



КРАНИОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДИСПРОПОРЦИЯ У ДЕТЕЙ С КРАНИОСИНОСТОЗАМИ

В. П. Иванов¹, С. В. Трущелева¹, А. П. Герасимов¹,
М. Р. Маматханов¹, А. В. Ким¹, К. А. Самочерных²

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова», МЗ РФ,
ул. Аккуратова, д. 2, г. Санкт-Петербург, 197341, Россия

²«Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт
имени проф. А. Л. Поленова» — филиал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»
МЗ РФ, Маяковского ул., 12, Санкт-Петербург, 191014

Краниосиностоз — заболевание, заключающееся в преждевременном сращивании черепных швов, что ведет к развитию специфической деформации черепа. Данная деформация сопряжена как с локальной компрессией различных участков головного мозга, так и с формированием синдрома внутричерепной гипертензии. Оба данных феномена являются проявлением краниocereбральной диспропорции, прогрессирование которой может приводить к краниостенозу.

ЦЕЛЬ: анализ данных длительного мониторинга внутричерепного давления у пациентов с краниосиностозами.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: мониторинг внутричерепного давления проводился 9 пациентам с различными несиндромальными формами краниосиностозов. Проводился анализ средних значений внутричерепного давления, кривых изменения внутричерепного давления и параметров пульсовых колебаний.

РЕЗУЛЬТАТЫ: по данным мониторинга отмечалось наличие декомпенсированной формы внутричерепной гипертензии у 7 из 9 пациентов. Отмечались характерные изменения кривых внутричерепного давления, указывающие на декомпенсированный характер внутричерепной гипертензии. У 2 пациентов с выраженной деформацией черепа не было выявлено признаков внутричерепной гипертензии.

ВЫВОДЫ: прогрессирование краниocereбральной диспропорции при краниосиностозе может приводить к снижению интракраниального комплаенса и развитию синдрома внутричерепной гипертензии. Золотым стандартом в оценке внутричерепного давления и состояния интракраниального комплаенса является длительный инвазивный мониторинг внутричерепного давления.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: краниосиностоз, краниостеноз, краниocereбральная диспропорция, синдром внутричерепной гипертензии, инвазивный мониторинг ВЧД, интракраниальный комплаенс, лакунарная краниопатия, синдром малой задней черепной ямки.

Для цитирования: В. П. Иванов, С. В. Трущелева, А. П. Герасимов, М. Р. Маматханов, А. В. Ким, К. А. Самочерных. Краниocereбральная диспропорция у детей с краниосиностозами. Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2022;14(4):9–21. DOI 10.56618/20712693_2022_14_4_9

CRANIOCEREBRAL DISPROPORTION IN CHILDREN WITH CRANIOSYNOSTOSES

V. P. Ivanov¹, S. V. Truscheleva¹, A. P. Gerasimov¹,
M. R. Mamatkhanov¹, A. V. Kim¹, K. A. Samochernykh²

¹“Almazov National Medical Research Centre”, 2, Akkuratova st., Saint-Petersburg, 197341, Russia

²“Polenov Neurosurgical Institute — branch of Almazov National Medical Research Centre”,
12, Mayakovskogo st., Saint Petersburg, 191014, Russia

Craniosynostosis is a disease characterized by premature fusion of the cranial sutures, which leads to the development of a specific deformation of the skull. This deformation is associated with both local compression of various parts of the brain and the forming of intracranial hypertension syndrome. Both of these phenomena are a manifestation of craniocerebral disproportion, the progression of which can lead to craniostenosis.

OBJECTIVE: to analyze data from long-term monitoring of ICP in patients with craniosynostosis.

MATERIALS AND METHODS: monitoring of intracranial pressure was carried out in 9 patients with various non-syndromic forms of craniosynostosis. This analysis was made of the average values of ICP, ICP change curves and parameters of pulse fluctuations.

RESULTS: according to the monitoring data, the presence of a decompensated form of intracranial hypertension was noted in 7 out of 9 patients. There were characteristic changes in ICP curves, indicating decompensation of intracranial hypertension. In 2 patients with severe skull deformation, there were no signs of intracranial hypertension.

CONCLUSIONS: the progression of craniocerebral disproportion in craniosynostosis can lead to the decrease in intracranial compliance and the development of intracranial hypertension syndrome. The gold standard in assessing intracranial pressure and intracranial compliance is long-term invasive monitoring of intracranial pressure.

KEY WORDS: craniosynostosis, craniostenosis, intracranial hypertension syndrome, invasive ICP monitoring, intracranial compliance, lacunar skull defect, the small posterior cranial fossa syndrome.

For citation: V.P. Ivanov, S.V. Truscheleva, A.P. Gerasimov, M.R. Mamatkhanov, A.V. Kim, K.A. Samochernykh. Craniocerebral disproportion in children with craniosynostoses. *Rossiiskii neirokhirurgicheskii zhurnal imeni professora A.L. Polenova*. 2022;14(4):9–21. DOI 10.56618/20712693_2022_14_4_9

Введение.

Краниосиноз — заболевание, при котором происходит преждевременное закрытие черепных швов. Клинические проявления краниосинозозов (КС) зависят от некоторых факторов, основные из которых — тип и количество пораженных швов. Чаще всего встречается изолированное поражение одного из швов свода черепа: сагиттального, коронарного, метопического или лямбдовидного. В таких случаях формируется деформация черепа, специфическая для каждого шва. При поражении сразу нескольких швов и/или синдромальном характере КС возникают более грубые деформации, сопровождающиеся неврологическими и функциональными нарушениями. Данные утверждения справедливы для детей раннего возраста, по литературным данным таковым является период до 1 года [1, 2, 17, 20].

Существуют исследования, указывающие на высокий риск развития неврологических нарушений у детей старшего возраста при несвоевременной коррекции деформации черепа, что справедливо для любого типа КС. Чаще всего страдают интеллект, память и речевое развитие. У детей снижается толерантность к эмоциональной и интеллектуальной нагрузке, что становится более существенным в школьном возрасте. В отдельных случаях клиническое течение заболевания сопровождается выраженной цефалгией, неврастеническим синдромом, снижением остроты зрения.

В ряде случаев появление клинических признаков КС связывают с истощением компенсаторных возможностей краниоспинальной системы на фоне прогрессивного течения заболевания и развитием краниocereбральной диспропорции (КЦД) [3, 4, 5, 6, 7, 13, 17].

Существует несколько основных методик хирургической коррекции КС: сатуректомия, реконструкция черепа, дистракционный остеосинтез [10, 11, 12, 17]. В клинической практике нередко встречаются пациенты, оперативное лечение которых не выполнено в рекомендуемый срок до 12 месяцев. Наиболее частой причиной задержки лечения становится информирование пациентов о сугубо косметическом характере патологии и возможности значительной коррекции деформации с возрастом.

Дискуссии вызывает степень влияния той или иной формы КС на нейрокогнитивные функции детей в разных возрастных периодах. Действительно,

на данный момент не существует методов диагностики, позволяющих объективно оценить степень выраженности неврологических нарушений у детей раннего возраста при том или ином типе КС и возможность их потенциальной консервативной коррекции [18].

Однако оценка КЦД производится по косвенным признакам: наличие лакунарной краниопатии (ЛК), снижение интракраниального объема (по данным КТ-вольюметрии), степень выраженности деформации (по данным морфометрического анализа черепа), деформация и уменьшение ликворосодержащих пространств и некоторые другие [21, 22, 28]. Данные о наличии внутричерепной гипертензии (ВЧГ) можно получить при проведении нейроофтальмологического обследования, однако этот метод также имеет ряд ограничений и чаще указывает на запущенный характер и декомпенсацию патологического процесса [23, 31].

