

СОДЕРЖАНИЕ

ВМЕСТО ПРЕДИСЛОВИЯ

(И. В. Бурков) 8

ГЛАВА 1

МОРФО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ДЕТЕРМИНАНТЫ ПРИ КРАНИО-ФАЦИАЛЬНЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ; ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ.

(А. Г. Притыко, Е. В. Неудахин, И. В. Бурков) 13

ГЛАВА 2

СОЦИАЛЬНО-ГИГИЕНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ (И ИХ РОДИТЕЛЕЙ) С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ КРАНИО-ФАЦИАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ

(Д. А. Притыко) 24

ГЛАВА 3

ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЛИЧНОСТИ (ДЕФОРМАЦИЯ ОБРАЗА Я) И ИХ КОРРЕКЦИЯ ПРИ ПОРОКАХ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ

(И. Л. Притыко) 81

ГЛАВА 4

ОРБИТАЛЬНЫЙ ГИПЕРТЕЛОРИЗМ

(П. С. Голованев, А. Г. Притыко, О. В. Климчук) 109

ГЛАВА 5

ПЕРЕДНИЕ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ

(А. Г. Притыко, Р. Н. Асадов, О. В. Климчук) 122

ГЛАВА 6

НЕСИНДРОМАЛЬНЫЕ КРАНИОСИНОСТОЗЫ

(А. Г. Притыко, П. С. Голованев, Ю. А. Петров, О. В. Климчук) ... 198

ГЛАВА 7

**СИНДРОМАЛЬНЫЕ КРАНИОСИНОСТОЗЫ
(ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ, КЛИНИЧЕСКИЕ
И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ, ЛЕЧЕНИЕ)**

(А. Г. Притыко, С. С. Жилина, И. В. Бурков, О. В. Климчук) 230

ГЛАВА 8

ВРОЖДЕННЫЕ РАСЩЕЛИНЫ ГУБЫ И НЕБА

(А. Б. Сулейманов, Т. И. Мещерякова) 270

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ 332

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ 371

ГЛАВА 4

ОРБИТАЛЬНЫЙ ГИПЕРТЕЛОРИЗМ(ОГ)

Орбитальный гипертелоризм обозначает аномально широкое расстояние между глазницами за счет увеличения элементов решетчатого лабиринта. (Рис.1, Рис. 1а). Орбитальный гипертелоризм всегда вторичен по отношению к основному пороку развития и не является самостоятельным заболеванием.

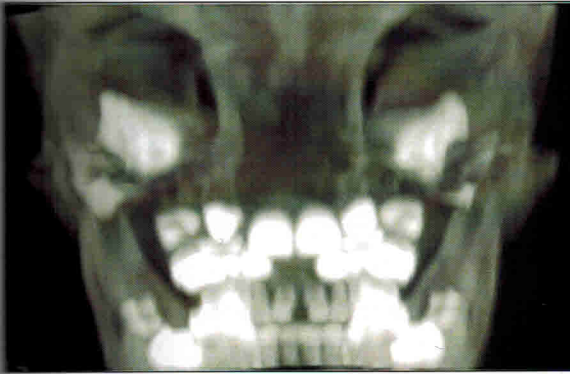


Рис. 1

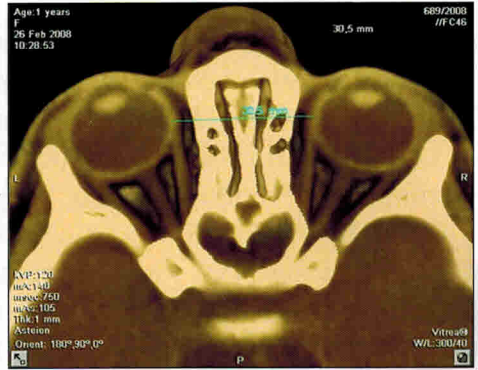


Рис. 1а

Основными заболеваниями, включающими в себя орбитальный гипертелоризм, как симптом, являются черепно-мозговые грыжи, черепно-фронтно-назальные и фронтно-назальная дисплазии. (Рис.2, Рис.3). Увеличенное расстояние между орбитами является одним из самых сложных пороков развития деформации черепа, приводящее не только к эстетическому изменению костей и мягких тканей черепно-лицевой области, но и влечет за собой тяжелые функциональные нарушения.



