Врожденные аномалии костей черепа и лица, врожденные костно-мышечные деформации головы и лица

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2021 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q67.0, Q67.1, Q67.2, Q67.3, Q67.4, Q75.0, Q75.1, Q75.2 · ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»

Рекомендация посвящена врожденным деформациям костей черепа и лица, прежде всего краниосиностозам, синдромальным краниофациальным дизостозам, гемифациальной микросомии и орбитальному гипертелоризму у детей. Главное в ней — ранняя комплексная диагностика, планирование лечения мультидисциплинарной командой и хирургическая коррекция, создающая условия для нормального роста мозга и черепа.

Главное

- Краниосиностоз — преждевременное слияние швов черепа; при поражении одного шва он считается простым, нескольких — сложным, всех швов — пансиностозом. Формы бывают несиндромальными и синдромальными, когда присутствуют другие дефекты морфогенеза.
- Диагноз краниостеноза клинический: его устанавливают по осмотру, антропометрическим и рентгенологическим данным. Тип деформации зависит от преждевременно синостозированных швов и может проявляться тригоноцефалией, скафоцефалией, плагиоцефалией, брахицефалией или оксицефалией.
- Основные проявления: изменение формы головы и лица, косоглазие, ограничение движений глаз, затруднение движений челюсти и носового дыхания, нарушение прикуса, отставание в развитии; при повышении внутричерепного давления возможны головная боль, беспокойство и крик.
- Симптомы обычно заметны уже с первого месяца жизни. При сборе анамнеза уточняют изменение конфигурации головы и лица, глазодвигательные нарушения, трудности с движением челюсти, задержку развития и признаки повышенного внутричерепного давления.
- КТ всего черепа с мультипланарной и трехмерной реконструкцией является основным методом визуализации костей и швов; мультиспиральное исследование проводят с разрешением не менее 1 мм.
- Консервативное лечение применяют только при деформационной лобной плагиоцефалии в возрасте 6–18 месяцев — индивидуальными моделирующими шлемами. В остальных случаях консервативная тактика не используется.
- После операции необходимы регулярные осмотры челюстно-лицевого хирурга, невролога, офтальмолога и педиатра не реже одного раза в 6 месяцев; при подозрении на рецидив или ухудшение состояния выполняют КТ, МРТ, ЭЭГ и другие исследования по клиническим показаниям.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить изменение конфигурации лица и головы, косоглазие, ограничение подвижности глазных яблок, затруднение движения челюстью, отставание в развитии, а при повышении внутричерепного давления — головные боли, беспокойство и крик.
2. При осмотре оценить симметрию мозгового и лицевого черепа, прикус, провести антропометрию, измерить окружность головы и массу тела. Для оценки гипертелоризма измеряют межорбитальное расстояние; его степень и тип определяют по установленным показателям.
3. Провести консультации челюстно-лицевого хирурга и нейрохирурга, а также офтальмолога, невролога, оториноларинголога, педиатра, ортодонта и генетика. Офтальмолог оценивает глазное дно и признаки внутричерепной гипертензии, невролог — неврологический статус и развитие ребенка.
4. Выполнить КТ всего черепа — лицевого и мозгового отделов — с мультипланарной и трехмерной реконструкцией и разрешением не менее 1 мм для оценки костей, швов и механизма деформации.
5. Для планирования операции оценить головной мозг, ликворную и сосудистую системы с помощью МРТ головного мозга в режиме венографии и КТ-ангиографии.
6. Провести эндоскопическую ревизию полости носа и носоглотки, ЭЭГ и аудиометрию; при изменениях на ЭЭГ — ЭЭГ с нагрузочными пробами и/или видеомониторингом, а при наличии клинической картины нарушений слезоотведения — дакриоцисториографию.

7. Лабораторная диагностика включает исследования, назначенные генетиком, и предоперационный комплекс исследований для проведения планового оперативного вмешательства.