По литературным данным норма внутричерепного давления (ВЧД) у детей зависит от возраста и находится в пределах 5–15 мм ртутного столба [24, 25]. Наиболее точным методом оценки ВЧД является инвазивный мониторинг. Чаще всего упоминаются дискретные измерения ликворного давления посредством люмбальной пункции, что на наш взгляд и по мнению других авторов не является достоверным. При подобном методе обследования большое значение имеет компенсаторное влияние краниоспинальной системы, положение больного, условия выполнения пункции [24, 27, 30]. Более того, для детей с субкомпенсированной ВЧГ и длительно существующей КЦД нехарактерно постоянное стойкое повышение ВЧД, чаще оно имеет характер плато и редко выявляется при дискретном исследовании. Также остаются дискуссионными абсолютные показатели среднего ВЧД у пациентов с КЦД [26]. На современном этапе большее значение имеет анализ трендов ВЧД, пульсовых волн при длительном инвазивном мониторинге и определение компенсаторных резервов (PVI, RAP, AMP) для каждого конкретного пациента. Золотым стандартом при этом является ночной инвазивный мониторинг ВЧД [24, 29].

Анализ кривых ВЧД позволяет выявить некоторые характерные для декомпенсации компенсаторных резервов особенности (или признаки КЦД).

Целью данной работы стал анализ данных длительного мониторинга ВЧД у пациентов с КС.

Материалы и методы. За 2020 год в ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» был проведен мониторинг внутричерепного давления 9 пациентам с различными формами КС. Возраст пациентов составил от 3 лет 2 месяцев до 8 лет (средний возраст — 64 месяца). Распределение по полу: 8 мальчиков и 1 девочка. У 7 пациентов верифицирован сагиттальный КС, у одного — сагиттальный и бикоронарный КС, одному ребенку был выставлен диагноз панкраниосиноз. По результатам генетического обследования синдромальные формы КС не выявлены. Всем пациентам проводилось клиническое (неврологическое, нейропсихологическое, офтальмологическое) и нейровизуализационное обследование (КТ и МРТ головного мозга), выполнялись функциональные методы обследования (ЭЭГ и церебральная оксиметрия).

Нейропсихологическая оценка пациентов осуществлялась с помощью «Методики определения уровня психического развития детей раннего возраста» (Методические рекомендации ЦОЛИУ врачей, 1984). Методика носит скрининговый характер, предполагает достаточно точное выявление дефектных

зон развития и показывает высокое диагностическое значение для оценки динамики психомоторного развития в процессе лечения данной патологии.

В результате комплексного обследования было отмечено, что у всех больных, помимо деформации черепа, имела место та или иная клиническая симптоматика, которая не позволяла однозначно принять решение в пользу хирургического лечения. Пятерым пациентам диагноз был установлен в возрасте до 1,5 лет, однако выбрана консервативная тактика ведения. У 4 пациентов диагноз выявлен впервые на основании КТ, выполненной в связи с наличием жалоб на головные боли, задержку психического развития (ЗПР) — снижение темпов психомоторного развития, более позднее приобретение социальных и моторных навыков, в том числе задержка речевого развития (ЗРР).

Пациенты 4 и 8 — дети из двойни, имеют сопутствующее заболевание — гипофосфатемический рахит, на фоне которого развился вторичный КС сагиттального шва.

В таблице 1 представлены клинические данные пациентов на момент поступления.

Таблица 1. Клиническое представление пациентов. CI — цефалический индекс, ЛК — лакунарная краниопатия.
Table 1. Clinical presentation of patients. CI — cephalic index, LC — lacunar craniopathy (lacunar skull defect).

№	Возраст	Тип КС	Данные нейровизуализации	Клинические данные	Данные осмотра нейропсихолога
1	3 г 2 м	Сагиттальный	CI 66 %, скафоцефалия, ЛК, Киари I	Головные боли, ЗПР	Эмоциональная неустойчивость, поведенческие нарушения, аутоагрессия, нарушения сна
2	2 г 10 м	Сагиттальный	CI 67 %, скафоцефалия, ЛК	Гипертензионный синдром, ЗПР	Нарушения экспрессивной речи, дизартрия, гиперактивность, уплощение эмоционально-волевой сферы
3	3 г	Сагиттальный и бикоронарный	CI 90 %, брахицефалия, ЛК	Головные боли, ЗПР, ЗРР	Эмоциональная неустойчивость, эйфоричность, нарушения речевых навыков и социализации
4	7 л 3 м	Сагиттальный	CI 68 %, скафоцефалия, ЛК, Киари I	Головные боли	Нарушения фонематического слуха, эмоциональная лабильность, нарушения сна, невращения
5	6 л 5 м	Сагиттальный	CI 64 %, скафоцефалия, ЛК	Гипертензионный синдром	Эмоциональная лабильность, импульсивность, недоразвитие логического мышления, недоразвитие мелкой моторики, дизартрия, уплощение графомоторных навыков
6	3 г 9 м	Панкраниосиноз	CI 92 %, микрокrania, выраженная ЛК, Киари I	Гипертензионный синдром, застой на глазном дне	Исследование затруднено в связи с языковым барьером
7	8 л	Сагиттальный	CI 64 %, скафоцефалия, ЛК	Интенсивные частые головные боли	Эмоциональная лабильность
8	7 л 3 м	Сагиттальный	CI 69 %, скафоцефалия, ЛК, Киари I	Редкие головные боли	Стертая дизартрия, тенденция к гиперактивности
9	6 л 11 м	Сагиттальный	CI 68 %, скафоцефалия, ЛК	Задержка речевого развития, пароксизмальный синдром	Неустойчивость внимания, нарушения мелкой моторики, низкий объем слухоречевой памяти, недостаточность фонематического слуха, смешанная дизартрия, эмоциональная лабильность, снижение регулирующей функции речи

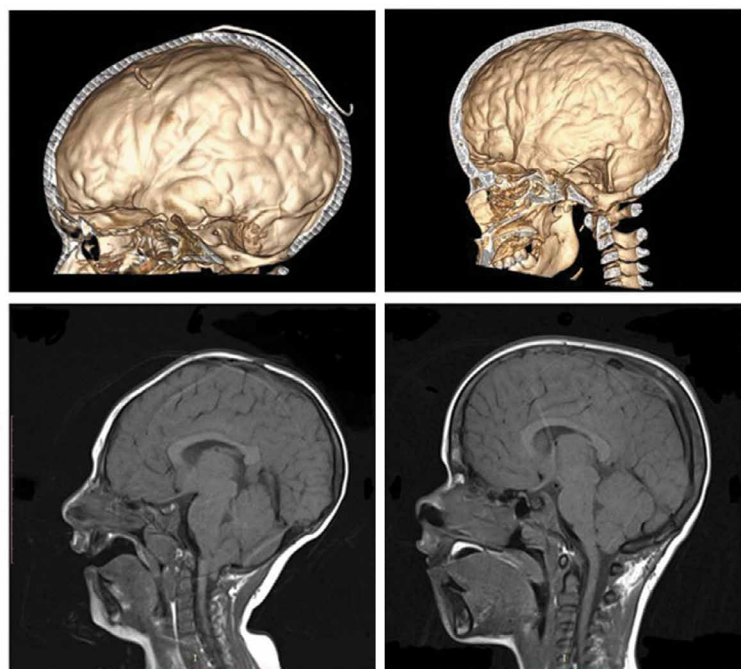


Рисунок 1. Лакунарная краниопатия и мальформация Киари I у пациентов с краниосиностозами.
Figure 1. Lacunar skull defect and Chiari I malformation in patients with craniosynostoses.

Косвенные признаки краниocereбральной диспропорции отмечались у всех пациентов. Наиболее характерной в данном случае являлась картина “пальцевых вдавлений” — лакунарной краниопатии (ЛК). Стоит отметить, что в нашем исследовании степень выраженности краниопатии коррелировала с выраженностью и тяжестью ВЧД (рис. 1).

Другим возможным косвенным признаком КЦД являлась деформация и уменьшение объема ликворосодержащих пространств. Наиболее часто подобные явления встречаются у пациентов с асимметричными формами КС.

Мальформация Киари в составе синдрома “малой задней черепной ямки” была выявлена у 4 из 9 пациентов.

Выявленные по данным обследований признаки предполагали у пациентов наличие КЦД.

