МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

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

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q75.0/Q67.2/Q67.3/Q75.3/Q75.1/Q75.4/Q87.0/Q75.5/Q75.8/Q75.9/Q67.0/Q67.1/Q67.4/Q75.2**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 5 лет)**

Возрастная категория:**Взрослые,Дети**

Год окончания действия:**NaN**

ID:**474**

Разработчик клинической рекомендации

- **Ассоциации эндокринных хирургов**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической класификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента

- Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

ЭЭГ- электроэнцефалография

ОГ – орбитальный гипертелоризм

МОР- межорбитальное расстояние

КТ – компьютерная томография

МРТ- магнитно-резонансная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

Термины и определения

Плагиоцефалия (от греч. plagio - косой + kephale - голова)- описательный термин, означающий асимметрию черепа или косую, искривленную его форму независимо от этиологии. Такая форма черепа появляется при одностороннем коронарном синостозе, деформации головы плода вследствие ее сдавления в утробе, без синостозирования шва, деформации головы младенца из-за вынужденного положения головы во время сна или нейромышечных дисфункциях, компенсаторной лобной плагиоцефалии, возникающей вследствие синостозирования лямбдовидного шва.

Тригоноцефалия (от греческого trigonos – треуголный) – описательный термин, обозначающий характерную треугольную форму передней части черепной коробки, образующуюся в результате преждевременного сращения метопического шва.

Скафоцефалия (от греческого scapho – ладья) – термин, использующийся для описания формы черепа с характерными сужениями в теменных и височных областях, возникающей при преждевременном сращении сагиттального шва. В специальной литературе при определении этого типа краниосиностоза используется так же термин «долихоцефалия». Долихоцефалия (от греческого dolicho – длинный) – вариант формы головы, характеризующийся значительным преобладанием ее продольных размеров над поперечными.

Брахицефалия (от греческого brachy – короткий) – вариант формы головы, характеризующийся значительным преобладанием ее поперечных размеров над продольными. Применительно к краниосиностозам, термин используется для описания деформации черепа, возникающей при преждевременном сращении обоих коронарных швов.

Акроцефалия (от греческого acro – высокий) – термин, использующийся для описания высокой формы черепа, возникающей при преждевременном синостозировании коронарных и лямбдовидных швов.

Оксицефалия (от греческого oxys – острый) – термин, использующийся для описания деформации в виде острой формы черепа, возникающей при преждевременном синостозировании коронарных, сагиттального, а иногда и лямбдовидных швов.

Туррибрахицефалия – термин, использующийся для описания формы черепа с характерным возвышением лобной области в виде башни и нависанием ее над лицевым скелетом, возникающей при преждевременном сращении коронарных и сагиттального швов.

Макроцефалия (от греческого makros – большой) - общий термин, используемый для обозначения любого из ряда патологических состояний, характеризующихся чрезмерным увеличением размеров головы.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение.

Дисплазия - общее название последствий неправильного формирования в процессе эмбриогенеза и постнатальном периоде отдельных частей, органов или тканей организма; изменения размера, формы и строения клеток, тканей или органов.

Краниосиностоз - это процесс преждевременного слияния швов черепа. Краниостеноз - конечный результат этого процесса. Различают краниосиностозы простые, когда поражается один шов, и сложные, когда поражаются сразу несколько швов. Если поражены все черепные швы, то речь идет о пансиностозе.

Диагноз краниостеноз является клиническим и устанавливается на основании визуального осмотра, антропометрических и рентгенологических данных. Аномальная форма черепа (тригоноцефалия, скафоцефалия, плагиоцефалия, брахицефалия, оксицефалия) определяется типом краниосиностоза и зависит от того, какие именно швы подверглись преждевременному синостозированию. При этом синостозирование одноименных швов, но произошедшее в разные сроки, может вызвать различные типы деформаций черепа. Краниосиностозы делятся на изолированные или несиндромальные (деформации мозгового отдела черепа) и синдромальные (наряду с краниостенозом имеются и другие дефекты морфогенеза).

Синдром Treacher Collins — вид комплексного черепно-челюстно-лицевого дизостоза, характеризующегося недоразвитием нижней и средней зон лица, краниосиностозом. Альтернативные названия: Franceschetti, Franceschetti-Klein, Franceschetti-Zwahlen-Klein, мандибулофациальный дизостоз.

Гемифациальная микросомия (hemifacial microsomia — HFM) - термин, использующийся для идентификации деформаций лица, связанных с нарушением развития первых и вторых пар жаберных дуг, характеризующихся недоразвитием одной половины лица. Альтернативные названия: отокраниостеноз, черепно-лицевая микросомия, латеральная фациальная дисплазия, синдром первой и второй пары жаберных дуг, окулоаурикуловертебральная дисплазия или синдром Goldenhar.

Орбитальный гипертелоризм (ОГ) – термин, обозначающий черепно-лицевую дисплазию, характеризующуюся ненормально широким расстоянием между глазницами за счет увеличения элементов решетчатого лабиринта.

1.2 Этиология и патогенез.

Этиологические моменты, приводящие к возникновению дизостозов, действуют на плод на 2-3 месяце эмбриональной жизни. Повреждающие тератогенные факторы, нарушения обмена веществ, гематологические нарушения, пороки развития влияют на формирование нейрокраниального тяжа, из которого помимо мозга формируются элементы средней зоны лица, I и II жаберных дуг. Причина закрытия швов приписывается сосудистым, гормональным, генетическим, механическим и местным факторам. Однако истинная причина закрытия швов до сих пор не ясна.

Синдромальные краниосиностозы объединяют группу дискраний, при которых различные пороки развития и оссификации костей лицевого и мозгового черепа комбинируются с аномалиями других органов, тканей и систем. Точная этиология остается неясной, возникновение синдромальных краниосиностозов связывают со специфическими мутациями генов.

Этиология синдрома Treacher Collins и гемифациальной микросомии неизвестна.

1.3 Эпидемиология.

Частота встречаемости краниосиностозов – 1-4 на 10000 новорожденных. Несиндромальные краниосиностозы составляют около 90% от этого числа, а на долю синдромальных краниосиностозов приходится более 150 различных синдромов.

Наиболее распространенным простым краниосиностозом является синостоз сагиттального шва. Он составляет 54-58% от общего числа краниосиностозов. Гемикоронарный синостоз (синостозная лобная плагиоцефалия) встречается с частотой 0,4-1 случая на 1000 новорожденных. Кривошея и деформационная лобная плагиоцефалия встречаются вместе у каждого из 300 новорожденных. Преждевременное закрытие лямбдовидного шва и компенсаторная лобная плагиоцефалия встречается от 1% до 9,4%.

