

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2017

УДК 617.7-02:616.714-007.24]-036.1

Куренкова Н.В.¹, Зольникова И.В.², Клитвина Г.А.¹, Деменкова О.Н.¹

ЗРИТЕЛЬНЫЕ ВЫЗВАННЫЕ КОРКОВЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ У ДЕТЕЙ С КРАНИОСИНОСТОЗАМИ. ОПИСАНИЕ СЛУЧАЕВ И АНАЛИЗ ЛИТЕРАТУРНЫХ ДАННЫХ

¹ФГБУ «Детский медицинский центр» Управления делами Президента Российской Федерации, 109012, Москва, РФ;

²ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062, Москва, РФ

Статья посвящена редкой и тяжелой врожденной патологии – краниосиностозу и изменению зрительных функций при данном заболевании у детей. Представлено описание трех клинических случаев частичного краниосиностоза: скафоцефалии, плагиоцефалии, тригоноцефалии. Помимо стандартного офтальмологического обследования, пациентам проводили исследование зрительных вызванных корковых потенциалов. При тригоноцефалии отмечены значимые изменения амплитудно-временных характеристик зрительных вызванных корковых потенциалов и диагностирована частичная атрофия зрительных нервов. Косоглазие обнаружено при плагиоцефалии и тригоноцефалии. Учитывая анатомические особенности расположения черепных швов и выраженность патологического процесса, сделаны предположения об ассоциации типа краниосиностоза с патологическими зрительных вызванных корковых потенциалов. Данная атология заключается в изменении амплитудно-временных характеристик: удлинении латентности пика P100, в большей степени на клетки с угловым размером 8 мин и в снижении амплитуды пика P100. Повреждение зрительного нерва, особенно вторичное, вследствие его застоя, может быть предотвращено при своевременной постановке диагноза. При подозрении на краниосиностоз дети нуждаются в офтальмологическом обследовании, когда диагноз краниосиностоз только заподозрен. Ранняя диагностика, включающая не только стандартные офтальмологические методы обследования, но и электрофизиологические, позволяет существенно улучшить прогноз для детей с краниосиностомами различных типов.

Ключевые слова: краниосиностоз; скафоцефалия; тригоноцефалия; плагиоцефалия; электрофизиология; зрительные вызванные корковые потенциалы; частичная атрофия зрительного нерва; косоглазие, застойный диск.

Для цитирования: Куренкова Н.В., Зольникова И.В., Клитвина Г.А., Деменкова О.Н. Зрительные вызванные корковые потенциалы у детей с краниосиностомами: описание случаев и анализ литературных данных. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2017; 12(3): 170-176. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2017-12-3-170-176>

Для корреспонденции: Куренкова Наталья Валериевна, врач-офтальмолог, отделение офтальмологии ФГБУ «Детский медицинский центр» УДПРФ, E-mail: kurnaival@yandex.ru

Kurenkova N.V.¹, Zolnikova I.V.², Klitvina G.A.¹, Demenkova O.N.¹

VISUAL EVOKED CORTICAL POTENTIALS IN THE CHILDREN PRESENTING WITH CRANIOSYNOSTOSIS. THE DESCRIPTION OF THE CLINICAL CASES AND THE ANALYSES OF THE LITERATURE DATA

¹Children medical center, General Management Department of the Administration of the President of the Russian Federation, Moscow, 109012, Russian Federation;

²The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Russian Ministry of Health, Moscow, 105062, Russian Federation

This article is devoted to the abnormalities of the visual function associated with the rare and severe congenital pathology – craniosynostosis in the children. We observed three clinical cases of partial craniosynostosis: scaphocephaly, plagiocephaly, and trigonocephaly. In addition to the standard ophthalmologic examination, we carried out the electrophysiological study to measure visual evoked potentials r (VEP). In the case of trigonocephaly, we documented significant changes in the amplitude-time characteristics of VEP and revealed partial atrophy of the optic nerves. Strabismus was detected in the cases of plagiocephaly and trigonocephaly. We obtained evidence of the association between different types of craniosynostosis and the anatomical features, such as location of the cranial sutures, and the manifestations of the pathological process underlying the changes in VEP especially its amplitude and temporal characteristics. They included the prolonged implicit time of the P100 component most pronounced in the cells with the angular size of 8 minutes and the decrease of the P100 peak amplitude. The damage to the optic nerves, especially the secondary one, due to the papilledema can be prevented by the early diagnostics of craniosynostosis. When craniosynostosis is suspected in the children, they need to undergo the ophthalmological examination. Early diagnostics with the use of not only the standard methods of ophthal-

mological studies but also of electrophysiological investigations allows to significantly improve the prognosis in different types of craniosynostosis in the children.

Keywords: *craniosynostosis; scaphocephaly; trigonocephaly; plagiocephaly; electrophysiology; visual evoked potentials; partial optic nerve atrophy; strabismus, papilledema.*

For citation: Kurenkova N. V., Zolnikova I. V., Klitvina G. A., Demenkova O. N. Visual evoked cortical potentials in the children presenting with craniosynostosis: the description of the clinical cases and the analyses of the literature data. *Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya (Russian Pediatric Ophthalmology)* 2017. 12(3): 170-176. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2017-12-3-170-176>

For correspondence: *Kurenkova Natal'ya Valerievna*, ophthalmologist for the Department of Ophthalmology, Federal State Budgetary Institution «Children medical center», General Management Department of the Administration of the President of the Russian Federation, Moscow, 109012, Russian Federation. E-mail: kurnaval@yandex.ru

Information about authors:

Kurenkova N.A. <http://orcid.org/0000-0002-4862-1143>; Zolnikova I.V. <http://orcid.org/0000-0001-7264-3967>; Klitvina G.A. <http://orcid.org/0000-0003-0540-8710>; Demenkova O.N. <http://orcid.org/0000-0002-6791-4769>.

