

* * *

**ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ДИАГНОСТИКИ
КРАНИОСИНОСТОЗОВ В НЕОНАТАЛЬНОМ
ПЕРИОДЕ****Дерюгина П.Р., Смольяникова А.Б.****Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян,
канд. мед. наук Л.Д. Ворона**Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва, Россия**Ключевые слова:** *дети; краниосиностоз; синдром
Аперта; синдром Пфайффера; синдром Крузона;
черепно-лицевой дизостоз*

Актуальность. Краниосиностозы (КС) — это группа заболеваний, характеризующихся преждевременным закрытием швов черепа. Частота КС составляет 4 на 10 000 новорождённых, из них 86% составляют несиндромальные КС (НКС), остальные 14% — синдромальные (СКС). **Цель работы:** определить особенности течения и диагностики СКС и НКС в неонатальном периоде.

Материалы и методы. Обследован 31 ребёнок с диагнозом КС. Все дети были распределены по группам: 1-ю группу составили дети с НКС ($n = 20$), 2-ю — дети с СКС ($n = 11$). Средний гестационный возраст у детей 1-й группы — $37,75 \pm 2,65$ (31–40) нед, 2-й — $38,82 \pm 1,66$ (34–40). Масса тела при рождении у детей 1-й группы — $3285,3 \pm 818,66$ (900–4656) г, 2-й — $3448,2 \pm 456,37$ (2570–4180) г; длина тела детей 1-й группы — $51,05 \pm 5,54$ (34–59) см, 2-й — $52,73 \pm 3,29$ (47–57) см; окружность головы детей 1-й группы — $34,42 \pm 2,2$ (30,0–40,5) см, 2-й — $34,15 \pm 1,11$ (32,5–36,0) см, оценка по шкале Апгар у детей 1-й группы — $7,55 \pm 0,89$ и $8,35 \pm 0,81$ балла, 2-й — $6,91 \pm 1,76$ и $7,91 \pm 1,14$ балла.

Результаты. Отягощённый семейный анамнез — у 3 (15%) детей 1-й группы, 3 (27%) детей 2-й группы, акушерско-гинекологический анамнез — у 13 (65%) матерей детей 1-й группы и 7 (63,6%) — 2-й группы. На 27–29-й неделе гестации у 5 (45,4%) плодов 2-й группы выявлен черепно-лицевой дизостоз. Неонатальный период был отягощён врождённой пневмонией у 5 (45,45%) детей 2-й группы. Пороки развития головного мозга — 0 (0%) и 11 (100%) случаев; верхних конечностей — 2 (10%) и 8 (72,7%); нижних конечностей — 3 (15%) и 8 (72,7%); сердца — 8 (40%) и 6 (54,5%); органов зрения и слуха — 2 (10%) и 3 (27,3%); мочеполо-

вой системы — 8 (40%) и 0 (0%). Черепно-лицевые изменения у детей 1-й и 2-й групп: гипоплазия средней трети лица — 1 (5%) и 9 (81,8%); экзорбитизм — 0 (0%) и 9 (81,8%); акроцефалия — 2 (10%) и 8 (72,7%); орбитальный гипертелоризм — 5 (25%) и 7 (63,6%); расщелина нёба — 2 (10%) и 7 (63,6%); заострённый маленький нос — 0 (0%) и 6 (54,5%); изменённые уши — 9 (45%) и 6 (54,5%); укорочение орбитальной части лобной кости — 4 (25%) и 5 (45,4%); выступающие лобные бугры — 15 (75%) и 0 (0%). Частота поражения швов у детей 1-й и 2-й групп: сагиттального — 8 (40%) и 2 (18,2%); метопического — 8 (40%) и 0 (0%); коронарных — 4 (20%) и 10 (90,9%); лямбдовидного — 0 (0%) и 3 (27,3%). У 100% детей 2-й группы обнаружена мутация в генах *FGFR*. Операции проведены у 16 (80%) детей 1-й группы и 11 (100%) детей 2-й группы.

Заключение. Антенатально КС можно заподозрить со II триместра беременности. Неонатальный период у детей с СКС осложнён врождённой пневмонией. При НКС чаще затрагиваются сагиттальный и метопический швы, при СКС — коронарные. Для НКС присущи пороки развития мочеполовой системы, для СКС — головного мозга и конечностей. Среди стигм у СКС преобладают дисплазия средней трети лица и экзорбитизм, у НКС — выступающие лобные бугры. КС возникают *de novo*. При синдроме Аперта не выявляется наследственных факторов. Генетическая детерминированность СКС определяется мутациями в гене *FGFR*.

* * *