Синостоз метопического шва составляет от 10% до 17% всех форм краниосиностозов. Сращение сразу нескольких швов происходит примерно в 7% случаев. Частота возникновения синдромальных краниосиностозов, по данным различных авторов, может достигать 11%.

Орбитальный гипертелоризм встречается в 33,4% случаев при фронто-назальной дисплазии, в 28,9% случаев при различной синдромальной патологии, в 20% случаев при черепно-фронто-назальной дисплазии, в 11% случаев при парамедиальных черепно- лицевых расщелинах и в 6% случаев при черепно-мозговых грыжах.

1.4 Кодирование по МКБ 10.

Q75.0 Краниосиностоз

Q67.2 Долихоцефалия

Q67.3 Плагиоцефалия

Q75.3 Макроцефалия

Q75.1 Краниофациальный дизостоз

Q75.4 Челюстно-лицевой дизостоз

Q87.0 Синдромы врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица

Q75.5 Окуломандибулярный дизостоз

Q75.8 Другие уточненные пороки развития черепа и лица

Q75.9 Врожденная аномалия развития костей черепа и лица неуточненная

Q67.0 Ассиметрия лица

Q67.1 Сдавленное лицо

Q67.4 Другие врожденные деформации черепа, лица и челюсти

Q75.2 Гипертелоризм

1.5 Классификация.

Анатомо-топографическая классификация краниостенозов (по Tessier)

A. Изолированный дизморфизм свода черепа

B. Симметричный орбито-краниальный дизморфизм

1. Тригоноцефалия
2. Акроцефалия
3. Брахицефалия без телеорбитизма
4. Брахицефалия с эурипрозопией и телеорбитизмом

C. Асимметричный орбито-краниальный дизморфизм (плагиоцефалия)

1. Простое вертикальное расхождение глазниц

2. Плагиоцефалия без телеорбитизма

3. Плагиоцефалия с телеорбитизмом

D. Группа Saethre-Chotzen

E. Группа Crouzon

1. Обычный Crouzon

2. Верхний Crouzon

3. Нижний Crouzon

4. Трехдольчатый Crouzon

F. Группа Apert

1. Гиперакроцефалия Apert

2. Гипербрахицефалия Apert

3. Pfeiffer

4. Трехдольчатый Apert

5. Carpenter

Диагноз орбитальный гипертелоризм является клиническим и устанавливается на основании визуального осмотра, антропометрических и рентгенологических данных. Объективной количественной оценкой орбитального гипертелоризма, по которой устанавливают его степень, является измерение межорбитального расстояния (МОР). Тип орбитального гипертелоризма определяется разницей измерений между МОР в начале верхней трети глазниц и МОР между серединой передних слезных гребней.

Таблица 1. Классификация орбитального гипертелоризма

Степень и тип	**Измерительные показатели**
ОГ I степени 1-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней – 30-34 мм МОР между внутренними краями глазниц на уровне начала верхней трети глазниц - не более 34 мм
ОГ I степени 2-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней – 30-34 мм МОР на уровне начала верхней трети глазниц – 35-39 мм
ОГ II степени 1-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней - 35-39 мм МОР на уровне начала верхней трети глазниц - не более 39 мм
ОГ II степени 2-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней - 35-39 мм МОР на уровне начала верхней трети глазниц - 40-44 мм
ОГ III степени 1-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней - 40 мм и более, МОР в области начала верхней трети глазниц не превышает этот показатель более чем на 4 мм
ОГ III степени 2-ого типа	МОР между серединой передних слезных гребней - 40 мм и

	более, МОР в начале верхней трети глазниц превышает первый показатель на 5 мм и более		

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической класификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется провести опрос родителей пациента.

Комментарии: *могут предъявлять жалобы на изменение конфигурации лица и головы, косоглазие, ограничение подвижности глазных яблок, затруднение движения челюстью, отставание ребенка в развитии, при повышении внутричерепного давления – головные боли, беспокойство, крик и другие жалобы, исходя из степени прогрессирования заболевания. Заболевания врожденные, обычно симптомы наблюдаются уже с первого месяца жизни.*

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется выполнить определение симметрии мозгового и лицевого черепа, оценку прикуса, проведения антропометрических измерений, измерения окружности головы, массы тела пациента.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарии: *одним из основных клинических проявлений черепно-лицевых дизостозов является наружная деформация и грубое изменение симметрии лица, оценка которых является первичным звеном обследования. Проведение антропометрических измерений позволяет объективно оценить степень деформации, а так же определить соответствие размеров головы возрасту ребенка. Оценка массы тела пациента важна для первичного определения операционного-анестезиологоических рисков возможного необходимого травматичного оперативного вмешательства, связанного с кровопотерей.*

- Рекомендуется осмотр врачом-нейрохирургом.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *совместное ведение пациента челюстно-лицевыми хирургом и нейрохирургом позволяет комплексно оценить все аспекты патологии и оперативного вмешательства, затрагивающего, как лицевой, так и мозговой череп. Оценка внутричерепного давления позволяет объективно оценить показания и сроки оперативного вмешательства, операционно-анестезиологические риски.*

- Рекомендуется осмотр врача-офтальмологом.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарии: *осмотр глазного дна является неинвазивным способом, позволяющим выявить признаки внутричерепной гипертензии. Офтальмолог выявляет признаки атрофии зрительного нерва и отека диска зрительного нерва, зрительные нарушения.*

- Рекомендуется осмотр врача-неврологом.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарии: *невролог оценивает неврологический статус, степень умственного и психического развития ребенка, выставляет показания к проведению нейрофизиологических исследований, ЭЭГ, видео-ЭЭГ мониторинга.*

- Рекомендуется осмотр врача-оториноларингологом.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *оториноларинголог оценивает состояние и предупреждает развитие осложнений со стороны ЛОР органов.*

- Рекомендуется осмотр врача-педиатром.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарии: *педиатр оценивает общее состояние пациента, росто-весовые показатели, выявляет сопутствующую патологию. Подавляющее число оперативных вмешательств при описываемых заболеваниях является плановым, вследствие чего, пациент должен быть тщательно обследован и компенсирована вся сопутствующая патология.*

- Рекомендуется осмотр врача-анестезиологом

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *перед любым оперативным вмешательством оценивается степень анестезиологического риска. Большинство операций, при описываемых патологиях, являются высокотравматичными, сопряжены с распилом и перемещением костей, вовлечением большого количества мягких тканей и сопровождаются массивной кровопотерей, что требует проведения гемотрансфузии. Последнюю рекомендуется проводить, не дожидаясь снижения показателей крови, а уже с начала оперативного вмешательства.*

- Рекомендуется осмотр врача-ортодонтом.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *большое количество челюстно-лицевых дизостозов сопровождаются нарушением расположения челюстей и нарушением прикуса. Хирургическое лечение таких пациентов всегда сопровождается ортодонтическим этапом, в ходе которого ортодонт оценивает расположение челюстей, проводит ортодонтическую коррекцию, как до, так и после операции.*

- Рекомендуется осмотр врача-генетиком.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *проводится с целью выявления этиологической причины заболевания, возможных сопутствующих синдромов, планирования будущих беременностей.*

Таблица 2. Дифференциальная диагностика плагиоцефалии в зависимости от этиологии возникновения

Тип плагиоцефалии	Этиология возникновения
Синостозная (гемикоронарный синостоз)	Односторонний синостоз коронарного, лобно-решетчатого и лобно-клиновидного швов.
Компенсаторная (гемилямбдовидный синостоз)	Преждевременное закрытие лямбдовидного шва и компенсаторный рост и выбухание лба на стороне, противоположенной лямбдовидному синостозу.
Деформационная	Внутриутробная компрессия или сдавление в постнатальном периоде (вынужденное положение головы ребенка во время сна).