Лечение детей с КС в старшем возрасте сопряжено с рядом сложностей. В связи с длительно прогрессирующей деформацией свода черепа происходит деформация его основания, что не поддается хирургической коррекции [14]. Часто встречаются проблемы с оссификацией послеоперационных дефектов [8, 9, 19]. Немаловажным являлось то, что на момент обследования 7 из 9 детей практически преодолели все критические этапы развития головного мозга и черепа, что могло и вовсе свидетельствовать о компенсированном характере патологии и о сохранности компенсаторных резервов мозга [15, 16]. Ни у одного пациента не было выявлено другого органического поражения головного мозга.

В связи с этим было принято решение о проведении мониторинга внутричерепного давления по “золотому стандарту”: на протяжении 10 ча-

сов во время ночного сна в течение 3 суток. Общая продолжительность мониторинга составила 30 часов [24, 29]. Использовались эпидуральные датчики, которые устанавливались в соответствии с рекомендациями производителя. Интерпретации подвергались средние значения ВЧД и графические тренды (рис. 2).

Волны Люндберга А — “волны плато” — резкие длительные участки повышения ВЧД, длящиеся 10–30 минут. Волны плато характеризуются: стойким повышением средних значений ICP, повышением пульсовой амплитуды, длительностью 20–40 минут и клинической манифестацией. Данные волны часто возникают у пациентов с тяжелой ЧМТ и предшествуют развитию дислокации и вклинения.

Волны Люндберга В — осциллирующие волны с частотой 1–2 в минуту, указывают на нестабильный характер внутричерепного давления.

Кривая ВЧД состоит из волн, генерируемых дыхательным циклом, и волн, генерируемых артериальной пульсацией. При анализе кривой ВЧД артериального цикла выделяют несколько пиков: 1 пик — “ударная волна” — характеризует артериальную пульсацию в систолу, и в норме является самым высоким по амплитуде пиком. 2 пик — tidal wave — напрямую отражает интракраниальный комплаенс, является динамической реакцией микроциркуляторного русла на артериальную пульсацию. В норме не превышает 1 пик за счет эластических свойств краниоспинальной системы. 3 пик — дилятационная волна — характеризует снижение давления при закрытии аортального клапана (рис 26). Подъем 2 пика говорит о снижении интракраниального комплаенса и повышении ВЧД.

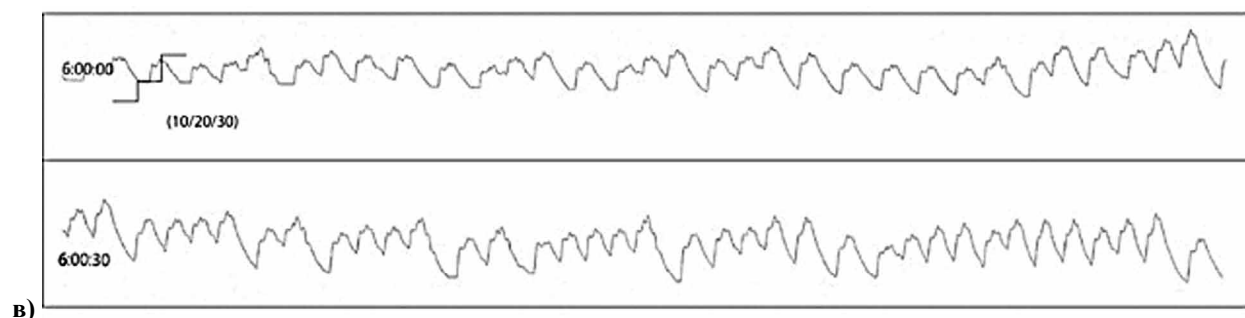
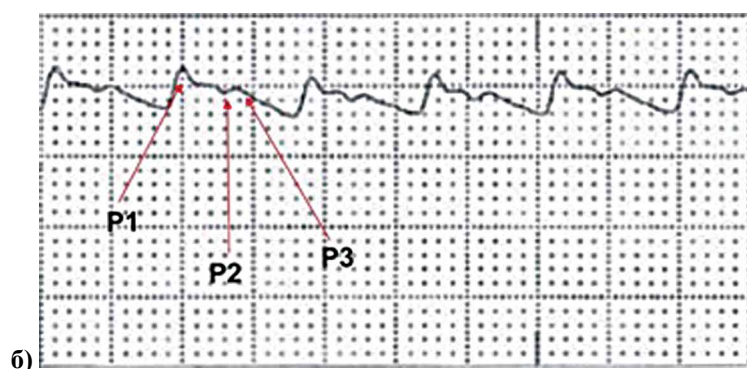
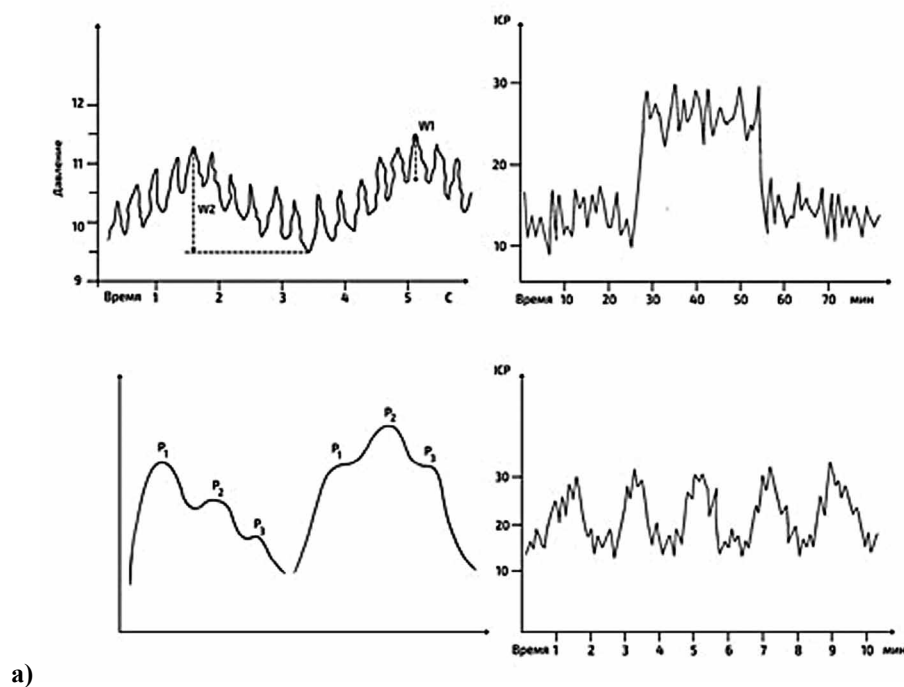


Рисунок 2. Волны и пики в анализе кривой ВЧД.

а) схематическое изображение кривой ВЧД и пульсовых волн (объяснение в тексте); б) вид пульсовых волн при сохранных компенсаторных механизмах: p1 — систолический пик; p2 — цереброваскулярный ответ (показатель цереброваскулярного комплаенса); p3 — диастолический пик; в) запись мониторинга пациента; обращает на себя внимание высокая амплитуда пульсовых колебаний с преобладанием p-пика, что говорит о снижении цереброваскулярного комплаенса.

Figure 2. Waves and peaks in ICP curve analysis.

а) schematic representation of the ICP curve and pulse waves (explanation in the text); б) type of pulse waves with preserved compensatory mechanisms: p1 — systolic peak; p2 — cerebrovascular response (indicator of cerebrovascular compliance); p3 — diastolic peak; в) patient's monitoring record, there is a high frequency of pulse fluctuations with a predominance of the p-peak, which indicates a decrease in cerebrovascular compliance.



Рисунок 3. Мониторинг в ОРИТ.

Figure 3. Monitoring in the ICU.

