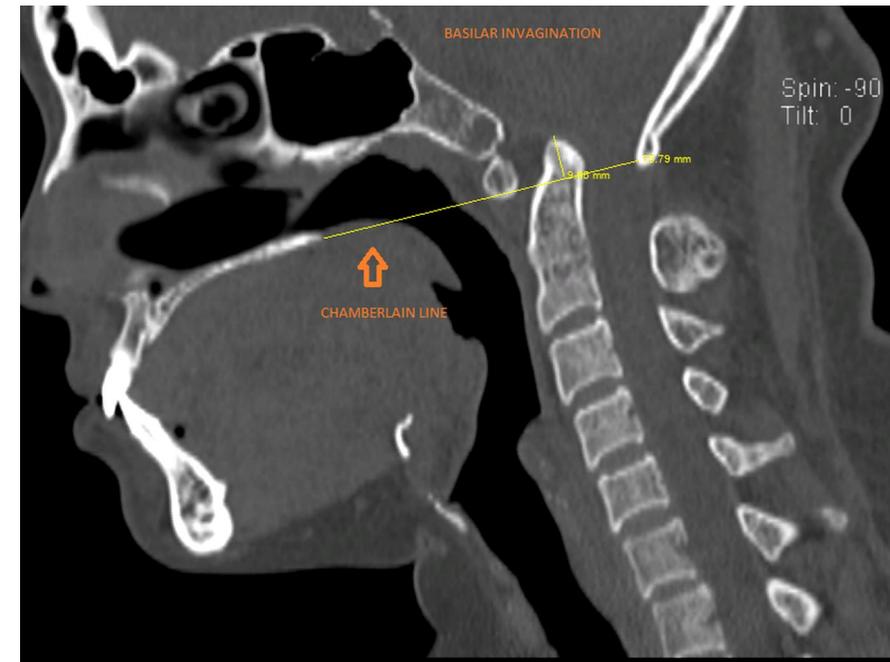
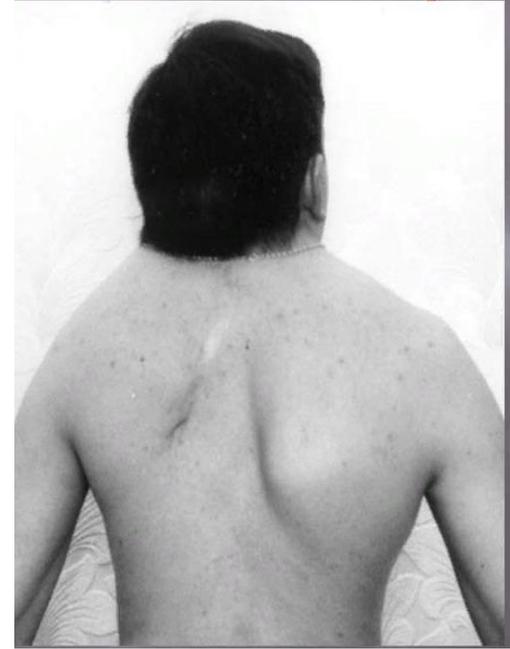
ПЛАТИБАЗИЯ

- Аномалия развития черепа, проявляющаяся уплощением его основания.
- Она может быть и следствием проявившейся в детском возрасте длительной внутричерепной гипертензии.
- При платибазии особенно уплощена задняя черепная ямка, обычно сильно увеличено расстояние между спинкой турецкого седла и большим затылочным отверстием; угол, образованный скатом черепа (блюменбахов скат) и передней частью основания черепа (фронтальное основание, плоскость передней черепной ямки), больше 105° ; передний край большого затылочного отверстия и передняя дуга атланта несколько приподняты.
- Платибазия иногда протекает бессимптомно, но может сопровождаться повышением внутричерепного давления. Врожденная платибазия наблюдается при болезни Дауна, мукополисахаридозах, может сочетаться с аномалией Арнольда-Киари, ахондропатией. Приобретенная платибазия возможна при болезни Педжета, остеомалации, фиброзной дисплазии, гипотиреозе, она может сопровождаться базилярной импрессией.