Таблица 3. Дифференциальная диагностика синостозной и деформационной форм плагиоцефалии

Анатомические ориентиры	Синостозная	Деформационная
Лоб	Сглаженный	Сглаженный
Верхнеглазничный край	Перемещен вверх	Перемещен вниз
Ушная раковина	Вперед и вверх	Назад и вниз
Скуловая кость	Вперед	Назад
Глазная щель	Расширена	Сужена
Корень носа	Смещен инспилатерально	Не смещен
Точка подбородка	Смещена контрлатерально	Смещена ипсилатерально

Таблица 4. Дифференциальная диагностика деформационной и компенсаторной форм плагиоцефалии

Особенности	Деформационная	Компенсаторная
Контрлатеральное выбухание сзади	Затылочное	Теменное
Лобное выбухание	Ипсилатеральное	Контрлатеральное
Ипсилатеральное затылочно-сосцевидное выбухание	Отсутствует	Присутсвует
Ушная раковина	Впереди	Сзади (впереди) и внизу

Основание черепа и лицо	Не наклонены	Наклон ипсилатерально и вниз
Гребень по лямбдовидному шву	Отсутствует	Присутствует
Форма головы: сверху	Параллелограмм	Трапеция
Форма головы: затылочная проекция	Нормальная	Параллелограмм
Состояние лямбдовидного шва	Открыт	Закрыт

Таблица 5. Дифференциальная диагностика деформации свода черепа в зависимости от пораженных швов

Форма свода черепа	**Синостозированные швы**					
	Лямбдо-видные	Коро-нарные	Сагит-тальный	Лобно-решетчатый	Лобно-клиновидные	Скуло-клиновидные
Оксицефалия	+/-	+	+	+	+	+
Акроцефалия	+/-	+	-	+	+	+
Туррибрахи-цефалия	-	+	+/-	+	+	+
Брахицефалия	-	+	-	+	+	+

+ означает, что шов преждевременно синостозирован
- означает, что шов не поражен
+/- означает, что шов может быть синостозирован

2.3 Лабораторная диагностика

В комплекс лабораторной диагностики входят исследования, назначенные генетиком, а так же стандартный набор исследований с целью предоперационного обследования. Иной специфической лабораторной диагностики не предусмотрено.

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение мультиспиральной компьютерной томографии головы и шеи головы и шеи с пространственной реконструкцией изображения в формате 3D.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарии: *диагностика любого из описываемых заболеваний невозможна без этого метода обследования, который является основополагающим для данных пациентов. КТ позволяет провести детальное изучение анатомии костей и швов черепа, механизма деформации Рекомендуется проводить мультиспиральную компьютерную томографию с шагом томографа/толщиной среза не более 0,5мм.*

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга в режиме венографии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *исследование позволяет провести детальное изучение головного мозга, ликворной системы, а так же анатомии венозной системы черепа с целью планирования оперативного вмешательства и снижения риска интраоперационных осложнений, в том числе кровотечений.*

- Рекомендуется проведение эндоскопической эндоназальной ревизии полости носа и носоглотки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *позволяет провести исследование полости носа и носоглотки с целью выявления возможных анатомических отклонений и особенностей, препятствующих проведению анестезиологического пособия.*

- Рекомендуется проведение ЭЭГ с нагрузочными пробами, видео-ЭЭГ мониторинга.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *электроэнцефалография позволяет выявить функциональные изменения головного мозга, эпилептиформную активность. Результаты должны быть интерпретированы неврологом, при необходимости – назначен видео-ЭЭГ мониторинг.*

- Рекомендуется проведение спинномозговой пункции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарии: *спинномозговая пункция позволяет провести диагностику ликворной системы, оценить внутричерепное давление, а постановка люмбального дренажа — управлять показателями внутричерепного давления.*

- Рекомендуется проведение аудиометрии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарии: *позволяет объективно оценить состояние слуха и его нарушения.*

- При наличии клинической картины нарушений со стороны системы слезоотведения, рекомендуется проведение дакриоцисториноrафии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарии: *исследование позволяет получить наиболее полные данные о состоянии слезоотводящих путей.*

2.5 Иная диагностика

В разделе 2.4 описаны диагностические методики, наиболее полно охватывающие все аспекты описываемых заболеваний, однако патология настолько разнообразна, а сочетание симптомов в каждом конкретном случае столь специфично, что могут быть применены дополнительные методы в зависимости от клинических проявлений. Специфической иной диагностики, не описанной выше, не предусмотрено.

2.1 Жалобы и анамнез

2.2 Физикальное обследование

2.3 Лабораторные диагностические исследования

2.4 Инструментальные диагностические исследования

2.5 Иные диагностические исследования

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Консервативное лечение рекомендовано только в случае деформационной лобной плагиоцефалии, в возрасте 6-18 месяцев и заключается в применении индивидуальных моделирующих шлемов. В остальных случаях консервативное лечение не применяется.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарии: *окружность головы ребенка в первые 6 месяцев жизни, вследствие роста мозга, увеличивается на 8,3 см. После 18 месяцев рост мозга ослабевает и происходит утолщение костей свода черепа. Лечение детей с деформационной лобной плагиоцефалией шлемом не рекомендуется проводить в возрасте до шести месяцев, так как шлем может сдерживать быстрый рост головного мозга. В возрасте после 18 месяцев лечение шлемом не даст положительных результатов, так как рост мозга в этом промежутке времени уже ослабевает. В интервале между 6 и 18 месяцами медленный рост мозга увеличивает окружность головы ежемесячно приблизительно на 0,6 см. Это наиболее безопасное время для использования моделирующего шлема. Слабый в этом промежутке времени потенциал роста мозга не оказывает большого воздействия на стенки черепа, поэтому лечение шлемом может выполняться за счет медленного роста мозга именно в течение этого периода.*

3.2 Хирургическое лечение

В настоящее время не существует единого универсального метода устранения той или иной деформации. В каждом конкретном случае необходимо индивидуальное планирование операции в зависимости от возраста пациента и типа деформации. Имея дело со всеми случаями, когда возникает угроза влияния на нормальный рост лица, челюстно-лицевой хирург вправе комбинировать известные методы реконструкции мозгового и лицевого черепа.