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Received 11 March 2017

Accepted 20 March 2017

Краниосиностозом называют преждевременное заращение одного или нескольких швов черепа, приводящее к формированию характерной деформации головы [1]. Краниосиностозы различных видов являются наиболее распространенным врожденным дефектом черепа, проявляющимся с частотой 333–476 на миллион родившихся детей [2]. Данная патология часто сочетается с другими аномалиями развития костной ткани, в первую очередь аномалиями развития кистей рук и стоп [3]. Краниосиностоз может существовать как в виде изолированного заболевания [4, 5], так и в составе наследственного синдрома [6–8]. Описано более ста синдромов, сочетающихся с краниосиностозом, включая такие аутосомно-доминантные синдромы, как синдромы Э. Аперта, Л. Крузона, Р. Пфайффера и т. д. [9, 10]. Различают пансиностоз (с вовлечением всех швов черепа) и частичный краниосиностоз.

Глазные проявления краниосиностоза включают в себя: экзорбитизм, кератит, частичную атрофию зрительных нервов (ЧАЗН), косоглазие, птоз. Одной из причин данных осложнений является повышение внутричерепного давления (ВЧД). По данным D. Renier и соавт. [11, 12], повышение ВЧД чаще встречается при пансиностозе. В работе данных авторов 1982 года было произведено измерение ВЧД эпидуральными датчиками у 121 пациента с краниосиностозами и выявлено повышение ВЧД у 42% пациентов с пансиностозами и у 13% пациентов с поражением одного шва. Р. Tessier считает, что именно повышенное ВЧД приводит к вертикальному смещению крыши глазницы и уменьшению ее глубины [13]. Подобная деформация глазницы ведет к вытеснению глазного яблока и экзорбитизму. Как следствие происходит несмыкание глазной щели и развитие кератита с последующим помутнением роговицы. Развитие атрофии зрительного нерва может быть связано как с повышением внутричерепного давления, так и с изменением геометрии орбиты, сдавлением

зрительного нерва и как следствие нарушением кровообращения в нем. Непаралитическое сходящееся или расходящееся косоглазие, по данным ряда авторов, чаще всего встречается при плагиоцефалии [14–18], что связано со смещением укороченной передней черепной ямки, деформацией верхней стенки орбиты и блока с вовлечением внутренней кривой мышцы [19]. Кроме того, при плагиоцефалии происходит смещение верхних и наружных краев орбит кзади, которое сопровождается разворотом плоскости орбит кнаружи и уменьшением межорбитального расстояния и возникновением гипотелоризма [20].

Цель. Оценить состояние зрительного анализатора при краниосиностозе.

Материал и методы. С 2011 по 2016 гг. на базе ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ под наблюдением находилось 3 детей с диагнозом частичный краниосиностоз. Всем детям, помимо стандартного офтальмологического обследования, включающего наружный осмотр, визометрию, проверку бинокулярных функций, определение клинической рефракции путем скиаскопии и авторефрактометрии в условиях медикаментозного мидриаза, были проведены биомикроскопия и офтальмоскопия, а также электрофизиологическое исследование зрительных вызванных корковых потенциалов (ЗВКП).

Электрофизиологическое исследование проводили на аппарате Tomey EP-1000 с предъявлением реверсивных шахматных паттернов с размерами клеток 60, 20 и 8 угл. мин. При обследовании были соблюдены все стандарты ICSEV [21]. Перед исследованием устанавливали электроды: активный электрод помещали на 2 см выше затылочного бугра по средней линии над областью проекции зрительной зоны (поле 17), референтный электрод устанавливали на лоб. Заземление осуществляли отдельным электродом-клипсой, который помещали на мочку правого уха. Перед наложением электродов кожные покровы обрабатывали специ-

Таблица 1

Амплитудно-временные показатели ЗВКП у детей с краниосиностозом

Случай	Вид краниосиностоза	Стимул угловые минуты	Пики ЗВКП	OD		OS	
				латентность, мс	амплитуда, мкВ	латентность, мс	амплитуда, мкВ
1-й	Скафоцефалия	60	N80	70,2	8,0	77,8	10,1
			P100	110,1	19,7	102,0	23,1
		20	N80	87,8	9,7	81,8	9,2
			P100	108,6	14,8	110,6	18,1
		8	N80	88,4	3,3	93,9	12,7
			P100	120,7	12,2	118,6	21,0
2-й	Плаггиоцефалия	60	N80	70,2	3,6	71,2	8,7
			P100	96,4	9,1	101,5	8,9
		20	N80	83,3	2,4	70,2	4,2
			P100	105,0	8,6	104,0	7,3
		8	N80	70,2	2,5	86,3	7,6
			P100	107,1	9,7	104,7	9,2
3-й	Тригоноцефалия	60	N80	99,5	3,9	104,7	1,7
			P100	118,2	6,6	123,8	2,0
		20	N80	92,4	4,5	102,4	5,2
			P100	114,5	5,1	116,4	6,4
		8	N80	96,4	8,1	105,7	6,3
			P100	122,4	10,6	121,7	6,7

Офтальмологический статус: OU- гиперметропия слабой степени. Глазное дно: OU диск зрительного нерва (ДЗН) розовый, ход и калибр сосудов в норме, фовеальный и фовеолярный рефлекс в норме, очаговых изменений не выявлено. ЗВКП от 09.07.2016 года соответствовали норме и представлены в табл. 1 и на рис. 1.