Рис. 2

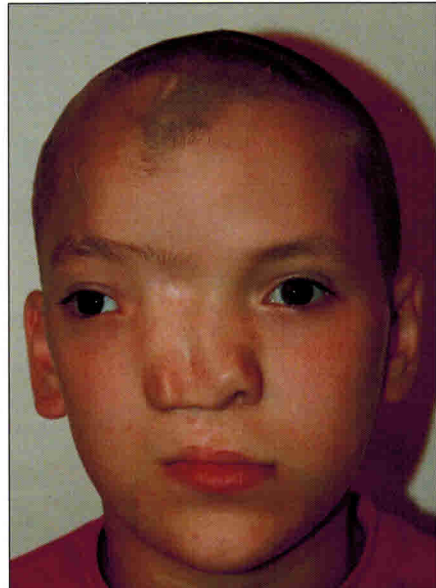


Рис. 3

Лечение больных с врожденными деформациями мозгового и лицевого черепа, в состав которых входит орбитальный гипертелоризм остается одной из сложных и актуальных задач черепно-челюстно-лицевой хирургии. Это связано со сложностью диагностики и лечения, значительным количеством рецидивов и осложнений, а также с множественностью сочетанных мальформаций, среди которых орбитальный гипертелоризм по сложности и распространенности в ряду различных видов дисплазии занимает особое место.

Особая заслуга в лечении ОГ принадлежит *P.Tessier* и его последователям, которые посвятили множество работ проблемам лечения больных с пороками развития мозгового и лицевого черепа, сочетающихся с орбитальным гипертелоризмом (1960-1989 гг.), *Munro J.R.* (1979-1990 гг.), *Salyer K.E.* (1990-2000 гг.) *Converse L.M.* (1962-1970 гг.) *McCarthy J.G.* (1990-1995 г.г.), *Whitaker K.A.* (1975-1990) гг. и др... В России первые работы, посвященные изучению клиники и лечению больных с орбитальным гипертелоризмом появились в середине 70-х годов. Клиническим исследованиям и лечением больных с данной патологией в разные годы занимались *В.М. Безруков, Ф.М. Хитров, Э.И. Жибицкая, В.П. Инполитов, Н.А. Рубахина, В.А. Козырев, А.Г. Притыко, В.И. Гунько, А.Я. Ракиер, В.А. Бельченко, Г.В. Мешков, Н.М. Хелминская, М.В. Ананов, В.В. Рогинский, И.С. Алексеева.* Сочетания различных видов деформаций черепа с увеличенным расстоянием между орбитами широко варьируют и требуют индивидуального подхода к лечению.

Основа патологии – аномальное горизонтальное расширение решетчатой кости со смещением вниз продырявленной пластинки и расхождением сагиттальных осей глазниц вследствие преимущественного расширения решетчатого лабиринта в передних отделах. (см. *Puc1, Puc1a*)

Как уже упоминалось, ОГ входит как составная часть многих синдромов (до 130), мальформаций, в том числе черепно-лицевых дисплазий и черепно-мозговых грыж. Наиболее часто наблюдается сочетание с семью синдромами, подлежащими хирургической коррекции: Крузона (*Crouson*); Апера (*Apert*); Пфайффера (*Pfafffer*); Сетре-Хотзена (*Saethre-Chotzen*); Перичер-Коллинза (*Prcacher-Collins*), Гольденхара (*Goldenhar*),- Preacher-Collins; фронтально-назальной дисплазии с передней черепно-мозговой грыжей; черепно-фронтально-назальной дисплазии с венечным краниосиностомом и дефектом черепа в области метопического шва.

В настоящее время для определения тактики хирургического лечения этих больных наиболее привлекательна анатомо-функциональная классификация В.А. Бельченко (2006г) разработанная, в том числе с участием сотрудников клиники НПЦ МПД. В отличие от других (например классификации *P. Tessier*) эта классификация позволяет учитывать не только степень расширения основной кости, но и глубину пролапса продырявленной пластинки дает истинное значение МО на разных уровнях по вертикали, что существенно для выбора хирургической тактики. Используются три показания:

- межорбитальное расстояние (МОР1) в точках соединения лобной, слезной и верхнечелюстных костей;
- межорбитальное расстояние между серединой передних слезных гребней (МОР2);
- градиент между этими величинами (*Таблица*).

**Классификация орбитального гипертелоризма
по В.А. Бельченко (2006г)**

СТЕПЕНЬ ОГ	ТИП ОГ	МОР1 в начале в/з глазниц (мм)	МОР2 между слезными гребнями (мм)	Градиент МОР1-МОР2 (мм)
1	1	<34	30-34	<4
	2	30-34	30-34	≥5
2	1	≤39	35-39	<4
	2	40-44	35-39	≥5
3	1	До 44	≥40	<4
	2	>45	≥40	≥5

Характеристика синдромов Крузона, Апера, Пфейффера I и Сетре-Хотцева дана в разделе, посвященном краниосиностозам.