Ключевые положения.

1. Все методы лечения должны быть направлены на устранение деформации и создания условий для нормального роста головного мозга.
2. Вне зависимости от степени внешней деформации, приступая к лечению, необходимо оценивать заинтересованность всех отделов мозгового и лицевого черепа.
3. Лучшие результаты лечения могут быть достигнуты при проведении операций в максимально раннем возрасте пациента.
4. У пациентов в возрасте до года удаление фиксирующих металлоконструкций должно быть проведено в срок не позднее 2 месяцев с момента операции.
5. У пациентов в возрасте после года удаление фиксирующих металлоконструкций должно быть проведено в срок не позднее 6 месяцев с момента операции.

- Как при синдромальных, так и при несиндромальных формах краниосиностозов с целью устранения краниостеноза и деформации мозгового черепа рекомендовано проведение линейной краниоэктомии, ремоделирования и перемещения костей свода и основания черепа.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 3)

- При синдромальных формах краниосиностозов с целью устранения гипоплазии средней зоны лицевого скелета рекомендовано проведение выдвижения костей средней зоны лицевого скелета (Le Fort III и/или Le Fort I), контурная пластика спинки носа аутотрансплантатом со свода черепа

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3)

- При синдромальных формах краниосиностозов с целью контурной пластики нижней зоны лицевого скелета рекомендовано проведение ремоделирования и/или реконструкции нижней челюсти, ступенчатой гениопластики.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 3)

- При синдромальных формах краниосиностозов ортогнатические операции рекомендовано проводить с 10-14 лет.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 3)

- При синдромальных формах краниосиностозов с целью устранения деформации мягкотканного компонента лица рекомендовано проведение контурной пластики.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 3)

- Как при синдромальных, так и при несиндромальных формах краниосиностозов с целью предотвращения послеоперационных деформаций рекомендовано удаление фиксирующих конструкций в срок от 2 до 6 месяцев.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

- Устранение колобом век и нарушения слезоотведения рекомендовано путем проведения блефаропластики и дакриоцисториностомии, начиная с возраста 1-2 лет.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- Устранение деформации, вызванной недоразвитием костей средней зоны лицевого скелета и нижней челюсти, рекомендовано путем проведения опорно-контурной пластики костей скулоглазничного комплекса, гениопластики, начиная с 5-6 лет.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

- Реконструктивные операции на ухе с целью устранения патологии, связанной с органом слуха рекомендовано проводить, начиная с 6-7 лет.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- Ортогнатические оперативные вмешательства рекомендовано проводить, начиная с 10-14 лет.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

Ключевые положения лечения пациентов с гипертелоризмом.

1. При сочетании ОГ с преждевременным синостозированием швов свода и основания черепа, приводящим к развитию плагиоцефалии, брахицефалии, скафоцефалии, устранение ОГ должно проводиться вместе с устранением различных форм краниостенозов.
2. Выбор метода черепно-лицевой реконструкции и сближения глазниц зависит от степени ОГ, его типа и глубины пролапса продырявленной пластинки решетчатой кости.
3. Хирургическое лечение больных с ОГ и сопутствующих ему деформаций может проводиться у детей начиная с 3-6 месяцев жизни.
4. Проведение ранней одномоментной коррекции мозгового и лицевого черепа является предпосылкой к последующему нормальному развитию головного мозга и черепа в целом.

- Рекомендованные хирургические приемы для устранения ОГ 1 степени 1 типа: остеотомия глазниц по методике Converse-Smith; остеоэктомия в области внутренних отделов глазниц; двусторонняя медиальная трансназальная кантопексия; экзентерация клеток решетчатого лабиринта; иссечение черепно-мозговой грыжи, ушивание твердой мозговой оболочки; пластика дефекта основания черепа с использованием костных аутотрансплантатов со свода черепа;

контурная пластика спинки носа аутотранспалантатом со свода черепа; пластика кожи лица местными тканями.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- Рекомендованные хирургические приемы для устранения ОГ 1 степени 2 типа, 2 степени 1 и 2 типа: верхняя U-образная остеотомия, сближение глазниц; краниотомия; круговая орбитотомия, сближение глазниц; краниализация лобных пазух; пломбирование носолобного канала; костная пластика дефектов черепа с использованием аутотрансплантатов со свода черепа; перемещение височных мышц; двусторонняя медиальная трансназальная кантопексия; экзентерация клеток решетчатого лабиринта; иссечение черепно-мозговой грыжи, ушивание твердой мозговой оболочки; пластика дефекта основания черепа с использованием костных аутотрансплантатов со свода черепа; контурная пластика спинки носа аутотранспалантатом со свода черепа; пластика кожи лица местными тканями.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- Рекомендованные хирургические приемы для устранения ОГ 3 степени 1 и 2 типа: краниотомия; круговая орбитотомия, сближение глазниц; краниализация лобных пазух; пломбирование носолобного канала; костная пластика дефектов черепа с использованием аутотрансплантатов со свода черепа ; перемещение височных мышц; двусторонняя медиальная трансназальная кантопексия; экзентерация клеток решетчатого лабиринта; иссечение черепно-мозговой грыжи, ушивание твердой мозговой оболочки; пластика дефекта основания черепа с использованием костных аутотрансплантатов со свода черепа; контурная пластика спинки носа аутотранспалантатом со свода черепа; пластика кожи лица местными тканями.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

3.3 Иное лечение

Иное специфическое лечение для пациентов с описываемой патологией не предусмотрено.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Хирургическое лечение пациентов с черепно-лицевыми дизостозами является основополагающим, но только комплексная, своевременно и планомерно осуществляемая специализированная помощь пациентам с врожденными пороками развития костей черепа позволяет обеспечить оптимальный анатомический и функциональный эффект лечения и полную реабилитацию. Регулярность наблюдений пациентов позволяет контролировать качество проводимого лечения на протяжении всего периода реабилитации и вносить коррективы в план ведения пациента в соответствии возникшими изменениями.