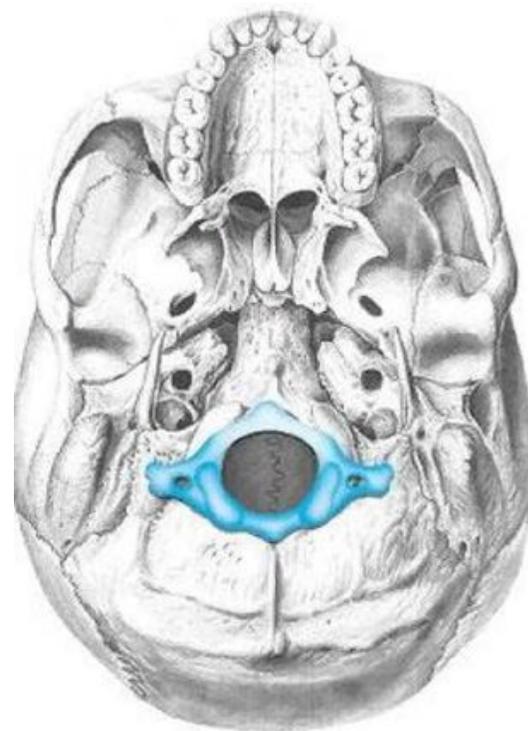
БАЗИЛЯРНАЯ ИМПРЕССИЯ

- Базилярная импрессия (базилярная инвагинация, базилярное вдавление) обычно возникает на фоне врожденной платибазии и представляет собой углубление переднего отдела основания затылочной кости (краев большого затылочного отверстия, затылочных мыщелков) в сторону субтенториального пространства. На краниограммах при этом можно отметить увеличение угла между скатом и верхней пластинкой основной кости (более 130°), а также смещение верхних шейных позвонков, прежде всего зуба II шейного (осевого) позвонка выше линии Чемберлена (условная линия, соединяющая задний край твердого нёба с задним краем затылочного отверстия, определяемая на профильной краниограмме) и линии де ля Пти (условная линия между верхушками сосцевидных отростков, определяемая на фасной краниограмме). Обычно у таких больных короткая шея, ограничение ее подвижности, низко расположенная граница роста волос на шее. В первое-второе десятилетие жизни возможны клинические проявления нарушения функций структур, расположенных в задней черепной ямке, и верхних шейных сегментов спинного мозга (спастический тетрапарез, элементы бульбарного синдрома, нистагм при повороте взора вниз -

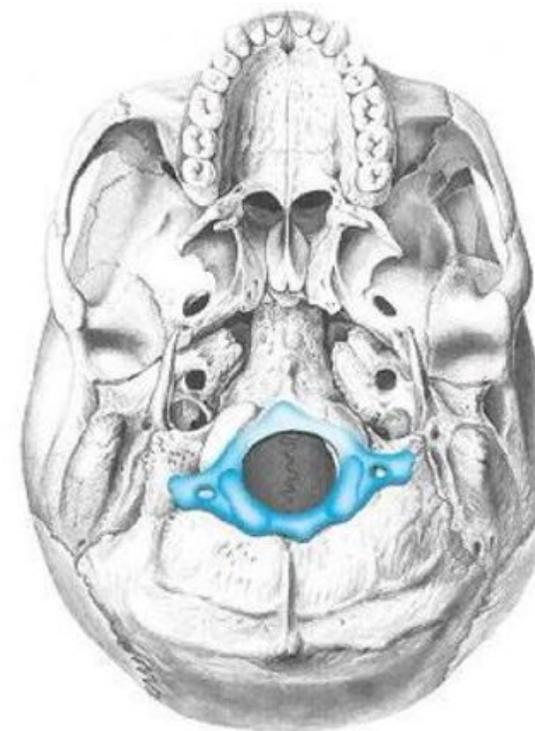


ПОДВЫВИХ В АТЛАНТООСЕВОМ СУСТАВЕ

- Фактором риска является нестабильность в атлантоосевом суставе. В таких случаях даже легкая травма может привести к его подвывиху и глубокому неврологическому дефекту, обусловленному компрессией спинномозговых корешков С1-С2 и соответствующих нервов, а также позвоночных артерий и орального отдела спинного мозга. **В случае возможного при этом вклинения зубовидного отростка II шейного (осевого) позвонка в большое затылочное отверстие обычно наступает смерть от остановки дыхания.** Предрасположенность к подвывиху атлантоосевого сустава имеется при синдроме Дауна, ревматоидном артрите, мукополисахаридозе