Наблюдение 2. Девочка, 14.06.2011 года рождения. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне отеков в третьем триместре беременности (прибавка в весе 15 кг). Роды протекали стремительно (3 часа), проведена эпизиотомия. Масса тела при рождении 4120 г, рост 54 см. Аппар 8/9. Перелом левой ключицы. Наследственность:

альной абразивной пастой. А для лучшего контакта электродов с кожей использовали электропроводящий гель. Импеданс под электродами не превышал во всех случаях 5 кОм.

Наблюдение 1. Мальчик, 13.12.2013 года рождения. Ребенок от 1-й беременности (матери 30 лет), протекавшей на фоне ОРВИ на 16-й неделе. Роды на 31-й неделе с вакуумэкстракцией плода за голову. Аппар 8/9. Масса при рождении 3540 г, рост 52 см. Наследственность: у матери миопия высокой степени.

Диагноз: частичный краниосиностоз, скафоцефалия (стеноз сагиттального шва). Диагноз ребенку был установлен в возрасте 7 мес при обследовании по поводу травмы головы. Данные магниторезонансной томографии головного мозга от 14.07.2014 года – скафоцефалия. Ребенок был прооперирован 16.09.2014 года в возрасте 9 мес. Операции: краниотомия в проекции сагиттального шва; 14.04.2015 года – краниопластика, реконструкция черепа, коррекция скафоцефалии; 02.07.2015 года – удаление титановых пластин со свода черепа.

у матери миопия слабой степени, опущение правой почки; у отца миопия слабой степени, в анамнезе острый пиелонефрит. Диагноз: астичный краниосиностоз, плаггиоцефалия (стеноз правого венечного шва). Диагноз ребенку был установлен в 4 мес при обследовании по поводу травмы головы: задняя черепно-мозговая травма (ЗЧМТ), ушиб головного мозга, линейный перелом правой теменной и затылочной костей. По данным компьютерной томографии (КТ) головного мозга, зарращение правого венечного шва. В возрасте 10 мес ребенок был прооперирован. Операция: двустороннее фронто-орбитальное выдвижение и реконструкция.

Офтальмологический статус: OU – гиперметропия слабой степени. Косоглазие содружественное, альтернирующее, частично аккомодационное (табл. 2). Проявлений амблиопии отмечено не было. Ребенок пользуется очками, в очках и без очков зрение 1,0. Глазное дно: OU – ДЗН деколорирован с височной стороны, ход и калибр сосудов в норме, фовеальный и фовеолярный рефлекс в норме, очаговых изменений не выявлено. ЗВКП

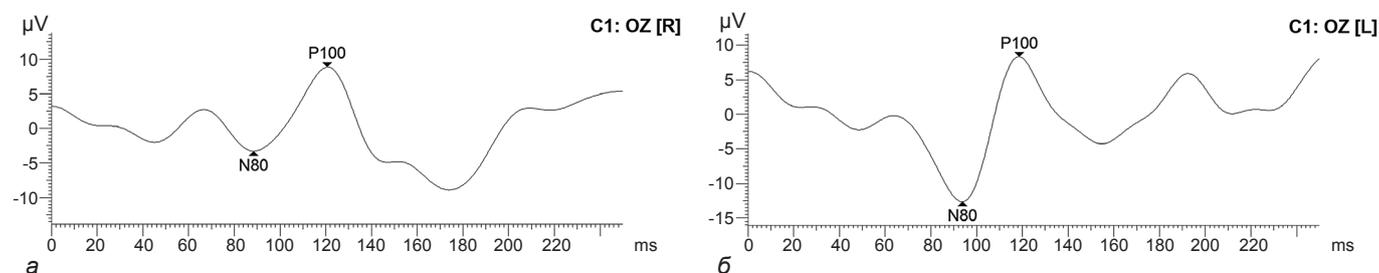


Рис. 1. ЗВКП на реверсивный паттерн при скафоцефалии на стимул размером 8 угловых минут. а – от правого глаза; б – от левого глаза.

Таблица 2

Изменения со стороны зрительного анализатора при разных видах краниосиностоза

Случай	Основной диагноз	Рефракция	Наличие косоглазия	Наличие ЧАЗН
1-й	Скафоцефалия	Гиперметропия слабой степени	—	—
2-й	Плагиоцефалия	" "	+	—
3-й	Тригоноцефалия	" "	+	+

от 18.03.2014 года практически соответствовали норме – отмечалось незначительное снижение амплитуды пика P100 на все размеры клеток (рис. 2).

Наблюдение 3. Мальчик, 17.11.2014 года рождения. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 12–15 недель. При исследовании у матери выявлена герпесвирусная инфекция. Масса тела при рождении 2970 г, рост 49 см. 23.12.2014 года – криодеструкция гемангиомы.