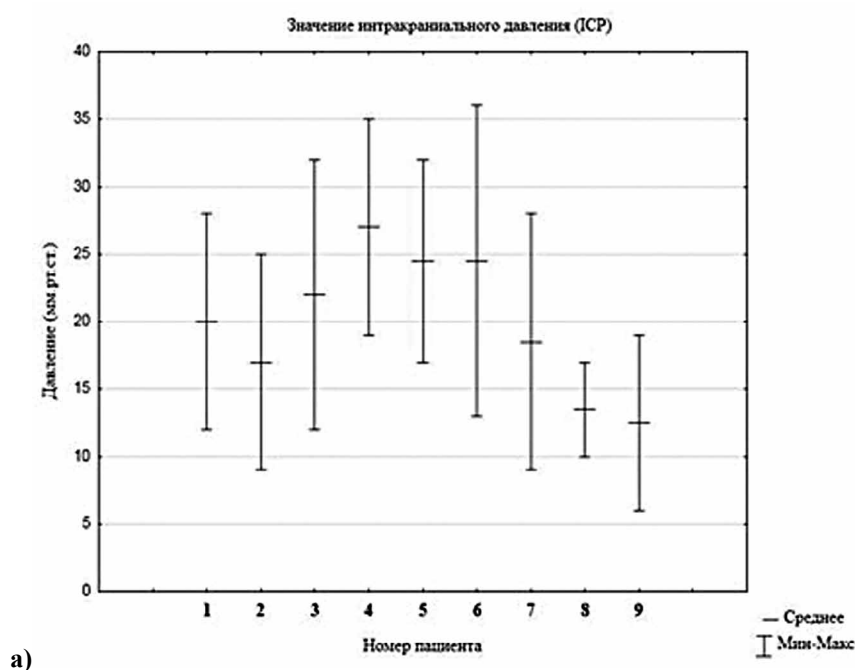
Немаловажной характеристикой кривой ВЧД является также амплитуда пульсовых волн (АМР), генерируемых артериальной пульсацией. При снижении интракраниального комплаенса амплитуда этих волн повышается. На основании изменения амплитуды возможна количественная оценка PVI [24, 26, 29, 32, 33, 34] (рис. 3).

Результаты.

Как указывалось ранее, среднее ВЧД не является критерием оценки мозгового комплаенса, так как не показывает уровень компенсаторных возможностей краниоспинальной системы. Более того, в условиях хронической длительно персистирующей КИД данные параметры могут видоизменяться. Помимо

средних значений ВЧД мы указали также минимальные значения ВЧД и максимальные, выявленные во всех случаях в период А волн Люндберга (рис. 4). Немаловажным параметром оценки мозгового комплаенса являлась амплитуда пульсовых волн, для которой указывались минимальные и максимальные значения (соответствующие минимальным и максимальным значениям ВЧД), а также Δ значений этих колебаний.

При анализе кривых пульсовых волн у разных пациентов были получены схожие изменения. Эпизоды повышения ВЧД чаще носили характер плато и только в 2 случаях (пациенты 4 и 5) признаки декомпенсации носили постоянный характер (рис.5).



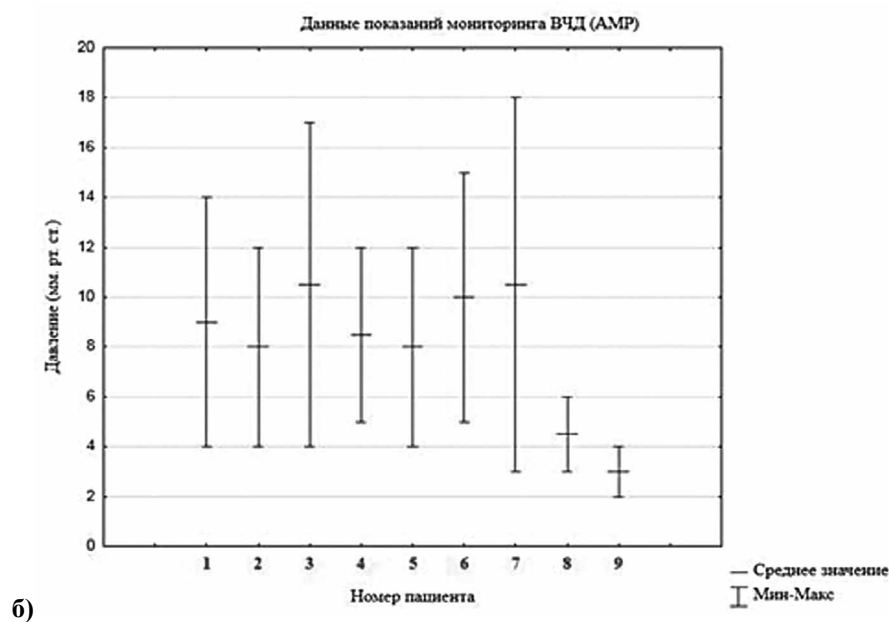


Рисунок 4. а, б):
Данные показаний
мониторинга ВЧД.
Figure 4. а, б):
ICP monitoring data.

б)



Рисунок 5.
Плато Люндберга
(волна А типа).
Figure 5.
Lundberg plateau
(A-type wave).

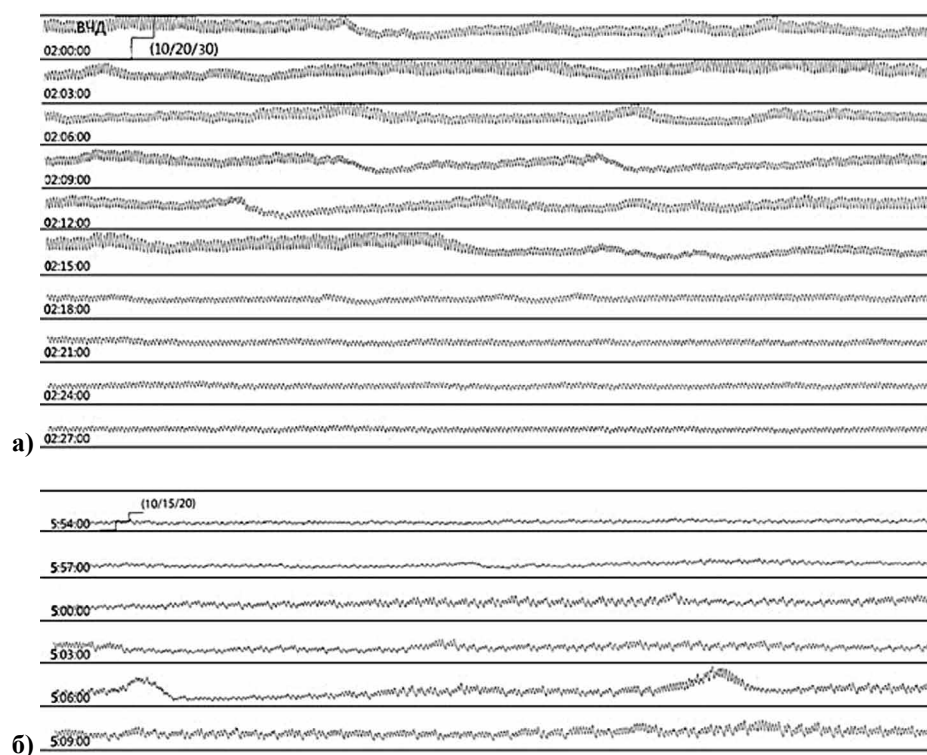


Рисунок 6. Волны Люндберга
на временной кривой:
а) тип А (“плато”),
б) тип В. Отчетливо видно
изменение амплитуды
пульсовых колебаний
при повышении ВЧД,
что говорит об истощении
компенсаторных механизмов
интракраниального
комплаенса.

Figure 6. Lundberg waves
on the temporal curve:
а) A-type (“plateau”),
б) B-type. The change in the
amplitude of pulse fluctuations
with an increase in ICP indicates
the exhaustion of compensatory
mechanisms of intracranial
compliance.

У большей части пациентов при значениях ВЧД близких к нормальным (по данным публикаций, данной отметкой является значение в 15 мм рт. ст.), кривая пульсовых волн носила компенсированный характер с низкой амплитудой и преобладанием пульсовой волны (рис. 7).

Стоит отметить, что акт дыхания и спонтанная двигательная активность не влияла на показатели ВЧД. Данный факт подтверждается отсутствием полиморфизма кривой при оценке их с плетизмом дыхательных движений (рис. 8).

С повышением ВЧД у пациентов наблюдались характерные признаки истощения компенсаторных возможностей с изменением вида кривой: отмечалось преобладание 2 пика с увеличением амплитуды пульсовых колебаний. Из рисунка 9 видно, что дельта

АМР тем больше, чем больше разница между минимальным и максимальным показанием ИСР.