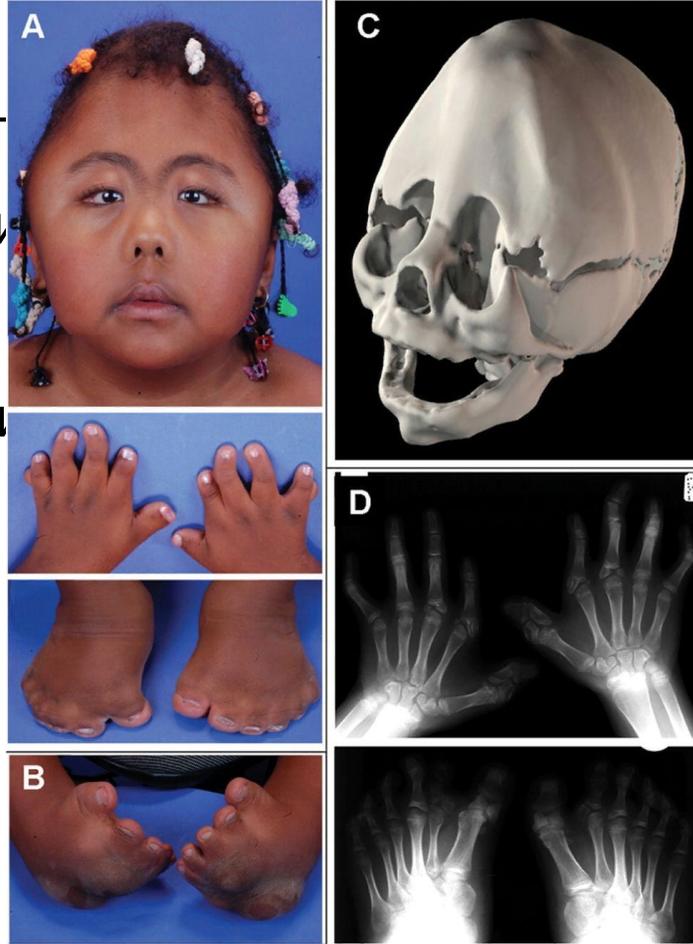
норма



ПОДВЫВИХ

**АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИИ
ГРУБЕРА**

- Многовариантную группу врожденных аномалий составляют различные формы сочетаний башенного черепа (акрокrania, акроцефалия) с различными вариантами аномалии пальцев (акроцефалосиндактилии, акроцефалополисиндактилии).