Синдром Карпентера (*G. Carpenter, 1901 г.*) До повторного описания синдрома в 1966г. Temtamy, он не был признан клинически. Это редкая генетическая аномалия, характеризованная различными синтезами, что приводит к формированию асимметричной головы. Краниофациальные особенности variabelны и значительно находятся под влиянием формы черепа. Так как синтезы могут включать ламбдовидные, сагиттальный и коронарные швы, форма головы может варьировать от брахи- до туррибрахи- и оксифалической. Низко расположенные уши и латерально смещенные внутренние канальные связки век, -характерные особенности данного синдрома, так-же как телекантусы, эпикантусы, плоская переносица, большие щеки, гипоплазия нижней челюсти, Задержка умственного развития и врожденные дефекты формирования сердца были сообщены в 33% случаев. Частичная синдактилия между 6 и 4 пальцами кисти и полидактилия, синдактилия стоп. Способ передачи аутосомно-рецессивный.

Синдром срединной расщелины лица или фронто-назальная дисплазия. Впервые эту патологию описал в 1859 году Нооре, позже Demeyr, изучая данную аномалию, назвал ее синдромом срединной расщелины лица. 1970 году Sedano предложил название фронто-назальная дисплазия.

При данной патологии часто имеется передняя черепно-мозговая грыжа, срединная расщелина лица. Орбитальный гипертелоризм. Широкая спинка носа, одно- или двусторонняя расщелина крыльев носа, расширение и укорочение кончика носа. Встречаются анофтальм и микрофтальм, врожденные

катаракты. Эпibuльбарный дермоид. Колобомы верхних век, колобомы крыльев носа. Односторонние и двусторонние расщелины верхней губы и носа. Часто встречается гипоплазия лобных пазух. В отличие от черепно-фронтально-назальной дисплазии, каронарный краниостеноз встречается крайне редко. Тип наследования - аутосомно-рецессивный.

При черепно-фронтально-назальной дисплазии характерен коронарный краниосиноз, шишковидный лоб. Орбитальный гипертелоризм. Сидактилия и вертикальные борозды на ногтях. Клиническая картина может совпадать с клиникой фронтально-назальной дисплазии. Тип наследования - аутосомно-доминантный.

Для сравнения с нормальными значениями приводим данные:

Aase J.M. (1983); Smith D.W., Tondury G. (1978); Tessier P. (1971) расстояние между глазниц в возрастном аспекте (показатель МОР2 между передними слезными гребнями).

Возрастная норма показателей МОР (расстояния между глазницами) по линии соединяющей слезные гребни¹

Возраст ребенка в годах	МО (мм)	Межкантальное расстояние (мм)
Новорожденные	-	20
1	18	25
2	20.5	-
3	21	26
5	22	27
7	23-24	-
10	25	-
12	26	29

Согласно предложению Murro I.R. (1975), целесообразно так же рассматривать одно - и двустороннюю патологию и форму решетчатой кости сагиттальной проекции:

- Прямоугольную;
- Треугольную с основанием к наружи;
- Треугольную с основанием, обращенным назад;
- Ассиметричную;
- Овальную;
- Ромбовидную;

Существенны так же такие показатели, как:

а. Со стороны глазниц:

¹ Отклонение МОР от нормы во всех возрастах более, чем на 5 мм является патологией.

(Особо подчеркнем, что каналы зрительных нервов при ОГ обычно не деформированы, нормально расположены и при операции не повреждаются).

- Экзорбитизм

По мнению P.Tessier, внутричерепная гипертензия играет роль в уменьшении глубины глазниц, способствуя вертикальному смещению крыш глазниц. Не исключено также комплексное воздействие и других факторов (см. таблицу №), определяющих развитие экзорбитизма.

- Глазодвигательные аномалии

Встречаются у пациентов при врожденных черепно-лицевых деформациях в 45-90%. Аномалии связаны с дискоординацией взаимодействия глазодвигательных мышц в рамках законов Hering и Sherington относительно распределения потока нервных импульсов и координации сокращений мышц-антагонистов. Играет роль также асимметричное расположение точек прикрепления мышц из-за костных и мягкотканых деформаций. Возможны также парезы глазодвигательных мышц. Эти факторы обуславливают различные типы страбизма.

- Отклонение положения глазниц

Различают медиальное отклонение (эзотропия), латеральное (экзотропия), верхнее (гипертропия) и нижнее (гипотропия). Патогенез этих отклонений во многом может быть связан с «V-феноменом». «V-феномен», – дискоординация глазодвигательной функции вследствие слабости действия верхних косых мышц при гиперфункции нижних косых мышц. Нередко «V-феномен» сочетается с врожденной транспозицией экстраокулярных мышц на фоне ротации глазного яблока; при этом изменяется вектор действия этих мышц.