По результатам мониторинга у всех пациентов отмечены эпизоды повышения ВЧД выше возрастной нормы в 15 мм рт.ст., однако у 2 пациентов такое повышение носило компенсированный характер и не вызывало изменение пульсовой кривой (рис. 10). Также у данных пациентов не выявлено волн Люндберга А и В типа за весь период наблюдения. Средние значения ВЧД у данных пациентов 13 мм рт.ст (см. рис. 4).

В остальных случаях изменения кривой наблюдались либо постоянно (пациенты 4 и 5), либо во время плато. В данном исследовании нам не удалось найти клинические проявления повышенного ВЧД, поскольку мониторинг проводился в ночное время и активных жалоб пациенты не предъявляли (рис. 11).



Рисунок 7. Компенсированный характер кривой ВЧД.
Figure 7. Compensated ICP curve.

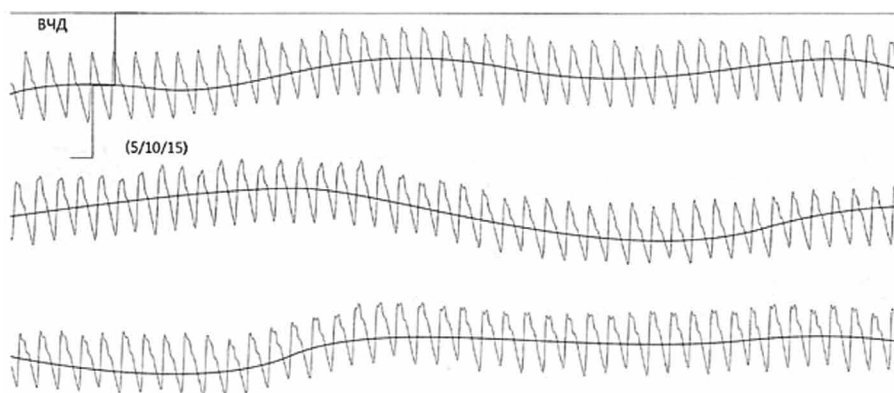


Рисунок 8. Дыхательные волны. Отсутствует полиморфизм кривой несмотря на видимые колебания ВЧД. Амплитуда пульсовых колебаний в данном случае менее 2 мм рт. ст.
Figure 8. Respiratory waves. There is no curve polymorphism despite visible fluctuations in ICP. The amplitude of pulse fluctuations in this case is less than 2 mmHg.

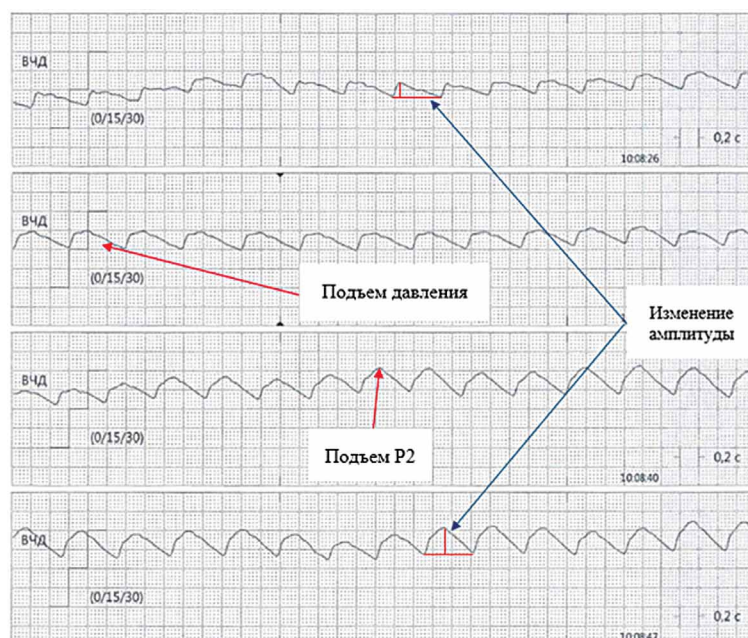


Рисунок 9. Полиморфизм кривой в первую минуту плато. Изменение амплитуды пульсовых колебаний имеет зависимость с исходным уровнем ИСР и разницей между минимальными и максимальными показателями ИСР за период мониторинга.

Figure 9. Curve polymorphism in the first minute of the plateau. The change in the amplitude of pulse fluctuations is dependent on the initial level of ICP and the difference between the minimum and maximum ICP values for the monitoring period.

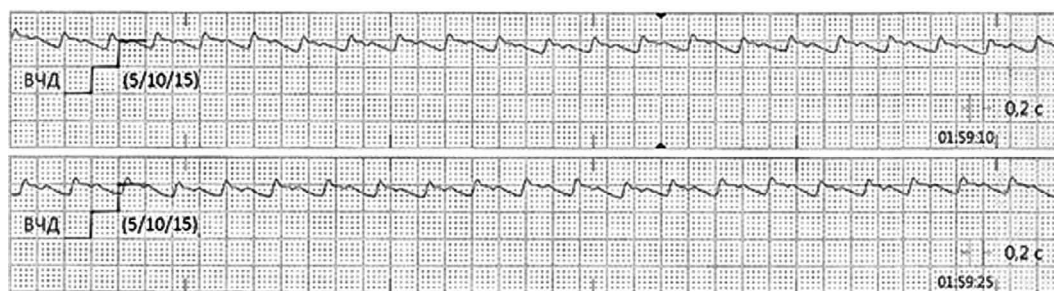


Рисунок 10. Кривая ВЧД пациента 8 при максимальном значении ВЧД — 17 мм рт. ст.

Figure 10. ICP curve of patient 8 with a maximum ICP value of 17 mmHg.

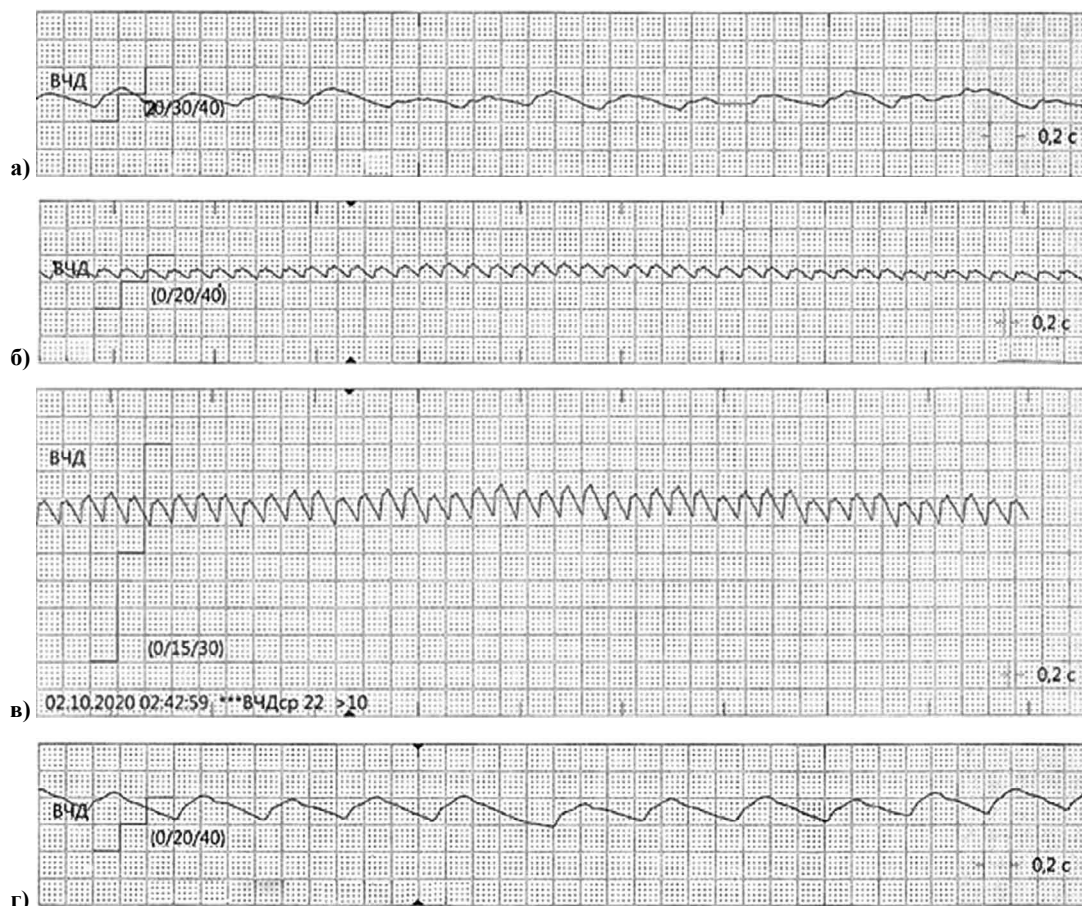


Рисунок 11. Кривые декомпенсации интракраниального комплаенса: а) пациент 3, б) пациент 4, в) пациент 6, г) пациент 7.