Диагноз: частичный краниосиностоз, тригоноцефалия (стенотоз метопического шва). Диагноз был установлен в возрасте 1 мес. На рентгенограмме черепа было обнаружено уплотнение метопического шва. По данным КТ головного мозга от 30.12.2014 года, – признаки метопического стеноза. В возрасте 4 мес ребенок был прооперирован 16.04.2015 года. Операция: коррекция тригоноцефалии – фронто-орбитальная реконструкция.

Офтальмологический статус: глазное дно: ДЗН деколорирован с височной стороны, ход и калибр сосудов в норме, очаговых изменений

нет. OU – ЧАЗН. Косоглазие первичное, содружественное, сходящееся, альтернирующее. Гиперметропия слабой степени. Глазное дно: OU ДЗН деколорирован, ход и калибр сосудов в норме, фовеальный и фовеолярный рефлексы в норме, очаговых изменений не выявлено. Данные ЗВКП от 24.11.2015 года представлены в табл.1 и заключаются в изменении амплитудно-временных характеристик ЗВКП: удлинение латентности пика P100 до 130 мс, в большей степени на клетки 8 угл. мин, амплитуда пика P100 была в пределах 2–6 мкВ (рис. 3).

Косоглазие наблюдалось с рождения. В возрасте 6 мес ребенку были выписаны очки, однако данный вид лечения не имел успеха, так как ребенок снимал очки. На данный момент проводится плеоптическое лечение при помощи окклюдера (попеременно OD и OS).

Во всех трех случаях исследование ЗВКП проводили после реконструкции костей свода черепа.

Обсуждение. Офтальмологические проявления краниосиностозов играют важную роль в диагностике. Уже в родильном доме ребенок с подозрением на краниосиностоз может быть выделен из общей массы новорожденных и направлен на дообследование. На практике, к сожалению, на этом этапе все деформации черепа, обнаруженные у детей, расцениваются врачами как особенности послеродовой конфигурации головы и им не уделяется должного внимания. В период новорожденности форме черепа также не придается большого значения [1]. При более позднем выявлении появляются изменения зрительной системы, которые могут быть как непосредственным проявлением

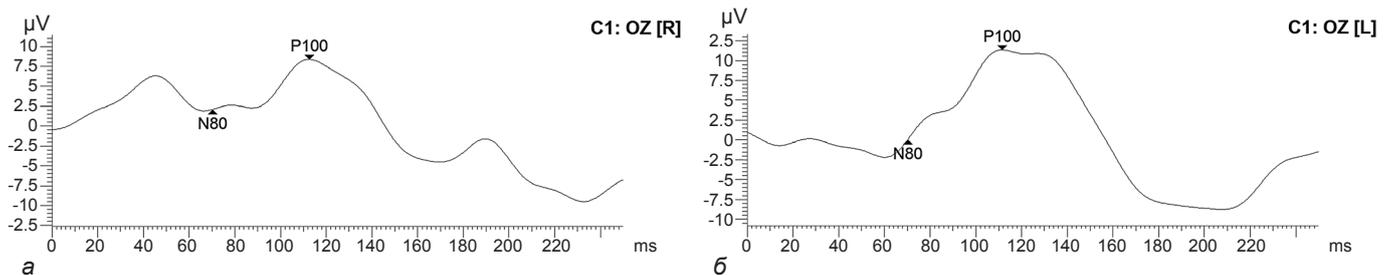


Рис. 2. ЗВКП на реверсивный паттерн при плагиоцефалии на стимул размером 8 угловых минут.

a – от правого глаза; *б* – от левого глаза.

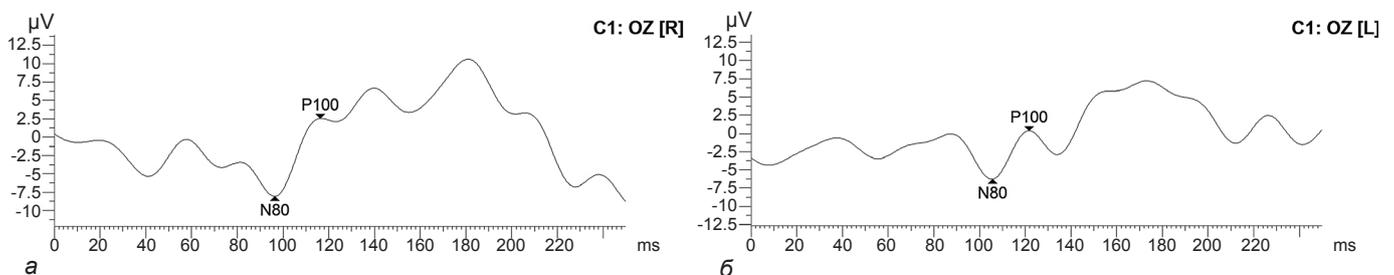


Рис. 3. ЗВКП на реверсивный паттерн при тригоноцефалии на стимул размером 8 угловых минут.

a – от правого глаза; *б* – от левого глаза.