Специфической реабилитации по поводу, описываемых патологий, не предусмотрено. Для оказания комплексной помощи и обеспечения полной реабилитации пациентов с краниосиностозами необходима скоординированная работа команды специалистов: челюстно-лицевого хирурга, нейрохирурга, невропатолога, офтальмолога, педиатра, оториноларинголога, генетика, ортодонта, анестезиолога, логопеда. Реабилитационные мероприятия проводятся исходя из конкретных клинических симптомов (неврологических, офтальмологических, логопедических и т.д.) и подлежат рассмотрению в соответствующих клинических рекомендациях.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Профилактика заключается в плановом рациональном ведении беременности, при выявлении случаев заболеваний – обследовании у генетика.

Минимальный комплекс послеоперационного наблюдения включает в себя регулярные (не реже раза в 6 месяцев) осмотры оперирующих хирургов, невролога, офтальмолога, педиатра. При наличии подозрений о возникновении рецидива, вторичной деформации, ухудшении местного, неврологического, офтальмологического и других статусов пациента, - проведение КТ, МРТ, ЭЭГ и других исследований, исходя из клинической картины.

6. Организация оказания медицинской помощи

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 10. Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Достигнут удовлетворительный косметический результат	2	A
2	Отсутствие глазодвигательных нарушений	2	A
3	Созданы ли условия для нормального роста и развития головного мозга и черепа	2	A
4	Отсутствие гнойно-септических осложнений	2	A
5	Отсутствовие тромбо-эмболических осложнений	2	A
6	Отсутствие осложнений, связанных с нарушением ликвороциркуляции и сдавлением головного мозга	2	A

Список литературы

1. Бельченко В.А. Черепно-лицевая хирургия: Руководство для врачей. - М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. - 340 с.: ил.
2. Бельченко В.А., Иманилов А.П. Брахицефалия. Клинические проявления, диагностика, лечение. // Стоматология для всех. 2012. № 3. С.38-43.
3. Бельченко В.А., Притыко А.Г., Асадов Р.Н., Хаджиев Э.М. Лечение детей с синостозной лобной плагиоцефалией. // Стоматология детского возраста и профилактика. 2009. Т. 8. № 1. С.31-36.
4. Бельченко В.А., Притыко А.Г., Иманилов А.П. Функциональные нарушения при краниосиностозах. // Стоматология для всех. 2012. № 2. С.24-26.
5. Бельченко В.А., Притыко А.Г., Климчук О.В. и др. Черепно-лицевая хирургия в формате 3D: атлас – М. Гэотар-Медиа, 2010. - 224 с.
6. Колтунов Д.Е. Синдром Крузона: этиология и клинические проявления. // Вопросы практической педиатрии. 2011. Т. 6. № 5. С.49-52.
7. Колтунов Д.Е. Синдром Пфайфера: клинические проявления и этиология. // Вопросы диагностики в педиатрии. 2010. Т. 2. № 3. С.42-46.
8. Колтунов Д.Е., Бельченко В.А. Диагностика синдромальных форм краниосиностозов. // Вопросы практической педиатрии. 2013. Т. 8. № 3. С.52-55.
9. Колтунов Д.Е., Бельченко В.А. Одноэтапная хирургическая методика лечения брахицефалии у детей с синдромальными краниосиностозами. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2012. Т. 91. № 6. С.156-157.
0. Колтунов Д.Е., Бельченко В.А. Характеристика скелетных деформаций у пациентов с синдромами Аперта, Крузона, Пфайффера. // Вопросы практической педиатрии. 2012. Т. 7. № 6. С.57-62.
1. Колтунов Д.Е., Бельченко В.А. Хирургические методики лечения гемикоронарного синостоза у пациентов с синдромальными краниосиностозами. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2012. Т. 91. № 5. С.16-119.
2. Омар Х.М. Врожденные черепно-челюстно-лицевые деформации. // Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии. 2010. № 4. С. 93-93.
3. Рогинский В.В., Комелягин Д.Ю., Дубин С.А., Надточий А.Г., Сатанин Л.А., Арсенина О.И., Старикова Н.В. Современный метод лечения детей с врожденными и приобретенными дефектами и деформациями костей лицевого скелета. // Вопросы практической педиатрии. 2007. Т.2. №4. С.55-60.
4. Рогинский В.В., Комелягин Д.Ю., Сатанин Л.А., Горелышев С.К., Иванов А.Л. Компрессионно-дистракционный остеосинтез в лечении детей с краниосиностозами. // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. 2009. № 2. С.35-41.
5. Суфианов А.А., Суфианов Р.А. Хирургические аспекты эндоскопического лечения сагиттального краниосиностоза (скафоцефалии) у детей. // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. 2013. Т. 77. № 4. С.26-35.
6. Ясонов С.А., Лопатин А.В., Коллеров М.Ю. Устранение деформации черепа у ребенка с синдромом Апера (Apert) при помощи пластин с памятью формы. // Детская

хирургия. 2011. № 4. С.27-31.
7. Ясонов С.А. Синдромальные краниосиностозы: основные клинические проявления и современные возможности реабилитации. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2012. Т. 91. № 5. С.108-116.
8. Ясонов С.А., Лопатин А.В., Васильев И.Г. Устранение синостотических деформаций свода черепа у детей методом дистракционного остеогенеза. // Детская хирургия. 2010. № 4. С.7-13.
9. Ясонов С.А., Лопатин А.В., Маслов В.В., Васильев И.Г., Быстров А.В. Синдром Апера (Apert): современные возможности комплексного реконструктивного лечения. // Детская больница. 2011. № 2. С.51-54.
10. Agochukwu N.B., Solomon B.D., Doherty E.S., Muenke M. The Palatal and Oral Manifestations of Muenke Syndrome (FGFR3 related craniosynostosis). // Journal of Craniofacial Surgery. 2012. Vol. 23 №3. P. 664–668.
11. Ahmed I., Afzal A. Diagnosis and evaluation of Crouzon syndrome. // Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan. 2009. Vol. 19(5) P.318–320.
12. Anantheswar Y.N., Venkataramana N.K. Pediatric craniofacial surgery for craniosynostosis: Our experience and current concepts: Parts -2. // J Pediatr Neurosci. 2009. Vol.4 P.100–107.
13. Anantheswar Y.N., Venkataramana N.K.. Pediatric craniofacial surgery for craniosynostosis: Our experience and current concepts: Part -1. // J Pediatr Neurosci. 2009. Vol.4 P.86–99
14. Atmosukarto I., Shapiro L., Starr J.R., Heike C., Collett B.R., Cunningham M.L., et al. Three-dimensional head shape quantification for infants with and without deformational plagiocephaly. // The Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2010. Vol.47 P.368–377.
15. Babic G.S., Babic R.R. Opthalmological and radiological picture of Crouzon syndrome: A case report. // Acta Medica Medianae. 2009. Vol.48 P.37–40.
16. Balaji S.M. Change of Lip and Occlusal Cant After Simultaneous Maxillary and Mandibular Distraction Osteogenesis in Hemifacial Microsomia. // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2010. Vol. 9(4) P.344–349.
17. Balasubramaniam C., Rao S.M. Craniostenosis. // Journal of Pediatric Neurosciences. 2011. Vol. 6(Suppl1) P.23-26.
18. Barik M., Bajpai M., Das R.R., Panda S.S. Study of environmental and genetic factors in children with craniosynostosis: A case-control study. // Journal of Pediatric Neurosciences. 2013. Vol. 8. №2. P. 89–92.
19. Bhatia V., Sood R.G., Jhobta A., Panda P. Rhombencephalo-synapsis with turricephaly. // Journal of Pediatric Neurosciences. 2012. Vol. 7(3). P.235–236.
20. Birgfeld C.B., Heike C. Craniofacial Microsomia. // Seminars in Plastic Surgery 2012. Vol. 26(2) P.91–104.
21. Birgfeld C.B., Luquetti D.V., Gougoutas A.J. et al. A phenotypic assessment tool for craniofacial microsomia. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2011. Vol. 127(1) P.313–320.
22. Canpolat M., Buyukayhan D., Gunes T., Akcakus M., Ozturk A., Kurtoglu S. Apert syndrome: A case report. // Erciyes Medical Journal. 2009. Vol.31. P.53–61.