Figure 11. Curves of decompensation of intracranial compliance: a) patient 3, b) patient 4, c) patient 6, d) patient 7.

По результатам мониторинга ВЧД определялись показания к оперативному лечению. В 7 случаях из 9 выполнены различные реконструктивные вмешательства, направленные на устранение КЦД.

Пациенты 8 и 9 выписаны без оперативного лечения для амбулаторного наблюдения. Характер оперативного лечения указан в таблице 2.

Объективная оценка интракраниального комплаенса интраоперационно проводилась у всех пациентов, однако была сопряжена с рядом особенностей, анализ которых не являлся целью данной работы. В клинической картине отмечался регресс гипертензионного синдрома у всех пациентов.

На представленных диаграммах типа box-plot (рис. 12) мы отмечаем разницу в размахе показателей

ICP: у пациентов, получивших оперативное лечение, размах показателей ICP значительно шире, чем у пациентов, которым хирургическое лечение не было показано. Также стоит отметить разницу между медианами (Me) показателей ICP в представленных группах: Me-ICP оперированной группы составила 22, Me-ICP неоперированной группы составила 13,5. В обеих группах медиана показателей ICP близка к среднеарифметическим показателям (M): M-ICP опер. = 21; M-ICP неопер. = 13,5.

При анализе параметрическим t-тестом для двух независимых групп разница данных показателей в группах оперированных пациентов и неоперированных пациентов располагается в зоне значимости ($p < 0,01$).

Таблица 2. Оперативное лечение пациентов.

Table 2. Surgical treatment of patients.

№	Диагноз	Операция
1	Сагиттальный	Бипариетальная краниотомия с фиксацией лоскутов биодеградируемыми пластинами
2	Сагиттальный	Бипариетальная краниотомия с фиксацией лоскутов биодеградируемыми пластинами
3	Сагиттальный и бикоронарный	Задняя краниальная дистракция
4	Сагиттальный	Бипариетальная краниотомия с фиксацией лоскутов титановыми пластинами
5	Сагиттальный	Реконструкция черепа по типу “Melbourne technique”
6	Панкраниосиностоз	Задняя краниальная дистракция
7	Сагиттальный	Бипариетальная краниотомия с фиксацией лоскутов титановыми пластинами

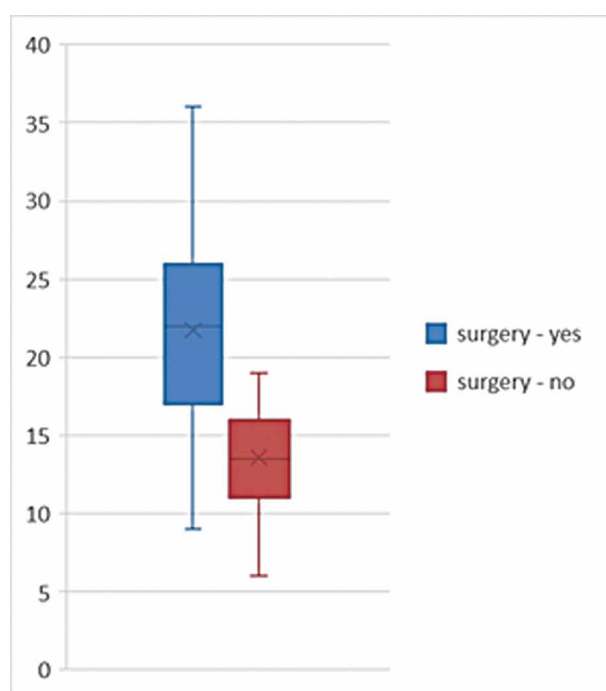


Рисунок 12. Разница показателей ICP у двух групп пациентов. Ось ординат — значение ICP. Объяснение в тексте.

Figure 12. The difference in ICP indicators in two groups of patients. The y-axis is the ICP value. Explanation in the text.

Обсуждение.

Современные данные указывают на частое развитие у детей с КС различных неврологических расстройств. Морфологическая основа данных нарушений закладывается в раннем возрасте, однако диагностика их на данном этапе невозможна [1, 5, 6, 13, 35]. Что касается ВЧД, то наиболее часто она присуща пациентам с синдромальными формами КС и поражением нескольких швов. Однако наша работа указывает на то, что даже при самой благоприятной, форме КС (сагиттальный) возможно развитие краниостеноза. КС является морфологической основой развития деформации черепа, которая в свою очередь ведет к формированию КЦД, обуславливающей ряд изменений в головном мозге: нарушение перфузии,

нарушение венозного оттока, компрессия ликворопроводящих путей. Прогрессирование КЦД лежит в основе формирования краниостеноза, что обуславливает снижение интракраниального комплаенса и развитие неврологических нарушений у данной категории пациентов.

Имеющиеся данные о мониторинге ВЧД у пациентов с КС весьма спорны, так как выполнялись у детей малого возраста с большими возможностями к компенсации (мобильные швы, большой резерв ликворосодержащей системы, большая эластичность мозга ввиду его гидрофильности) [30, 35]. Одним из недостатков ряда исследований является дискретный характер оценки ВЧД на основании люмбальных пункций, что влияет на невозможность длительного анализа средних значений ВЧД, а также может иметь значительное количество артефактов, связанных с двигательной активностью, положением ребенка, отсутствием анализа респираторных, пульсовых волн и длительности плато ВЧД [30, 36, 37]. Анализ длительного мониторинга ВЧД был проведен несколькими авторами. Так в работе Edie PK показана зависимость средних значений ВЧД от возраста пациентов и, что более важно, отсутствие взаимосвязи между средними значениями ICP и количеством подъемов ICP выше 20 мм.рт.ст. Анализ компенсаторных возможностей и показателей интракраниального комплаенса в данной работе не проводился [38]. В работе Tamburini et al. представлены литературные и собственные данные суточного мониторинга ВЧД. Данная работа примечательна тем, что в ней уделено большое значение анализу формирования и частоте возникновения волн Люндберга в дооперационном и послеоперационном периоде [34].

По результатам нашего исследования можно судить о снижении компенсаторного резерва интракраниального комплаенса у части детей с КС. Изменение ВЧД в сторону декомпенсации в первую очередь влияет на сосудистый компонент (по концепции Монро-Келли). У пациентов с КС может страдать перфузия головного мозга как за счет артериального компонента, так как известно, что

СРР=МАР-ICP, так и за счет венозной гипертензии. Данное предположение находит отражение в работе Zipfel et al., указывающей на значительное снижение СРР при повышении ВЧД (выход на “плато”) [29]. Также данная работа обращает внимание на корреляцию между нейровизуализационными данными и вероятностью наличия у пациента хронической ВЧГ, что соотносится с результатами нашей работы. Стоит отметить, что оба сосудистых компонента (венозный и артериальный) несомненно влияют на функциональное состояние как компримированного региона на начальных этапах развития деформации черепа, так и головного мозга в целом при формировании краниостеноза, что подтверждается данными церебральной оксиметрии.