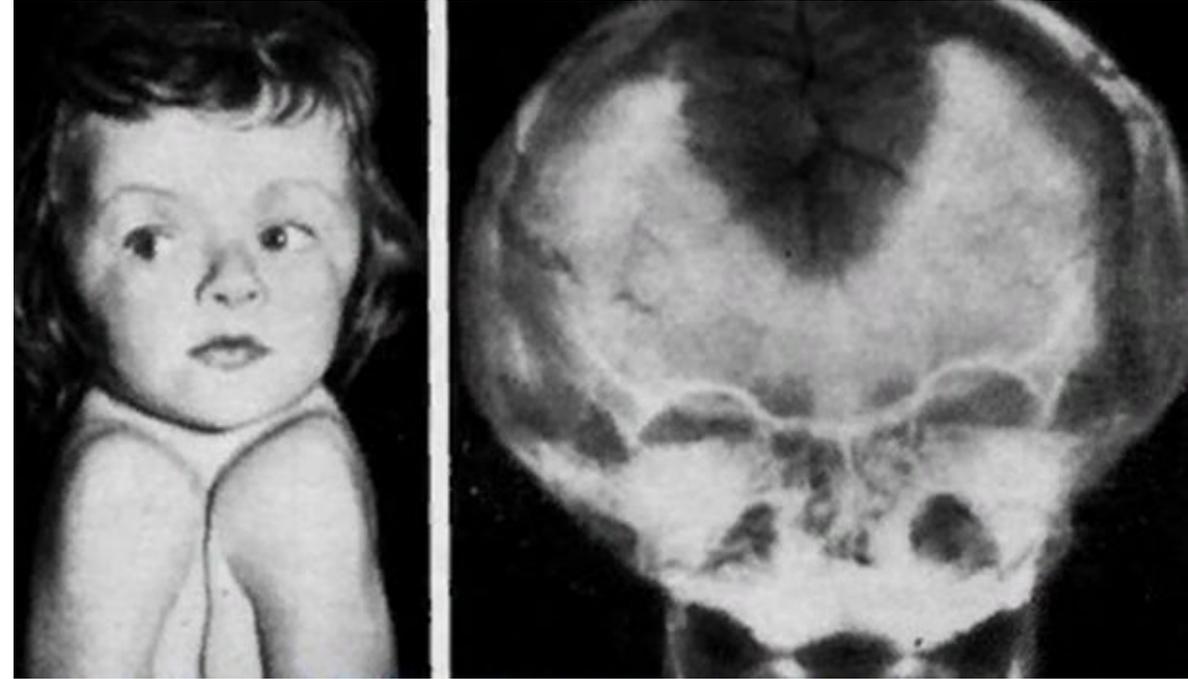
- Среди других наследственных заболеваний, сопровождающихся выраженной костной патологией, в частности изменениями черепа, можно отметить синдром Грубера, проявляющийся микроцефалией, уплощением глазниц, экзофтальмом, пороками развития лицевого скелета, нередко расщеплением дужек позвонков, оболочечными и оболочечно-мозговыми грыжами на спинальном уровне. Этот синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

ДИЗОСТОЗЫ ЧЕРЕПА

- **Черепно-лицевой дизостоз Крузона**, или «попугайная» болезнь, - краниостеноз, обусловленный сочетанием недоразвития костей черепа и преждевременным зарастанием черепных швов. Проявляется изменением формы мозгового и лицевого черепа, при этом характерны гипертелоризм, экзофтальм, страбизм, своеобразная крючковатая форма носа, напоминающего клюв орла или попугая. Возможны недоразвитие нижней челюсти, нарушение прикуса: нижние зубы впереди верхних (прогнатия), снижение слуха, пирамидная и мозжечковая недостаточность, реже - другие очаговые неврологические симптомы. Могут быть различные аномалии костей туловища и конечностей. На глазном дне нередко отмечаются признаки застоя, который может смениться вторичной атрофией дисков зрительных нервов, сопровождается нарушением зрения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.
- **Черепно-лицевой дизостоз Франческетти-Цвалена** характеризуется грубыми нарушениями строения мозгового и лицевого отделов черепа («рыбье лицо»). Лицо вытянуто, разрез глаз антимонголоидный, верхняя и нижняя челюсти с обеих сторон недоразвиты, отмечаются гипоплазия структур пирамид височных костей, деформации ушных раковин, выраженное снижение слуха, иногда вплоть до глухоты. Нередко сочетается с другими пороками развития. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.



- **Черепно-ключично-тазовый дизостоз Шенте-Мари-Сентона** - семейное заболевание, характеризующееся запаздывающим зарастанием черепных швов и родничков, брахицефалией, выраженным гипертелоризмом, гиперостозом дна средней черепной ямки, отсутствием пневматизации пирамид височных костей, недоразвитием верхних челюстей и гайморовых пазух, запоздалым развитием и дистрофией постоянных зубов, частичным или полным недоразвитием ключиц (вследствие чего плечевые суставы можно сближать на груди до их соприкосновения), сколиозом, глубоким поясничным лордозом, иногда расщеплением дужек позвонков, спинномозговыми грыжами. Возможны проявления сдавления плечевых сплетений. Грудная клетка конической формы, таз узкий, позднее окостенение лобковых костей, брахидактилия, брахимезофалангия, иногда прогрессирующее снижение слуха. При рентгенографии выявляют склероз костной ткани, деформации костей, множественные шпоровидные костные утолщения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.



Дизостоз Шенте-Мари-Сентона

**Спасибо за
внимание!**