В механизме возникновения «V-феномена» существенную роль играет фактор уменьшения глубины глазниц: гиперфункция нижней косой мышцы, в этих условиях обеспечивающая опору глазного яблока вместо связки Lockwood, детерминирует, согласно закону Sherington, слабое сокращение антагонистов – верхней косой и верхней прямой мышц (Morax; Choy; Pruzansky et al; Seelenfreund, Gartner; Greares; Brown). Наиболее часто встречающаяся слабость верхних косых мышц при ОГ может быть также связана с увеличением их угла натяжения в ситуации, когда глазное яблоко смещено наружу при прежней локализации блока (иногда аномального).

Вертикальная нестабильность у больных с ОГ встречается чаще, чем горизонтальная. Из горизонтальных отклонений эзотропия обнаруживается нечасто. Наиболее характерны горизонтальные отклонения у пациентов с антимонголоидным разрезом глаз: при синдромах Крузона, Апера, Тричер-Коллинза, а также при изолированной плагиоцефалии.

- **Формы глазниц (округлая, высокая, низкая);**

- **Постановка глазниц (горизонтальная, средняя, приподнятая);**

б. Нарушения зрения из-за изменения топике глазных яблок (наличие или отсутствие диплопии).

в. Характер изменения спинки носа (степень расширения, уплощения, деформация хрящевого его отдела, расширение глабеллы).

г. Наличие или отсутствие повышения внутричерепного давления.

д. Наличие или отсутствие гидроцефалии.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОРБИТАЛЬНОГО ГИПЕРТЕЛОРИЗМА

Как видно из предыдущего изложения, ОГ представляет собой сложную, многокомпонентную патологию. Для планирования тактики хирургического лечения необходимо учитывать большинство взаимосвязанных факторов, детерминирующих фенотип пациента.

Хирургическое лечение гипертелоризма и сопутствующих ему деформаций может проводиться у детей, начиная уже с двух месяцев жизни. Важно, что проведение ранней одномоментной коррекции мозгового и лицевого черепа является предпосылкой к последующему нормальному развитию головного мозга и черепа. Это объясняется тем, что комплексное лечение не нарушает ростковых зон, что и позволяет достичь лучшего функционального и косметического результатов.

Факторы, определяющие тактику хирургического лечения ОГ:

- Степень и тип увеличения МОР, а также характер расширения решетчатой кости в горизонтальной плоскости;
- Степень пролапса перфорированной пластинки основной кости;
- Степень увеличения угла расхождения сагиттальных осей глазниц, по отношению к срединной линии;
- Наличие нарушений бинокулярного зрения;
- Соотношение величины глазных яблок и глазниц;
- Форма и постановка глазниц по вертикальной и горизонтальной оси;
- Деформация лба и скуловых костей;
- Деформация носа;
- Наличие передних черепно-мозговых грыж и других специфических проявлений соответствующей синдромальной патологии со стороны мозгового и лицевого черепа;
- Характер изменений мягкотканых образований (дистопия кантальных связок, эпикантусы).

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ОГ I-Й СТЕПЕНИ, I-ГО ТИПА

Поскольку ОГ довольно часто сочетается с передней черепно-мозговой грыжей (ПЧМГ), хирургическая тактика будет различной и во многом определяется наличием грыжи или ее отсутствием. В первом случае требуется, помимо устранения ОГ, довольно обширное хирургическое вмешательство по истечению ПЧМГ с использованием костной аутопластики и коррекция межорбитального расстояния (см. главу о передних черепно-лицевых грыжах).

В этих ситуациях производится скелетизация с мобилизацией лобной кости верхних и внутренних стенок глазниц, выделение внутреннего отверстия грыжи со стороны полости черепа, пластика твердой мозговой оболочки. Костными аутотрансплантатами закрываются дефекты глабеллы, верхних и внутренних стенок глазниц.

При отсутствии ПЧМГ оперативное вмешательство несколько проще, так как межорбитальное расстояние примерно одинаково в верхней, средней и нижней третях глазниц, а пролапс продырявленной пластинки незначителен. Операция заключается в стачивании костной ткани в области внутренних отделов глазниц и проведении двухсторонней медиальной трансназальной кантопексии. Кроме этого, учитывая равномерное и незначительное увеличение расстояния между орбитами, бывает достаточно произвести остеозктомия в пределах костной ткани внутренних отделов глазниц с переходом на задние отделы лобных отростков верхней челюсти и носовых отростков лобной кости. Обычно величина остеозктомии в этом случае колеблется от 1 до 2 мм с каждой стороны. Более сложной процедурой устранения орбитального гипертелоризма является сочетание остеозктомии с компрессией передних клеток решетчатого лабиринта и с последующим их объединением с полостью носа. Особо подчеркнем, что обязательной процедурой при устранении орбитального гипертелоризма является двухсторонняя медиальная трансназальная кантопексия со сменой места первоначальной фиксации внутренних канальных связок и изменением положения глазных щелей а также устранением эпикантусов.