Также стоит учитывать, что у детей с декомпенсированной кривой ВЧД отмечалось наличие неврологической и психопатологической симптоматики — пациенты имели снижение темпов развития, нарушения речи, неврастению, психоэмоциональное истощение и эмоциональную лабильность, что укладывается в течение синдрома ВЧГ. Имеется большое количество работ, указывающих на влияние ВЧГ на когнитивные функции [39, 40, 41]. Справедливо предполагать, что помимо прочих факторов, описанных в литературе, развитие краниостеноза влияет на нейропсихологический статус пациентов с КС.

В нашем исследовании у детей с КС, прогрессирование которого привело к краниостенозу, доказано формирование декомпенсированного синдрома ВЧГ. Мониторинг ВЧД у детей при оперативной коррекции показывал нормализацию как средних значений ВЧД, так и самих кривых.

Стоит также учитывать, что во всех 9 случаях максимальные значения ВЧД были выше возрастных норм (15 мм рт. ст.), однако у 2 пациентов данный феномен носил компенсированный характер с сохранением компенсаторного резерва. У детей с декомпенсированной формой ВЧГ косвенные признаки КИД (лакунарная краниопатия, деформация ликворосодержащей системы, данные осмотра глазного дна и нейропсихолога) были выражены сильнее, чем у детей с компенсированной формой, что говорит о скрининговом потенциале данных методов диагностики [28].

Перспективным методом является также использование функциональных методов оценки локальной перфузии мозга — МР-перфузия и церебральная оксиметрия. Предварительные данные в этой области коррелируют с данными мониторинга ВЧД. Несомненным плюсом данных методов обследования является их неинвазивность и способность выявлять КИД на ранних этапах развития. Однако стоит понимать, что данные методы могут не отражать в целом ВЧД и являются методами оценки локальной компрессии, степень которой напрямую зависит от тяжести имеющейся деформации. Описание результатов функциональных исследований детей с КС не являлось целью данной работы.

Выводы.

Краниосиноз — прогрессирующее заболевание, способное в ряде случаев приводить к краниостенозу с формированием декомпенсированного синдрома ВЧГ.

Дискретный анализ ВЧД и учет средних значений мониторинга ВЧД не может являться скрининговым методом выявления показаний к коррекции краниосиностаза. Данные инвазивного мониторинга ВЧД с анализом пульсовой кривой безусловно являются одним из показаний к хирургической коррекции краниосиностаза даже в позднем возрасте.

Формирование синдрома ВЧГ возможно у детей с изолированным поражением одного шва, однако на данный момент не существует методов диагностики, способных достоверно оценить риск развития краниостеноза при прогрессировании заболевания.

Данное исследование проводилось в рамках государственного задания № 121031100314–1 “Разработка малоинвазивной системы непрерывной оценки биомеханических свойств краниоспинальной системы ликворообращения и корковой перфузии”.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Все пациенты (официальные представители) подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. All patients gave written informed consent to participate in the study.

ORCID авторов / ORCID of authors

Вадим Петрович Иванов / Vadim Petrovich Ivanov
<https://orcid.org/0000-0002-1009-4077>

Светлана Валерьевна Трубецкая /
Svetlana Valer'evna Truscheleva
<https://orcid.org/0000-0002-3622-4976>

Александр Павлович Герасимов /
Alexander Pavlovich Gerasimov
<https://orcid.org/0000-0001-9787-8132>

Магомед Рамазанович Маматханов /
Magomed Ramazanovich Mamatkhanov
<https://orcid.org/0000-0001-7170-7415>

Александр Вонгивич Ким / Aleksandr Vongievich Kim
<https://orcid.org/0000-0002-6219-7270>

Константин Александрович Самочерных /
Konstantin Aleksandrovich Samochernykh
<https://orcid.org/0000-0003-0350-0249>

Литература/References

- Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis — Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosn J Basic Med Sci.* 2018 May 20;18(2):110–116. doi: 10.17305/bjbms.2017.2083. PMID: 28623672; PMCID: PMC5988529.
- Garrocho-Rangel A, Manriquez-Olmos L, Flores-Velazquez J, Rosales-Berber MA, Martinez-Rider R, Pozos-Guillen A. Non-syndromic craniosynostosis in children: Scoping review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2018 Jul 1;23(4): e421-e428. doi: 10.4317/medoral.22328. PMID: 29924758; PMCID: PMC6051681.
- Baranello G, Vasco G, Ricci D, Mercuri E. Visual function in nonsyndromic craniosynostosis: past, present, and future. *Childs Nerv Syst.* 2007 Dec;23(12):1461–5. doi: 10.1007/s00381-007-0435-1. Epub 2007 Aug 15. PMID: 17701186.
- Nischal KK. Visual surveillance in craniosynostoses. *Am Orthop J.* 2014;64:24–31. doi: 10.3368/aoj.64.1.24. PMID: 25313108.
- Thiele-Nygaard AE, Foss-Skiftesvik J, Juhler M. Intracranial pressure, brain morphology and cognitive outcome in children with sagittal craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2020 Apr;36(4):689–695. doi: 10.1007/s00381-020-04502-z. Epub 2020 Feb 3. PMID: 32016575.
- Bellew M, Chumas P. Long-term developmental follow-up in children with nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 Oct;16(4):445–51. doi: 10.3171/2015.3.PEDS.14567. Epub 2015 Jul 24. PMID: 26207667.
- Lekovic GP, Bristol RE, Rekate HL. Cognitive impact of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol.* 2004 Dec;11(4):305–10. doi: 10.1016/j.spen.2004.12.001. PMID: 15828715.
- Skolnick GB, Murthy S, Patel KB, Huang Z, Naidoo SD, Ju T, Smyth MD, Woo AS. Long-Term Characterization of Cranial Defects After Surgical Correction for Single-Suture Craniosynostosis. *Ann Plast Surg.* 2019 Jun;82(6):679–685. doi: 10.1097/SAP.0000000000001906. PMID: 31082848; PMCID: PMC6519078.
- Szathmari A, Morgado A, Beuriat PA, Petrescu P, Di Rocco F, Mottolese C. Cranioplasty for bone defects after craniosynostosis surgery. Case series with literature review. *Neurochirurgie.* 2020 Apr;66(2):97–101. doi: 10.1016/j.neuchi.2019.10.015. Epub 2020 Feb 24. PMID: 32105653.
- Klement KA, Adamson KA, Horriat NL, Denny AD. Surgical Treatment of Nonsyndromic Craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2017 Oct;28(7):1752–1756. doi: 10.1097/SCS.0000000000003950. PMID: 28885444.
- Munding GS, Rehim SA, Johnson O 3rd, Zhou J, Tong A, Wallner C, Dorafshar AH. Distraction Osteogenesis for Surgical Treatment of Craniosynostosis: A Systematic Review. *Plast Reconstr Surg.* 2016 Sep;138(3):657–69. doi: 10.1097/PRS.0000000000002475. PMID: 27127836.
- Morris L. Management of Craniosynostosis. *Facial Plast Surg.* 2016 Apr;32(2):123–32. doi: 10.1055/s-0036-1582228. Epub 2016 Apr 20. PMID: 27097133.
- Shim KW, Park EK, Kim JS, Kim YO, Kim DS. Neurodevelopmental Problems in Non-Syndromic Craniosynostosis. *J Korean Neurosurg Soc.* 2016 May;59(3):242–6. doi: 10.3340/jkns.2016.59.3.242. Epub 2016 May 10. PMID: 27226855; PMCID: PMC4877546.
- Blaser SI, Padfield N, Chitayat D, Forrest CR. Skull base development and craniosynostosis. *Pediatr Radiol.* 2015 Sep;45 Suppl 3: S485–96. doi: 10.1007/s00247-015-3320-1. Epub 2015 Sep 7. PMID: 26346154.
- Brooks ED, Beckett JS, Yang J, Timberlake AT, Sun AH, Chuang C, Persing JA. The Etiology of Neuronal Development in Craniosynostosis: A Working Hypothesis. *J Craniofac Surg.* 2018 Jan;29(1):49–55. doi: 10.1097/SCS.0000000000004040. PMID: 29049144.
- Васильев В.Н. Физиология: учебное пособие / В.Н. Васильев, Л.В. Капильевич — Томск: Томск: Изд-во Томского политехнического университета, 2010. — 73 с. [Vasiliev V.N. Physiology: textbook / V.N. Vasiliev, L.V. Kapilevich — Tomsk: Tomsk: Publishing House of Tomsk Polytechnic University, 2010. — 73 p. (In Russ.)]
- Tahiri Y, Bartlett SP, Gilardino MS. Evidence-Based Medicine: Nonsyndromic Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2017 Jul;140(1):177e-191e. doi: 10.1097/PRS.0000000000003473. PMID: 28654618.
- Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. *J Pediatr Psychol.* 2004 Dec;29(8):651–68. doi: 10.1093/jpepsy/jsh068. PMID: 15491988.
- Thenier-Villa JL, Sanromán-Álvarez P, Miranda-Lloret P, Plaza Ramírez ME. Incomplete reossification after craniosynostosis surgery-incidence and analysis of risk factors: a clinical-radiological assessment study. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Aug;22(2):120–127. doi: 10.3171/2018.2.PEDS.17717. Epub 2018 May 25. PMID: 29799353.
- Da Costa AC, Anderson VA, Savarirayan R, Wrennall JA, Chong DK, Holmes AD, Greensmith AL, Meara JG. Neurodevelopmental functioning of infants with untreated single-suture craniosynostosis during early infancy. *Childs Nerv Syst.* 2012 Jun;28(6):869–77. doi: 10.1007/s00381-011-1660-1. Epub 2012 Jan 14. PMID: 22246335.
- Massimi L, Bianchi F, Frassanito P, Calandrelli R, Tamburrini G, Caldarelli M. Imaging in craniosynostosis: when and what? *Childs Nerv Syst.* 2019 Nov;35(11):2055–2069. doi: 10.1007/s00381-019-04278-x. Epub 2019 Jul 9. PMID: 31289853.
- Calandrelli R, Pilato F, Massimi L, Panfili M, Colosimo C. A systematic quantitative morpho-volumetric analysis in infants with sagittal craniosynostosis and relationship with the severity of scaphocephalic deformity. *Radiol Med.* 2020 Jun;125(6):585–594. doi: 10.1007/s11547-020-01150-w. Epub 2020 Feb 17. PMID: 32067161.
- Iyengar RJ, Klinge PM, Chen WS, Boxerman JL, Sullivan SR, Taylor HO. Management of Craniosynostosis at an Advanced Age: Controversies, Clinical Findings, and Surgical Treatment. *J Craniofac Surg.* 2016 Jul;27(5): e435–41. doi: 10.1097/SCS.0000000000002725. PMID: 27380569.
- Harary M, Dolmans RGF, Gormley WB. Intracranial Pressure Monitoring-Review and Avenues for Development. *Sensors (Basel).* 2018 Feb 5;18(2):465. doi: 10.3390/s18020465. PMID: 29401746; PMCID: PMC5855101.
- Christian EA, Imahiyerobo TA, Nallapa S, Urata M, McComb JG, Krieger MD. Intracranial hypertension after surgical correction for craniosynostosis: a systematic review. *Neurosurg Focus.* 2015 May;38(5): E6. doi: 10.3171/2015.2.FOCUS.14853. PMID: 25929968.
- Judy BF, Swanson JW, Yang W, Storm PB, Bartlett SP, Taylor JA, Heuer GG, Lang SS. Intraoperative intracranial pressure monitoring in the pediatric craniosynostosis population. *J Neurosurg Pediatr.*