3. Chang C.C., Steinbacher D.M. Treacher Collins Syndrome. // Seminars in Plastic Surgery. 2012. Vol. 26(2) P.83–90.
4. Chu K.F., Sullivan S.R., Taylor H.O. CASE REPORT Pan-Suture Synostosis After Posterior Vault Distraction. // Eplasty. 2013. Vol.13.
5. Ciurea A.V., Toader C., Mihalache C. Actual concepts in scaphocephaly: (an experience of 98 cases). // Journal of medicine and life. 2011. Vol. 4. №4. P. 424–431.
6. Cloonan Y.C., Collett B., Speltz M.L., Anderka M., Werler M.M. Psychosocial outcomes in children with and without non-syndromic craniosynostosis: findings from two studies. // Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2013. Vol. 50. №4. P. 406–413.
7. Collett B.R., Elizabeth H. Aylward, Berg J., Davidoff C., Norden J., Cunningham M.L., Speltz M.L. Brain volume and shape in infants with deformational plagiocephaly. // Child"s Nervous System. 2012. Vol. 28. №7. P. 1083–1090.
8. Collett B.R., Heike C.L., Atmosukarto I., Starr J.R., Cunningham M.L., Speltz M.L. Longitudinal, three-dimensional analysis of head shape in children with and without deformational plagiocephaly or brachycephaly. // Journal of Pediatrics. 2012. Vol. 160(4). P.673–678
9. Collett B.R., Speltz M.L., Cloonan Y.K., Leroux B.G., Kelly J.P., Werler M.M. Neurodevelopmental Outcomes in Children With Hemifacial Microsomia. // Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine. 2011. Vol. 165(2) P.134–140.
0. Cooper G.M., Durham E.L., Cray J.J., Siegel M.I., Losee J.E., Mooney M.P. Tissue interactions between craniosynostotic dura mater and bone. // Journal of Craniofacial Surgery. 2012. Vol.23. №3. P. 919–924.
1. Cummings C. Positional plagiocephaly. // Paediatrics & Child Health. 2011. Vol. 16. №8. P. 493–494.
2. Derderian C., Seaward J. Syndromic Craniosynostosis. // Seminars in Plastic Surgery. 2012. Vol. 26. №2. P. 64–75.
3. Fearon J.A., Rhodes J. Pfeiffer syndrome: a treatment evaluation. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2009. Vol. 123(5) P.1560–1569.
4. Fearon J.A., Ruotolo R.A., Kolar J.C. Single sutural craniosynostoses: surgical outcomes and long-term growth. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2009 Vol. 123(2) P.635–642.
5. Flapper W.J., Anderson P.J., Roberts R.M., David D.J. Intellectual outcomes following protocol management in Crouzon, Pfeiffer, and Muenke syndromes. // Journal of Craniofacial Surgery. 2009. Vol. 20(4) P.1252–1255.
6. Garza R.M., Khosla R.K. Nonsyndromic Craniosynostosis. // Seminars in Plastic Surgery. 2012. Vol. 26. №2. P. 53–63.
7. Ghali G.E., Zakhary G. Craniosynostosis: Esthetic protocol in open technique. // Annals of Maxillofacial Surgery. 2013. Vol. 3. №1. P. 62–65.
8. Gilardino M.S., Jandali S., Whitaker L.A., Bartlett S.P. Does the incidence of traumatic brain injury in children increase after craniofrontal surgery? // Journal of Craniofacial Surgery. 2011. Vol. 22(4) P.1284–1286.
9. Heggie A.A., Kumar R., Shand J.M. The role of distraction osteogenesis in the management of craniofacial syndromes. // Annals of Maxillofacial Surgery. 2013. Vol.3 №1. P.4–10.

10. Hermann C., Lawrence K., Olivares-Navarrete R., Williams J.K., Guldberg R.E., Boyan B.D., Schwartz Z. Rapid Re-synostosis Following Suturectomy in Pediatric Mice is Age and Location Dependent. // Bone. 2013. Vol. 53. №1. P. 284–293.
11. Heuze Y., Boyadjiev S.A., Marsh J.L., Kane A.A., Cherkez E., Boggan J.E., Richtsmeier J.T. New insights into the relationship between suture closure and craniofacial dysmorphology in sagittal nonsyndromic craniosynostosis. // Journal of Anatomy. 2010. Vol. 217(2). P.85–96
12. Hill C.A., Vaddi S., Moffitt A., Kane A.A., Marsh J.L., Panchal J., Richtsmeier J.T., Aldridge K. Intracranial Volume and Whole Brain Volume in Infants With Unicoronal Craniosynostosis. // Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2011. Vol. 48. №4. P. 394–398.
13. Ileri Z., Goyenc Y.B. Apert syndrome: A case report. // European Journal of Dentistry. 2012. Vol. 6(1). P.110–113.
14. Jeyaraj P. A Modified Approach to Surgical Correction of Anterior Plagiocephaly. // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2012. Vol. 11. №3. P. 358–363.
15. Johnson D., Wilkie A.O. Craniosynostosis. // European Journal of Human Genetics. 2011 Vol. 19(4) P. 369–376.
16. Johnson D., Wilkie A.O.M. Craniosynostosis. // European Journal of Human Genetics. 2011. Vol. 19. №4. P. 369–376.
17. Jong T., Bannink N., Bredero-Boelhouwer H.H., Veelen M.L., Bartels M.C., Hoeve L.J., Hoogeboom A.J., Wolvius E.B., Lequin M.H., Meulen J.J., Adrichem L.N., Vaandrager J.M., Ongkosuwito E.M., Joosten K.F., Mathijssen I.M. Long-term functional outcome in 167 patients with syndromic craniosynostosis; defining a syndrome-specific risk profile. // Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2010. Vol. 63(10) P.1635–1641.
18. Jong T., Maliepaard M., Bannink N., Raat H., Mathijssen I.M.J. Health-related problems and quality of life in patients with syndromic and complex craniosynostosis. // Child"s Nervous System. 2012. Vol. 28. №6. P. 879–882.
19. Jong T., Rijken B.F.M., Lequin M.H., Veelen M.L.C., Mathijssen I.M.J. Brain and ventricular volume in patients with syndromic and complex craniosynostosis. // Child"s Nervous System. 2012. Vol. 28. №1. P. 137–140.
20. Jong T., Toll M.S., Gier H.H., Mathijssen I.M. Audiological profile of children and young adults with syndromic and complex craniosynostosis. // Archives of otolaryngology--head & neck surgery. 2011. Vol.137(8) P.775–778.
21. Khanna P.C., Thapa M.M., Iyer R.S., Prasad S.S. Pictorial essay: The many faces of craniosynostosis. // Indian Journal of Radiology and Imaging. 2011. Vol. 21. №1. P. 49–56.
22. Kim S.D., Oi S. Immediate Spontaneous Shape Correction Using Expantile Zigzag Craniectomy in Infantile Scaphocephaly - Is There an Improvement in the Developmental Quotient Following Surgery? // Journal of Korean Neurosurgical Society. 2011. Vol. 49(3). P.194–199.
23. Kim S.R., Han Y.S. Craniometaphyseal Dysplasia. // Archives of Plastic Surgery. 2013. Vol. 40(2) P.157–159.
24. Kirmi O., Lo S.J., Johnson D., Anslow P. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. // Seminars in Ultrasound, CT, and MRI. 2009. Vol.30 P.492–512.