Предложенная в 1959 году *Converse* и *Smith* методика устранения орбитального гипертелоризма I и II степени более сложна и заключается в остеотомии и сближении внутренних стенок глазниц, компрессии передних клеток решетчатого лабиринта, стачивании задних отделов лобных отростков верхней челюсти и носовых отростков лобной кости, проведении двухсторонней медиальной трансназальной кантопексии. При этом значительное сближение остеотомированных фрагментов внутренних стенок глазниц и внутренних канальных связок может привести к увеличению горизонтальных размеров глазниц. Даже отсечение наружных канальных связок от мест их прикрепления не избавляет пациента от удлинения и сужения глазных щелей. Поэтому для предотвращения увеличения горизонтальных размеров глазниц необходимо использовать костные вставки в области наружных стенок. Толщина костных вставок соответствует размерам смещения внутренних стенок глазниц. Применение данных оперативных методик показано лишь в тех случаях,

когда равномерное смещение внутренних стенок глазниц не превышает 2-3 мм с каждой стороны, а пролапс среднего отдела передней черепной ямки умеренно выражен и не дает существенной разницы межорбитального расстояния на всех трех уровнях глазниц. (Рис. 4а)

ЛЕЧЕНИЕ ОГ I-Й СТЕПЕНИ, II-ОГО ТИПА

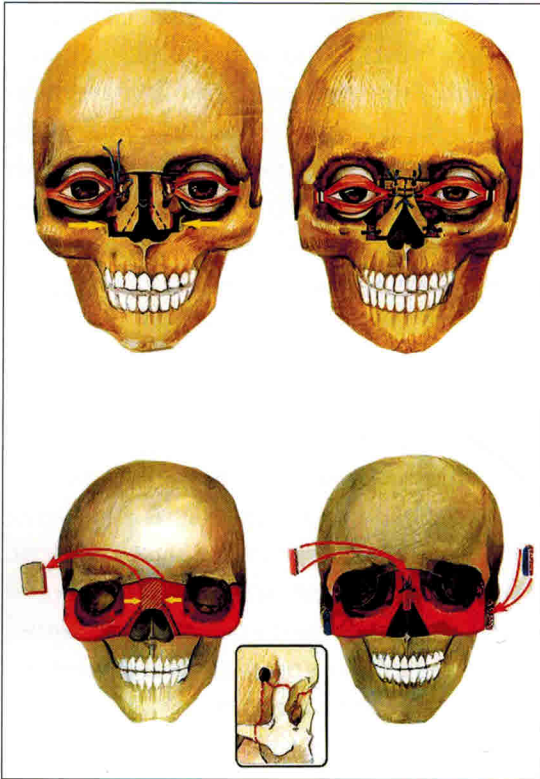


Рис. 4а

Рис. 4б

При отсутствии передней черепно-мозговой грыжи хирургическое лечение ОГ I-й степени, II-ого типа во многом определяется выраженностью пролапса продырявленной пластинки и резко выраженного увеличения межорбитального расстояния в верхней трети глазниц. Это обусловлено существенными изменениями размеров и формы основания и свода черепа. Такие изменения не позволяют скорректировать ОГ методиками, применимыми для лечения ОГ I-й степени, II-ого типа. Необходима верхняя высокая U-образная остеотомия, что дает возможность равномерного движения верхних и средних отделов глазниц.

Операция верхней U-образной остеотомии глазниц по Salyer применяется при ОГ I и II степени при отсутствии диплопии и позволяет

не травмировать латеральные и нижние стенки глазниц. Существуют высокая и низкая верхняя U-образная остеотомия по Salyer, которые используются в зависимости от величины деформации и МОР. (Рис. 4б)

ЛЕЧЕНИЕ ОГ II-Й СТЕПЕНИ, I-ОГО ТИПА

При этом виде ОГ может наблюдаться значительный пролапс перфорированной пластинки (иногда ниже верхней трети глазниц), а также вертикальная и сагиттальная дистония глазниц, нарушение бинокулярного зрения. Хирургическое лечение чаще всего комплексное и включает:

- Устранение краниосиностоза.
- Ликвидацию деформации черепа (см. главу краниосиностоzy).
- Коррекцию ОГ.

БРАХИЦЕФАЛИЯ

(двухсторонний коронарный синостоз с преждевременным закрытием лобно-решетчатого, лобно-клиновидных и скуло-клиновидных швов).