- 2018 Nov 1;22(5):475–480. doi: 10.3171/2018.5.PEDS 1876. PMID: 30074450.
27. Yokote A, Aihara Y, Eguchi S, Okada Y. Intraoperative pre- and post-craniofacial reconstruction intracranial pressure (ICP) monitoring in children with craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2013 Aug;29(8):1363–7. doi: 10.1007/s00381-013-2049-0. Epub 2013 Feb 12. PMID: 23400867.
28. Kim SY, Choi JW, Shin HJ, Lim SY. Reliable manifestations of increased intracranial pressure in patients with syndromic craniosynostosis. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019 Jan;47(1):158–164. doi: 10.1016/j.jcms.2018.10.021. Epub 2018 Nov 12. PMID: 30497950.
29. Zipfel J, Jager B, Collmann H, Czosnyka Z, Schuhmann MU, Schweitzer T. The role of ICP overnight monitoring (ONM) in children with suspected craniostenosis. *Childs Nerv Syst.* 2020 Jan;36(1):87–94. doi: 10.1007/s00381-019-04288-9. Epub 2019 Jul 4. PMID: 31273495.
30. Inagaki T, Kyutoku S, Seno T, Kawaguchi T, Yamahara T, Oshige H, Yamanouchi Y, Kawamoto K. The intracranial pressure of the patients with mild form of craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2007 Dec;23(12):1455–9. doi: 10.1007/s00381-007-0436-0. Epub 2007 Aug 7. PMID: 17680250.
31. Cornelissen MJ, Loudon SE, van Doorn FEC, Muller RPM, van Veelen MC, Mathijssen IMJ. Very Low Prevalence of Intracranial Hypertension in Trigenocephaly. *Plast Reconstr Surg.* 2017 Jan;139(1):97e–104e. doi: 10.1097/PRS.0000000000002866. PMID: 28027242.
32. Thompson DN, Harkness W, Jones B, Gonzalez S, Andar U, Hayward R. Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: its role in surgical management. *Childs Nerv Syst.* 1995 May;11(5):269–75. doi: 10.1007/BF00301758. PMID: 7648567.
33. Langvatn EA, Frič R, Due-Tønnessen BJ, Eide PK. Intracranial volume versus static and pulsatile intracranial pressure values in children with craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 2019 Apr 19;24(1):66–74. doi: 10.3171/2019.2.PEDS 18767. PMID: 31003225.
34. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* 2005 Oct;21(10):913–21. doi: 10.1007/s00381-004-1117-x. Epub 2005 May 3. PMID: 15871027.
35. Brooks ED, Beckett JS, Yang J, Timberlake AT, Sun AH, Chuang C, Persing JA. The Etiology of Neuronal Development in Craniosynostosis: A Working Hypothesis. *J Craniofac Surg.* 2018 Jan;29(1):49–55. doi: 10.1097/SCS.0000000000004040. PMID: 29049144.
36. Park DH, Yoon SH. Lumbar Puncture Pressures During Childhood in 262 Children with Craniosynostosis. *World Neurosurg.* 2016 Aug;92:234–240. doi: 10.1016/j.wneu.2016.05.004. Epub 2016 May 10. PMID: 27178233.
37. Horínek D, Hoza D, Tomek A, Hort J, Häckel M, Tichý M. Lumbar pressure and transcranial Doppler sonography in children with scaphocephaly. *Br J Neurosurg.* 2008 Apr;22(2):219–23. doi: 10.1080/02688690701882014. PMID: 18348017.
38. Eide PK, Helseth E, Due-Tønnessen B, Lundar T. Assessment of continuous intracranial pressure recordings in childhood craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg.* 2002 Dec;37(6):310–20. doi: 10.1159/000066311. PMID: 12422046.
39. Yri HM, Fagerlund B, Forchhammer HB, Jensen RH. Cognitive function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective case-control study. *BMJ Open.* 2014 Apr 8;4(4):e004376. doi: 10.1136/bmjopen-2013-004376. PMID: 24713214; PMCID: PMC3987738.
40. Zur D, Naftaliev E, Kesler A. Evidence of multidomain mild cognitive impairment in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol.* 2015 Mar;35(1):26–30. doi: 10.1097/WNO.0000000000000199. PMID: 25383589.
41. Elbanhawy IA, Ramzy GM, Basheer MA, Khedr DM. Neurophysiologic tests screening cognitive impairment in idiopathic intracranial hypertension patients. *Egypt J Neurol Psychiatr Neurosurg.* 2018;54(1):7. doi: 10.1186/s41983-018-0010-6. Epub 2018 Apr 25. PMID: 29780227; PMCID: PMC5954773.