25. Ko E.W., Chen P.K., Tai I.C., Huang C.S. Fronto-facial monobloc distraction in syndromic craniosynostosis.Three-dimensional evaluation of treatment outcome and facial growth. // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2012. Vol. 41. P. 20–27.
26. Kolar J.C. An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. // Journal of Craniofacial Surgery. 2011. Vol. 22. №1. P. 47–49.
27. Lamazza L., Messina A., D"Ambrosio F., et al. Craniometaphyseal dysplasia: a case report. // Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology. 2009. Vol.107 P.23–27.
28. Lee D.W., Ham K.W., Kwon S.M., Lew D.H., Cho E.J. Dual midfacial distraction osteogenesis for Crouzon syndrome: Long-term follow-up study for relapse and growth. // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2012. Vol.70. P.242–251.
29. Maloth S., Padamashree S., Rema J., Yalsangi S., Ramadoss T., Kalladka M. Diagnosis of Crouzon"s syndrome. // Hong Kong Dental Journal. 2010. Vol.7 P.95–100.
30. Marsella P., Scorpecci A., Pacifico C., Tieri L. Bone-anchored hearing aid (Baha) in patients with Treacher Collins syndrome: tips and pitfalls. // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2011. Vol. 75(10) P.1308–1312.
31. Martelli-Junior H., Coletta R.D., Miranda R.T., Barros L.M., Swerts M.S., Bonan P.R. Orofacial features of Treacher Collins syndrome. // Dentistry, Oral Surgery & Medicine. 2009. Vol.14 P.344–348.
32. Masand M. Sagittal synostosis. // BMJ Case Reports. 2010. Online.
33. Meazzini M.C., Allevia F., Mazzoleni F., Ferrari L., Pagnoni M., Iannetti G., Bozzetti A., Brusati R. Long-term follow-up of syndromic craniosynostosis after Le Fort III halo distraction: A cephalometric and CT evaluation. // Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2012. Vol.65 P.464–72.
34. Meazzini M.C., Mazzoleni F., Bozzetti A., Brusati R. Comparison of mandibular vertical growth in hemifacial microsomia patients treated with early distraction or not treated: Follow up till the completion of growth. // Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. 2012. Vol.40 P.105–11.
35. Meling T.R., Hogevold H.E., Due-Tonnessen B.J., Skjelbred P. Midface distraction osteogenesis: Internal vs. external devices. // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2011. Vol.40. P.139–145.
36. Meulen J. Metopic synostosis. // Child"s Nervous System. 2012. Vol. 28. №9. P. 1359–1367.
37. Mohan R.S., Vemanna N.S., Verma S., Agarwal N. Crouzon Syndrome: Clinico-Radiological Illustration of a Case.//Journal of Clinical Imaging Science. 2012. Vol.2. P.70.
38. Mohan R.S., Vemanna N.S., Verma S., Agarwal N. Crouzon Syndrome: Clinico-Radiological Illustration of a Case. // Journal of Clinical Imaging Science. 2012. Vol.2 P.70
39. Ow A., Cheung L.K. Bilateral sagittal split osteotomies and mandibular distraction osteogenesis: A randomized controlled trial comparing skeletal stability. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology. 2010. Vol.109 P.17–23.
40. Padmanabham V., Hegde A.M., Rai K. Crouzon"s syndrome: A review of literature and case report. // Contemporary Clinical Dentistry. 2011. Vol. 2. P. 211–214.
41. Panigrahi I. Craniosynostosis genetics: The mystery unfolds. // Indian Journal of Human Genetics. 2011 Vol. 17 №2. P. 48–53.