Характеризуется высоким черепом с коротким основанием. Череп уменьшается в переднее-заднем направлении, расширяясь медио-латерально и удлиняясь вертикально. Передняя черепная ямка уменьшается. Верхние части лобной и чешуйчатые части височных костей выбухают, затылок иногда ассиметрично сглажен. Нередко имеет место выбухание в проекции коронарного шва и сглаженность каудальной части лобных костей и верхнеглазничных краев. Рентгенологически может определяться двусторонняя деформация глазниц в виде увеличения их высоты в латеральных отделах, так называемая «глазница шута». (*Брахи-1, Брахи-2*)

**Брахи-1****Брахи-2**

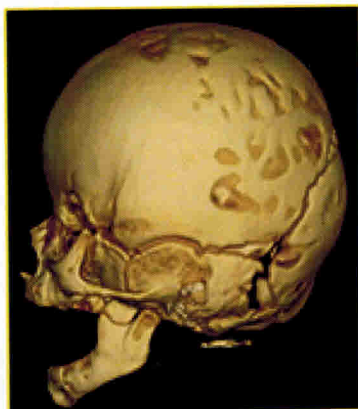
Принципы хирургического лечения следующие. При синостозах коронарных швов лобно-носовой угол отсутствует или небольшой, поэтому, чтобы его увеличить после остеотомии лобной кости, костный лоскут с включением верхнеглазничных краев выдвигается вперед. Затем на своде черепа выбирают подходящий участок, чтобы использовать его для создания лба нормальной формы. Очень важно, чтобы созданию нового лба используемый костный фрагмент был цельным. После выкраивания на своде черепа подходящего по размерам и форме костного лоскута его меняют местами с деформированной лобной костью. Фиксацию костных фрагментов производят с помощью мини-пластин и минишурупов. (*Брахи-3, Брахи-4*), (*Брахи-5, Брахи-6*)



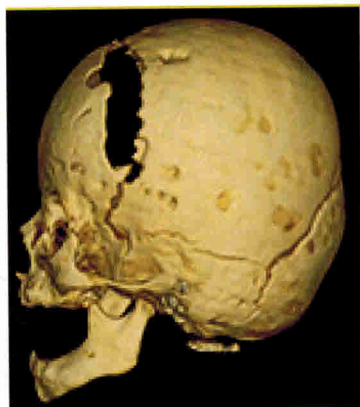
Брахи-3



Брахи-4

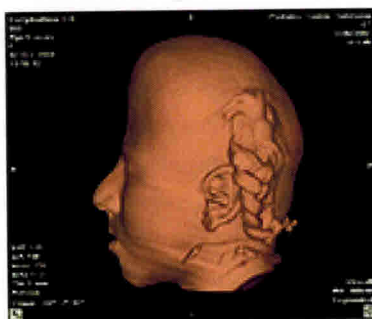


Брахи-5



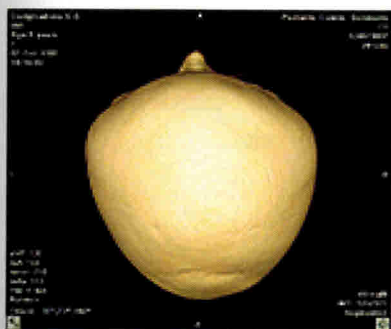
Брахи-6

ТУРРИБРАХИЦЕФАЛИЯ)

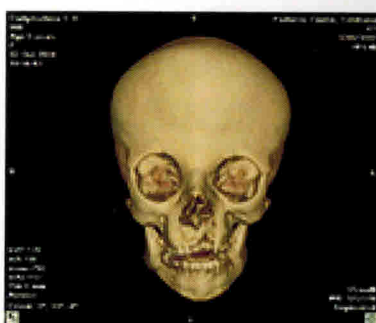


Турбр-1

Характеризуется преждевременным синостозированием коронарных, лобно-решетчатых, лобно-клиновидных, скулоклиновидных и, иногда, сагиттального швов. Внешний вид представлен высоким лбом, нависанием верхней части лба над нижней и над поверхностью лица, уменьшением передне-задних размеров и расширением поперечных размеров в височных областях, смещением назад скуло-носо-глазничного комплекса. Деформации могут быть асимметричными. (Турбр-3, Турбр-5, Турбр-7)



Турбр-3



Турбр-5



Турбр-7

Хирургическая анатомия

Свод черепа. Лоб высокий, с нависанием верхней части лобной кости, которая в нижних отделах может иметь слегка выраженную треугольную форму. Верхнеглазничные края уплощены. Нередко отмечаются экстра- и интракраниальные костные гребни особенно в области метопического шва. Спинка носа низкая. Лобные и теменные кости неравномерно истончены, не содержат диплоэ, имеются и другие признаки повышенного внутричерепного давления («пальцевые вдавления», изменения глазничного дна). Увеличен поперечный размер черепа за счет компенсаторного выбухивания чешуи височных костей, при этом височные и подвисочные ямки укорочены и углублены. Затылочные кости могут быть утолщены (не всегда).