патологического процесса, так и возникать в качестве вторичного осложнения. Данные изменения могут во многих случаях приводить к существенному необратимому нарушению зрительных функций. Косоглазие и птоз, характерные для ранних стадий краниосиностоза, являются predisposing факторами развития амблиопии. При отсутствии своевременной коррекции данные изменения быстро прогрессируют и приводят в последующем к стойкой утрате зрительных функций. Экзофтальм и сухость роговицы также зачастую могут быть причиной слепоты, являясь при этом потенциально излечимыми осложнениями. Поскольку эти патологические изменения можно предотвратить при своевременном выявлении, целесообразно активное привлечение офтальмологов к диагностике и лечению детей с краниосиностозами. При всей важности проблем коррекции внешнего вида больных с данной патологией, функциональные проблемы, по мнению большинства авторов [22, 23], являются первостепенными. В частности, отек дисков зрительных нервов и формирующаяся частичная атрофия зрительных нервов может быть первым свидетельством повышения внутричерепного давления. Учитывая анатомические особенности расположения швов черепа, вовлеченных в патологический процесс, можно предположить, что косоглазие, обнаруженное во втором (стенноз правого венечного шва) и третьем (стенноз метопического шва) наблюдениях, связано именно с краниосиностозом, изменением геометрии орбит и прикрепления экстраокулярных мышц. На формирование ЧАЗН у ребенка в третьем наблюдении, возможно, повлияла не только деформация костей черепа, но и повышение ВЧД. Диагноз частичной атрофии зрительных нервов был подтвержден на основании ЗВКП. В наших наблюдениях исследование проводилось после хирургической коррекции краниосиностоза. Возможно, применение электрофизиологических методов исследования, в частности исследование ЗВКП, на этапе подозрения на краниосиностоз, позволило бы понять, вовлечен ли зрительный нерв и предпринять необходимые действия для предупреждения развития ЧАЗН.

Частота встречаемости аномалий зрительной системы у детей с краниосиностозами выше по сравнению с общей популяцией [22, 24]. Поэтому такие дети нуждаются в офтальмологическом обследовании, когда диагноз краниосиностоз только заподозрен. Ранняя диагностика, включающая не только стандартные офтальмологические методы обследования, но и электрофизиологические, позволяет существенно улучшить прогноз для детей с краниосиностозами различных видов.

К. Mursch и соавт. [25] оценили частоту встречаемости патологических ЗВКП у 52 детей с краниосиностозом до операции, прежде, чем возникал застойный диск. У 13 из 52 детей были заре-

гистрированы патологические ЗВКП. У всех детей патология была двусторонней, как и в нашем исследовании. Амплитуда была снижена только у 2-х. Авторы сделали вывод, что ЗВКП может быть первым показателем поражения зрительного нерва при краниосиностозах. При этом в отличие от нашего и других исследований авторы не оценивали влияния ни типа, ни вида краниосиностоза на ЗВКП. Достаточно малая частота патологических ЗВКП обусловлена тем, что только у 1 пациента из исследуемой группы был застойный диск.

Большой интерес представляет наличие дефектов зрительных путей в зависимости от вида краниосиностоза (синдромального и несиндромального), чему посвящен ряд исследований, при этом ни в одном из них не используется классификация краниосиностоза в зависимости от сращенного шва (скафоцефалия, плагиоцефалия и тригоноцефалия), применяемая нами.

Частота и вид патологических ЗВКП на реверсивный шахматный паттерн при первом обследовании детей с краниосиностозами оценивали D. Thompson и соавт. [26]. Пациенты были также разделены в зависимости от синдромального и несиндромального краниосиностоза. ЗВКП были зарегистрированы у 114 пациентов, из них у 81 был диагностирован синдромальный краниосиностоз, а у 33 – несиндромный. Все обследования, как и в исследовании К. Mursch и соавт. [25], проводились предоперационно. 22 из 40 пациентов были в возрасте младше 6 мес, а возраст остальных был от полугода до 1 года. ЗВКП регистрировали на реверсивный шахматный паттерн размером в 50 угл. мин с частотой 3 реверса в секунду при бинокулярной регистрации. Анализировали амплитуду и латентность P100, а также ширину пика P100. У 60% пациентов были обнаружены патологические ЗВКП. Данными авторами достоверных корреляций с возрастом и видом краниосиностоза при используемой ими классификации краниосиностоза не выявлено в отличие от наших данных, когда при использованной нами классификации (скафоцефалия, плагиоцефалия и тригоноцефалия) изменения ЗВКП были выявлены только при тригоноцефалии. Авторы пришли к выводу о необходимости проведения ЗВКП уже при первом осмотре пациентов с этим заболеванием для последующего мониторинга функции зрительных путей электрофизиологическими методами [26], что полностью согласуется с нашими выводами.

Целью другого исследования было выявление дефектов полей зрения в группе детей только с синдромальными краниосиностозами, для чего кинетическую периметрию и ЗВКП провели 16 пациентам с этой патологией [27]. В ЗВКП оценивали межполушарную асимметрию, амплитуду и латентность компонента P100, а поля зрения подлежали качественной и количественной оценке. У всех пациентов с краниосиностозами выявля-

ны дефекты поля зрения. При синдроме Крузона дефицит выявлялся в назальной половине поля зрения, тогда как для синдрома Аперта наиболее характерны дефекты в нижне-назальном квадранте. У детей с синдромом Пфайффера дефекты были наиболее выраженными и представляли собой концентрическое сужение всего поля зрения. Асимметрия ЗВКП была обнаружена в 4-х случаях, патологический P100 (изменения амплитуды и/или латентности) был выявлен у 10 из 16 пациентов. Авторы считают, что патологические механизмы, приводящие к возникновению дефектов поля зрения, пока не могут объяснить различие в виде и выраженности дефектов поля зрения при разных синдромах, одним из проявлений которых является краниосиностоз. Дефекты полей зрения указывают на развитую или развивающуюся дисфункцию, которая может мониториться с помощью периметрического тестирования центрального поля зрения [27]. Как и в исследовании D. Thompson и соавт. [26], в этой работе авторы также использовали отличную от применяемой нами классификацию, кроме того, не оценивали ни клинические, ни электрофизиологические симптомы в зависимости от сращенного шва, что оценивалось в нашем исследовании.