Лечение

- При деформационной лобной плагиоцефалии применяют индивидуальный моделирующий шлем в возрасте 6–18 месяцев. До 6 месяцев шлем не используют, а после 18 месяцев положительный эффект не ожидается. УУР С, УДД 4.
- Хирургическую тактику планируют индивидуально по возрасту и типу деформации; в бригаду включают челюстно-лицевого хирурга и нейрохирурга, а при необходимости вмешательств на органе зрения или слуха — офтальмолога и оториноларинголога. Цели операции — устранить деформацию и создать условия для нормального роста мозга, мозгового и лицевого черепа. УУР С, УДД 5 и УУР С, УДД 4.
- Операции проводят максимально рано при удовлетворительных антропометрических данных. При краниосиностозах применяют краниоэктомии с ремоделированием и перемещением костей свода и основания черепа; только линейная краниоэктомия возможна при изолированном синостозе сагиттального шва у детей до 3 месяцев. УУР С, УДД 5 и УУР С, УДД 4.
- Фиксирующие металлоконструкции у детей до года удаляют не позднее 2 месяцев после операции, у детей старше года — не позднее 6 месяцев, поскольку более длительное нахождение пластин может сдерживать рост черепа. УУР С, УДД 5.
- При синдромальных формах для коррекции средней зоны лица используют выдвижение по Le Fort III и/или Le Fort I; для нижней зоны — ремоделирование или реконструкцию нижней челюсти и ступенчатую гениопластику. Ортогнатические операции проводят с 10–14 лет. УУР С, УДД 4–5.
- Колобомы век и нарушения слезоотведения устраняют блефаропластикой и дакриоцисториностомией с 1–2 лет; опорно-контурную пластику скулоглазничного комплекса и гениопластику проводят с 5–6 лет, реконструктивные операции на ухе — с 6–7 лет. УУР С, УДД 4–5.
- При орбитальном гипертелоризме, сочетающемся с краниосиностозом, коррекцию выполняют одновременно с устранением краниостеноза. Оперативное лечение проводят с 3–6 месяцев; метод черепно-лицевой реконструкции и сближения глазниц выбирают по степени и типу гипертелоризма и глубине пролапса продырявленной пластинки решетчатой кости. УУР С, УДД 5.
- После хирургического лечения проводят реабилитацию для социального и физического восстановления; помощь координирует команда челюстно-лицевого хирурга, нейрохирурга, невролога, офтальмолога, педиатра, оториноларинголога, генетика, ортодонта, анестезиолога и логопеда. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Направить ребенка к челюстно-лицевому хирургу при появлении симптомов аномалии костей черепа и лица или костно-мышечной деформации головы для определения тактики и предупреждения прогрессирования и осложнений. УУР С, УДД 4.
- Госпитализация показана при необходимости инструментального исследования под наркозом или оперативного устранения черепно-лицевой аномалии.
- Выписка возможна после выполнения запланированных исследований, устранения или улучшения черепно-лицевой аномалии и при отсутствии послеоперационных осложнений.
- Послеоперационное наблюдение проводят регулярно, не реже одного раза в 6 месяцев, у челюстно-лицевого хирурга, невролога, офтальмолога и педиатра.

Частые вопросы

Когда можно лечить плагиоцефалию шлемом?

Только при деформационной лобной плагиоцефалии и в возрасте 6–18 месяцев. До 6 месяцев шлем не применяют, после 18 месяцев положительный результат не ожидается. УУР С, УДД 4.

Какое исследование является основным при краниосиностозе?

КТ всего черепа с мультипланарной и трехмерной реконструкцией, включая лицевой и мозговой отделы, с разрешением не менее 1 мм.

Достаточно ли одной линейной краниоэктомии?

Только при изолированном синостозе сагиттального шва у ребенка до 3 месяцев. В остальных случаях требуется реконструктивная операция с ремоделированием и перемещением костных фрагментов. УУР С, УДД 4.

В каком возрасте оперируют орбитальный гипертелоризм?

Хирургическое лечение рекомендуют начинать с 3–6 месяцев. Если гипертелоризм сочетается с краниосиностозом и деформацией черепа, его устраняют одновременно с краниостенозом. УУР С, УДД 5.

Как часто наблюдать ребенка после операции?

Не реже одного раза в 6 месяцев у челюстно-лицевого хирурга, невролога, офтальмолога и педиатра. При подозрении на рецидив, вторичную деформацию или ухудшение состояния назначают КТ, МРТ, ЭЭГ и другие исследования по клинической картине.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/474-vrozhdennye-anomalii-kostej-cherepa-i-lica-vrozhdennye-kostno. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/474_2