Основание черепа характеризуется укорочением и сужением передней черепной ямки и этмоида с выраженным пролапсом продырявленной пластинки. Этим объясняется заметное смещение назад скуло-носо-глазничного комплекса. Средняя черепная ямка расширена в поперечном направлении за счет выбухания чешуи височных костей.

Головной мозг обычно расположен симметрично, но деформирован за счет увеличения вертикального размера и уплощения лобных долей.

Могут отмечаться симптомы сдавления мозга и ликворной системы в виде симметричного сужения боковых желудочков, уменьшения арахноидальных пространств конвекситально. .

Средняя зона лица

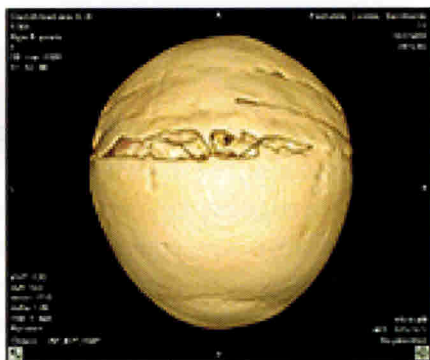
Укорочение этмоида и передней черепной ямки обуславливают характерное для данной патологии смещение назад скуло-носо-глазничного комплекса. Верхнеглазничные края плоские, спинка носа низкая.

Хирургическое лечение

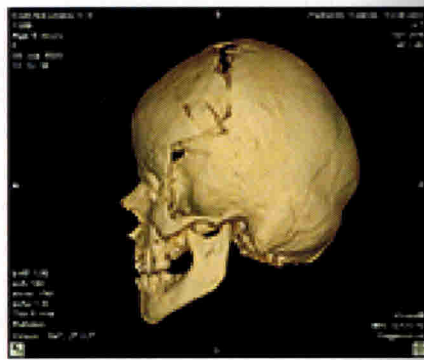
Хирургическое лечение напоминает операцию при брахицефалии и предполагает ремоделирование передних отделов свода, и основания черепа, коррекцию лобно-глазничного комплекса. Эта методика должна быть дополнена увеличением высоты спинки носа и коррекцией носолобного угла контурной пластикой полнослойным ауто трансплантатом из теменной кости.

Производится поднадкостничная резекция костного лоскута, в состав которого входит вся лобная кость и лобные отростки скуловой кости. Лоскут разделяется на три части: верхнюю-наиболее взбухающую; среднюю уплощенную и нижнюю.

Нижняя часть представляет собой комплекс, включающий верхнеглазничные края, передний отдел верхних стенок глазниц, носовые отростки лобной кости и лобные отростки скуловых костей (*Турбр-3, Турбр-4*), (*Турбр-7+Турбр-8*).



Турбр-4

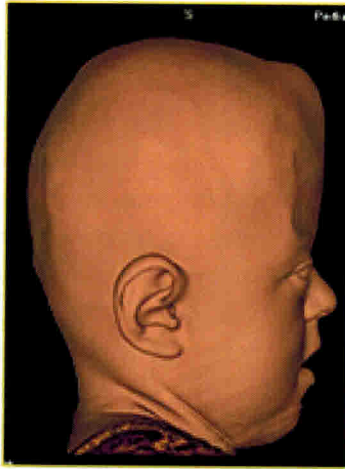


Турбр-8

Эта методика должна быть дополнена увеличением высоты спинки носа и коррекцией носолобного угла контурной пластикой полнослойным ауто трансплантатом из теменной кости.

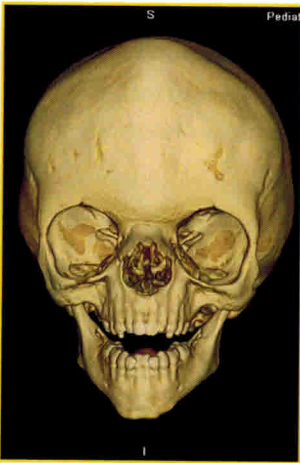
Костные гребни в проекции метопического шва удаляются. Верхнеглазничный комплекс моделируется с большей кривизной. Как и в случае брахицефалии, меняются местами средний и верхний фрагменты с разворотом взбухающего лоскута на 180 градусов и с обязательной нивелировкой конгруэнтности за счет считывания передних отделов теменных костей на самом черепе.