Еще одно исследование тоже проводилось у пациентов с синдромальным краниосиностозом, что так же, как и предыдущее, отличало его от нашего исследования, в котором синдромальный краниосиностоз не был критерием включения. В исследовании участвовало 8 детей. Сравнивали остроту зрения с офтальмоскопической картиной ДЗН и транзитными ЗВКП на реверсивный паттерн [28]. Оценка остроты зрения, вида ДЗН и ЗВКП проводили до и после расширения свода черепа. Для оценки ЗВКП применяли линейное регрессионное моделирование амплитуды компонента P100. Серийную оценку вида ДЗН проводили 8 пациентам, остроты зрения – 7 пациентам. До операции острота зрения была ниже нормы вследствие застойных ДЗН у 1 пациента, после операции она улучшилась у 4-х, колебалась у 2-х. Из 8 пациентов у 3-х выявлено отсутствие застойных ДЗН, у 3-х – прогрессирующий двусторонний застой ДЗН, у 2-х – односторонний застойный ДЗН. У всех 8 пациентов было обнаружено снижение амплитуды P100 ЗВКП перед операцией, а после операции – увеличение амплитуды P100 ЗВКП у 6 из 8 пациентов. Исследователи делают вывод, что ни острота зрения, ни вид ДЗН сами по себе не являются надежным симптомом потенциальной зрительной дисфункции у пациентов с синдромальным краниосиностозом. Из полученных авторами результатов следует, что ЗВКП на реверсивный паттерн выявляют раннюю дисфункцию зрительных путей до оперативного расширения свода черепа, а после операции зрительная функция может улучшиться, то есть ЗВКП могут служить крите-

рием функции зрительных путей и при послеоперационном мониторинге краниосиностоза.

S. Gupta и соавт. [29], проанализировавшие офтальмологический и радиографический статус 33 неоперированных пациентов с краниосиностозами, установили, что повреждение зрительного нерва, особенно вторичное, вследствие его застоя, может быть предотвращено при своевременной постановке диагноза. Ими проанализированы данные ЗВКП и ультразвукового А-сканирования зрительного нерва с определением его толщины. Изменения зрительного нерва, по данным этих исследований, имело место у 10 из 33 пациентов, что примерно соответствует частоте патологических ЗВКП, полученной нами. Вовлечение зрительного нерва коррелировало с синостозами множественных швов, то есть чем тяжелее краниосиностоз, тем чаще и более выражено вовлечение зрительного нерва [29].

При изучении пациентов группы из 67 человек S. Li и соавт. также оценивали клинические, радиологические и электрофизиологические признаки афферентного дефекта зрительной системы (патологические ЗВП, снижение остроты зрения, нейровизуализация патологических изменений зрительного пути у 25%) [30]. Анализ ЗВКП показал, что измененные показатели обнаруживаются у 13% пациентов, а патологическая нейровизуализация афферентного дефекта выявляется в 11% случаев, то есть частота патологических ЗВП близка к патологии, выявленной с помощью визуализации [30].

Заключение

Полученные нами результаты впервые указывают на ассоциации типа краниосиностоза с показателями ЗВКП. При анализе типа краниосиностоза в описанных клинических примерах у ребенка со стенозом метопического шва наблюдалась частичная атрофия зрительных нервов и косоглазие, у ребенка со стенозом венечного шва – косоглазие, а у ребенка со стенозом сагиттального шва изменений со стороны зрительного анализатора не наблюдалось. Как и в других исследованиях, ЗВКП на реверсивный паттерн выявляет раннюю дисфункцию зрительных путей. Исходя из вышесказанного, мы полагаем, что всем детям с подозрением на краниосиностоз, особенно плагиоцефалию и тригоцефалию, целесообразно проведение раннего углубленного офтальмологического обследования, включая электрофизиологическое обследование, а именно, оценивать зрительные вызванные корковые потенциалы, так как это позволяет ускорить диагностику и выбрать оптимальный метод лечения.

Долевое участие авторов: Куренкова Н.В. 0,6. Зольникова И.В. 0,2. Клитвина Г.А. 0,1. Деменкова О.Н. 0,1.

Финансирование. Финансирование исследования и публикации не осуществлялось.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

REFERENCES

1. Лопатин А.В., Ясонов С.А. *Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов. Методические рекомендации для врачей*. М: ЗАО «ПроМедиа»; 2005.
2. Lajeunie E., Le Merrer M., Bonaiti-Pellie C. et al. Genetic study of syndromic coronal craniosynostosis. *Am. J. Med. Genet.* 1995; 13; 55 (4): 500–4.
3. Steinberger D., Reinhartz T., Unsold R. et al. FGFR2 mutation in clinically non-classifiable autosomal dominant craniosynostosis with pronounced phenotypic variation. *Am. J. Med. Genet.* 1996; 2, 66 (1): 81–6.
4. Суфианов А. А., Гаибов С. С.-Х., Суфианов Р. А. Несиндромальные краниосиностозы: современное состояние проблемы. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2013; 58 (6): 33–7.
5. Буркова Р.С., Гусева О.И. Несиндромальная скафоцефалия: особенности диагностики. *Пренатальная диагностика*. 2016; 15 (1): 44–7.
6. Крючкова Т. А., Агаркова Г. Л. Клинический случай синдрома Пфайффера у ребенка раннего возраста. *Научные ведомости Белгородского государственного университета. Серия Медицина. Фармация*. 2015; 31 (16): 277–81.
7. Колтунов Д.Е. Синдром Пфайффера: клинические проявления и этиология *Вопросы диагностики в педиатрии*. 2010; 2 (3): 42–6.
8. Patton M.A., Goodship J., Hayward R., Lansdown R. Intellectual development in Apter's syndrome: a long term follow up of 29 patients. *J. Med. Genet.* 1988; 25: 164–7.
9. Cohen M.M. Jr. *Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation and Management*. New York: Raven Press; 1986: 157–89.
10. Winter RM, Baraitser M. *The London Dysmorphology Database*. Oxford: Oxford University Press; 1996.
11. Renier D., Sainte-Rose C. et al. Intracranial pressure in craniostenosis. *J. Neurosurg.* 1982; 57: 370–7.
12. Marchac D., Renier D. "Lefront flottant": Traitement precoce des facio-craniosynostoses. *Ann. Chir. Plast.* 1979; 24: 121.
13. Tessier P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis Crouzon's and Apert's diseases. *Plast. Reconstr. Surg.* 1971; 48 (5): 419–42.
14. Denis D., Genitori L., Bolufer A. et al. Refractive error and ocular motility in plagiocephaly. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10 (4): 210–6.
15. Diamond G.R., Katowitz A., Whitaker L.A. et al. Ocular and adnexal complications of unilateral orbital advancement for plagiocephaly. *Arch. Ophthalmol.* 1987; 105 (3): 381–5.
16. Hromadkova L., Rehurek J., Uherkova E. Vertical strabismus in plagiocephaly. *Cesk. Oftalmol.* 1992; 48 (3): 181–5.
17. Pensler J.M., Balich S.M., Greenwald M.J. Ocular abnormalities associated with unilateral coronal synostosis. *Ann. Plast. Surg.* 1994; 33 (2): 162–5.
18. Robb R.M., Boger W.P. Vertical strabismus associated with plagiocephaly. *Pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* 1983; 20 (2): 58–62.
19. Gosain A.K., Steele M.A., McCarthy J.G., Thorne C.H. A prospective study of the relationship between strabismus and head posture in patients with frontal plagiocephaly. *Plast. Reconstr. Surg.* 1996; 97 (5): 881–91.
20. Hinojosa J. Endoscopic-assisted treatment of trigonocephaly. *Childs Nerv. Syst.* 2012; 28: 1381–7.
21. McCulloch D.L., Marmor M.F., Brigell M.G. et al. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2015 update). *Docum. Ophthalmol.* 2015; 130 (1): 1–12.
22. Khan S.H., Nischal K.K., Dean F. et al. Visual outcomes and amblyogenic risk factors in craniosynostotic syndromes: a review of 141 cases. *Br. J. Ophthalmol.* 2003; 87 (8): 999–1003.
23. Newman S.A. Ophthalmic features of craniosynostosis. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 1991; 2: 587–610.
24. Nguyen T., Shock A. L., Missoi T., Muzaffar A. Incidence of amblyopia and its risk factors in children with isolated metopic craniosynostosis. *Cleft Palate-Craniofac.* 2016; 53: 14–7.
25. Mursch K., Brockmann K., Lang J. et al. Visually evoked potentials in 52 children requiring operative repair of craniosynostosis. *Pediatr. Neurosurg.* 1998; 29: 320–3.
26. Thompson D., Liasis A., Hardy S. et al. Prevalence of abnormal pattern reversal visual evoked potentials in craniosynostosis. *Plast. Reconstr. Surg.* 2006; 118 (1): 184–92.
27. Liasis A., Walters B., Thompson D. et al. Visual field loss in children with craniosynostosis. *Childs Nerv. Syst.* 2011; 27: 1289–96.
28. Liasis A., Nischal K., Walters B. et al. Monitoring visual function in children with syndromic craniosynostosis. A comparison of 3 methods. *Arch. Ophthalmol.* 2006; 124: 1119–26.
29. Gupta S., Ghose S., Rohatgi M., Das A. The optic nerve in children with craniosynostosis. *Docum. Ophthalmol.* 1993; 83 (4): 271–8.
30. Li S., Hertzler R., Lawhon W. et al. Visual evoked potential (VEP) testing and craniofacial synostosis (CS): results in 67 patients. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaapos.2016.07.073>