Все костные фрагменты фиксируются между собой минипластинами. Височные мышцы перемещаются вперед и фиксируются на расстояние, соответствующее выдвинутому лобному комплексу. Эпидуральное пространство дренируется. (*Турбр-1, Турбр-2*), (*Турбр-3, Турбр-4*), (*Турбр-7, Турбр-8*)

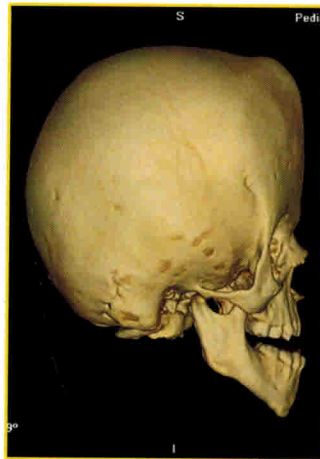
ОКСИЦЕФАЛИЯ

Окси-1

Обусловлена ранним зарращением обоих коронарных, лобных- решетчатого, лобно-клиновидных и скуло-клиновидных швов иногда дополнительно лямбдовидных и согитального швов. Клиническая картина проявляется в преобладании вертикальных размеров черепа при укороченном основании и наличии орбитального гипертелоризма с экзорбитизмом. Нижняя челюсть часто недоразвита, подбородок скошен (*Окси-1, Окси-2, Окси-7*)



Окси-2



Окси-7

Хирургическая анатомия

Свод черепа. Как уже упоминалось, характерно преобладание вертикального размера черепа, при уменьшении размера в согитальной плоскости. Передние отделы черепа, ввиду метопического раннего сеностоза, имеют килевидную форму. Нередкая находка – экзо-и эндокраниальные костные гребни толщина костей черепа не равномерна, нередкие явления множественных фенестраций.

Основание черепа. Передняя черепная ямка имеет клиновидную форму, сужена в переднем-заднем направлении. Малые крылья основной кости гипоплазирванные. Обычно выраженный пролапс ситовидной пластинки этмоидан.

Лицевая зона. Меж орбитальное расстояние увеличено, глазницы не глубокие, что детерминирует явления экзорбитизма. Форма и степень орбитального гипертелоризма определяются степенью пролабирования пролабированной пластинки. В верхне – внутренних отделах глазниц-определяется гиперплазия костной ткани; Нижне-глазничные края выступают над слабо-развитыми скуловыми костями.

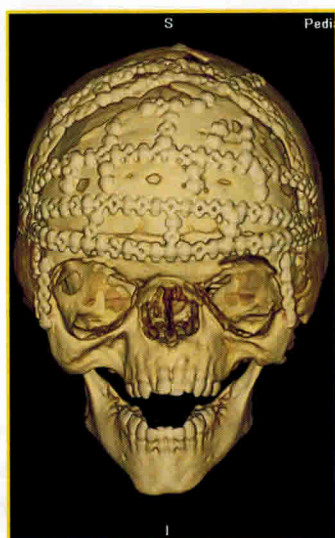
Хирургическое лечение

Задачами хирургического лечения оксифалии являются: устранение краниосиностаза, деформаций свода и основания черепа; увеличение объема черепной коробки и глубины глазниц; устранение гипертелоризма.

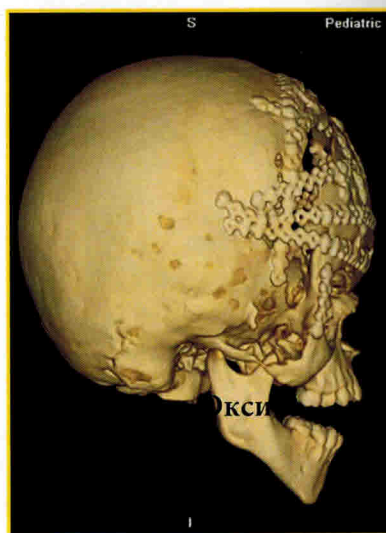
Для реализации задач хирургического лечения необходимо выделение и ремоделирование трех костных комплексов: лобно-височного, средней зоны лица и теменно-височного.

Основные этапы операции: поднадкостничное выкраивание лобно-височного комплекса с границами: верхняя- в проекции венечных швов, нижняя-параллельно верхнеглазничным краям с переходом на чешую обеих височных костей до соединения с продолжением верхней остеотомии. Костный лоскут моделируется вне черепной коробки с выделением бандо.

Передняя часть ситовидной пластинки выделяется со стороны черепа без повреждения обонятельных нитей посредством скелетизации глазничной поверхности лобной кости. (Окси-2, Окси-4) (Окси-7, Окси-9)



Окси-4



Окси-9