1. Lopatin A.V., Yasonov S.A. *General Issues of the Early Diagnostics of Craniosynostosis: [Metodicheskie rekomendatsii dlya vrachey]*. Moscow: ZAO «ProMedia»; 2005. (in Russian)
2. Lajeunie E., Le Merrer M., Bonaiti-Pellie C. et al. Genetic study of syndromic coronal craniosynostosis. *Am. J. Med. Genet.* 1995; 13; 55 (4): 500–4.
3. Steinberger D., Reinhartz T., Unsold R. et al. FGFR2 mutation in clinically non-classifiable autosomal dominant craniosynostosis with pronounced phenotypic variation. *Am. J. Med. Genet.* 1996; 2, 66 (1): 81–6.
4. Sufianov A.A., Gaibov S.S.-Kh., Sufianov R.A. Nonsyndromic craniosynostosis: current state of the problem. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2013; 58 (6): 33–7. (in Russian)
5. Burkova R.S., Guseva O.I. Nonsyndromic scaphocephaly: features of diagnostics. *Prenatal'naya diagnostika*. 2016. 15 (1): 44–7. (in Russian)
6. Kryuchkova T.A., Agarkova G.L. Clinical case of Pfeiffer syndrome in child in early childhood. *Nauchnye vedomosti Belgorodskogo gosudarstvennogo universiteta. Seriya Meditsina. Farmatsiya*. 2015; 31 (16): 277–81. (in Russian)
7. Koltunov D.E. Pfeiffer syndrome: clinical features and etiology. *Voprosy diagnostiki v pediatrii*. 2010; 2 (3): 42–6. (in Russian)
8. Patton M.A., Goodship J., Hayward R., Lansdown R. Intellectual development in Apter's syndrome: a long term follow up of 29 patients. *J. Med. Genet.* 1988; 25: 164–7.
9. Cohen M.M. Jr. *Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation and Management*. New York: Raven Press; 1986: 157–89.
10. Winter RM, Baraitser M. *The London Dysmorphology Database*. Oxford: Oxford University Press; 1996.
11. Renier D., Sainte-Rose C. et al. Intracranial pressure in craniostenosis. *J. Neurosurg.* 1982; 57: 370–7.
12. Marchac D., Renier D. "Lefront flottant": Traitement precoce des facio-craniosynostoses. *Ann. Chir. Plast.* 1979; 24: 121.
13. Tessier P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis Crouzon's and Apert's diseases. *Plast. Reconstr. Surg.* 1971; 48 (5): 419–42.
14. Denis D., Genitori L., Bolufer A. et al. Refractive error and ocular motility in plagiocephaly. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10 (4): 210–6.
15. Diamond G.R., Katowitz A., Whitaker L.A. et al. Ocular and adnexal complications of unilateral orbital advancement for plagiocephaly. *Arch. Ophthalmol.* 1987; 105 (3): 381–5.
16. Hromadkova L., Rehurek J., Uherkova E. Vertical strabismus in plagiocephaly. *Cesk. Oftalmol.* 1992; 48 (3): 181–5.
17. Pensler J.M., Balich S.M., Greenwald M.J. Ocular abnormalities associated with unilateral coronal synostosis. *Ann. Plast. Surg.* 1994; 33 (2): 162–5.
18. Robb R.M., Boger W.P. Vertical strabismus associated with plagiocephaly. *Pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* 1983; 20 (2): 58–62.
19. Gosain A.K., Steele M.A., McCarthy J.G., Thorne C.H. A prospective study of the relationship between strabismus and head posture in patients with frontal plagiocephaly. *Plast. Reconstr. Surg.* 1996; 97 (5): 881–91.
20. Hinojosa J. Endoscopic-assisted treatment of trigonocephaly. *Childs Nerv. Syst.* 2012; 28: 1381–7.
21. McCulloch D.L., Marmor M.F., Brigell M.G. et al. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2015 update). *Docum. Ophthalmol.* 2015; 130 (1): 1–12.
22. Khan S.H., Nischal K.K., Dean F. et al. Visual outcomes and amblyogenic risk factors in craniosynostotic syndromes: a review of 141 cases. *Br. J. Ophthalmol.* 2003; 87 (8): 999–1003.
23. Newman S.A. Ophthalmic features of craniosynostosis. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 1991; 2: 587–610.
24. Nguyen T., Shock A. L., Missoi T., Muzaffar A. Incidence of amblyopia and its risk factors in children with isolated metopic craniosynostosis. *Cleft Palate-Craniofac.* 2016; 53: 14–7.
25. Mursch K., Brockmann K., Lang J. et al. Visually evoked potentials in 52 children requiring operative repair of craniosynostosis. *Pediatr. Neurosurg.* 1998; 29: 320–3.
26. Thompson D., Liasis A., Hardy S. et al. Prevalence of abnormal pattern reversal visual evoked potentials in craniosynostosis. *Plast. Reconstr. Surg.* 2006; 118 (1): 184–92.
27. Liasis A., Walters B., Thompson D. et al. Visual field loss in children with craniosynostosis. *Childs Nerv. Syst.* 2011; 27: 1289–96.
28. Liasis A., Nischal K., Walters B. et al. Monitoring visual function in children with syndromic craniosynostosis. A comparison of 3 methods. *Arch. Ophthalmol.* 2006; 124: 1119–26.
29. Gupta S., Ghose S., Rohatgi M., Das A. The optic nerve in children with craniosynostosis. *Docum. Ophthalmol.* 1993; 83 (4): 271–8.
30. Li S., Hertzler R., Lawhon W. et al. Visual evoked potential (VEP) testing and craniofacial synostosis (CS): results in 67 patients. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaapos.2016.07.073>

Поступила 13.03.17

Принята к печати 15.03.17