2. Pattisapu J.V., Gegg C.A., Olavarria G., Johnson K.K., Ruiz R.L., Costello B.J. Craniosynostosis: Diagnosis and surgical management. // Atlas of Oral & Maxillofacial Surgery Clinics of North America. 2010. Vol.18 P.77–91.
3. Pereira D.C., Bussamra L.C.S., Araujo E.J., Drummond C.L., Nardozza L.M.M., Moron A.F., Aldrighi J.M. Prenatal Diagnosis of Treacher-Collins Syndrome Using Three-Dimensional Ultrasonography and Differential Diagnosis with Other Acrofacial Dysostosis Syndromes. // Case Reports in Obstetrics and Gynecology. 2013. Online.
4. Perlyn C.A., Nichols C., Woo A., Becker D., Kane A.A. Le premier siecle: one hundred years of progress in the treatment of Apert syndrome. // Journal of Craniofacial Surgery. 2009. Vol. 20(3) P.801–806.
5. Ploplys E A, Hopper R A, Muzaffar A R. et al. Comparison of computed tomographic imaging measurements with clinical findings in children with unilateral lambdoid synostosis. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2009. Vol. 123(1) P.300–309.
6. Prasad M., Shetty A.S., Shantaram M. The Crouzan Syndrome-A Case Report. // Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2013. Vol. 7(5) P.959–961.
7. Rani P.J., Shailaja S., Srilatha S., Sridevi K., Payal, Vinod V.C. Crouzon syndrome: A case report. // International Journal of Dental Case Reports. 2012. Vol. 2. P. 117–22.
8. Samatha Y., Vardhan T.H., Kiran A.R., Sai Sankar A.J., Ramakrishna B. Familial Crouzon syndrome Contemporary. // Clinical Dentistry. 2010. Vol.1(4) P.277–280.
9. Senarath-Yapa K., Chung M.T., McArdle A., Wong V.W., Quarto N., Longaker M.T., Wan D.C. Craniosynostosis. Molecular pathways and future pharmacologic therapy. // Organogenesis. 2012 Vol.8. №4. P. 103–113.
10. Serlo W.S., Ylikontiola L.P., Lahdesluoma N., Verkasalo J., Lappalainen O.P., Korpi J., et al. Intracranial volume increase in craniosynostosis with posterior vault cranial distraction osteogenesis. // Child"s Nervous System. 2011. Vol.27 P.627–34.
11. Sharma R.K. Craniosynostosis. // Indian Journal of Plastic Surgery. 2013. Vol. 46. № 1. P. 18–27.
12. Speltz M.L., Collett B.R., Stott-Miller M., Starr J.R., Heike C., Wolfram-Aduan A.M., King D., Cunningham M.L. Case-Control Study of Neurodevelopment in Deformational Plagiocephaly. // Pediatrics. 2010. Vol. 125. №3. P. 537–542.
13. Starr J.R., Collett B.R., Gaither R., Kapp-Simon K.A., Cradock M.M., Cunningham M.L., Speltz M.L. Multicenter Study of Neurodevelopment in 3-Year-Old Children With and Without Single-Suture Craniosynostosis. // Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine. 2012. Vol. 166. №6. P. 536–542.
14. Steinbacher D.M., Bartlett S.P. Relation of the mandibular body and ramus in Treacher Collins syndrome. // Journal of Craniofacial Surgery. 2011. Vol. 22(1) P.302–305.
15. Steinbacher D.M., Gougoutas A., Bartlett S.P. An analysis of mandibular volume in hemifacial microsomia.//Plastic and Reconstructive Surgery.2011. Vol.127(6) P.2407-2412.
16. Steinbacher D.M., Skirpan J., Puchała J., Bartlett S.P. Expansion of the posterior cranial vault using distraction osteogenesis. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2011 Vol. 127(2) P.792–801.
17. Taylor J.A., Maugans T.A. Comparison of spring-mediated cranioplasty to minimally invasive strip craniectomy and barrel staving for early treatment of sagittal

craniosynostosis. // Journal of Craniofacial Surgery. 2011. Vol. 22(4) P.1225–1229.
18. Terner J.S., Travieso R., Chang C., Bartlett S.P., Steinbacher D.M. An analysis of mandibular volume in Treacher Collins syndrome. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2012. Vol. 129(4) P.751–753.
19. Ursitti F., Fadda T., Papetti L., Pagnoni M., Nicita F., Iannetti G., Spalice A. Evaluation and management of nonsyndromic craniosynostosis. // Acta Paediatrica. 2011. Vol. 100 P. 1185–1194.
20. Warren S.M., Proctor M.R., Bartlett S.P., Blount J.P., Buchman S.R., Burnett W., et al. Parameters of care for craniosynostosis: Craniofacial and neurologic surgery perspectives. // Plastic and Reconstructive Surgery. 2012. Vol.129 P.731–737.
21. White N., Evans M., Dover M.S., Noons P., Solanki G., Nishikawa H. Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis. // Child"s Nerv Syst. 2009. Vol.25 P.231–236.
22. Wiberg A., Magdum S., Richards P.G., Jayamohan J., Wall S.A., Johnson D. Posterior calvarial distraction in craniosynostosis- An evolving technique. // Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. 2012. Vol. 40. P. 799–806.
23. Ylikontiola L.P., Sandor G.K., Salokorpi N., Serlo W.S. Experience with craniosynostosis treatment using posterior cranial vault distraction osteogenesis. // Annals of Maxillofacial Surgery. 2012. Vol. 2. №1. P. 4–7.
24. Yoo H-S., Rah D.K., Kim Y.O. Outcome Analysis of Cranial Molding Therapy in Nonsynostotic Plagiocephaly. // Archives of Plastic Surgery. 2012. Vol. 39. №4. P.338–344.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Бельченко Виктор Алексеевич – профессор, д.м.н., главный внештатный специалист по челюстно-лицевой хирургии Департамента здравоохранения города Москвы.
2. Баранюк Игорь Семенович – челюстно-лицевой хирург.

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Челюстно-лицевые хирурги
2. Нейрохирурги

Таблица П1. Уровни достоверности доказательств с указанием использованной классификации уровней достоверности доказательств.

Уровень достоверности	**Источник доказательств**
I (1)	Проспективные рандомизированные контролируемые исследования Достаточное количество исследований с достаточной мощностью, с участием большого количества пациентов и получением большого количества данных Крупные мета-анализы Как минимум одно хорошо организованное рандомизированное контролируемое исследование Репрезентативная выборка пациентов
II (2)	Проспективные с рандомизацией или без исследования с ограниченным количеством данных Несколько исследований с небольшим количеством пациентов Хорошо организованное проспективное исследование когорты Мета-анализы ограничены, но проведены на хорошем уровне Результаты не презентативны в отношении целевой популяции Хорошо организованные исследования «случай-контроль»
III (3)	Нерандомизированные контролируемые исследования Исследования с недостаточным контролем Рандомизированные клинические исследования с как минимум 1 значительной или как минимум 3 незначительными методологическими ошибками Ретроспективные или наблюдательные исследования Серия клинических наблюдений Противоречивые данные, не позволяющие сформировать окончательную рекомендацию
IV (4)	Мнение эксперта/данные из отчета экспертной комиссии, экспериментально подтвержденные и теоретически обоснованные

Таблица П2. Уровни убедительности рекомендаций с указанием использованной классификации уровней убедительности рекомендаций.

Уровень убедительности	**Описание**	**Расшифровка**
A	Рекомендация основана на высоком уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация I уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия первой линии; либо в сочетании со стандартной методикой/ терапией
B	Рекомендация основана на среднем уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация II уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия второй линии; либо при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/ терапии. Рекомендуется мониторирование побочных явлений
C	Рекомендация основана на слабом уровне доказательности (но как минимум 1 убедительная публикация III уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском) *или* нет убедительных данных ни о пользе, ни о риске)	Нет возражений против данного метода/ терапии или нет возражений против продолжения данного метода/терапии Рекомендовано при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии, при условии отсутствия побочных эффектов
D	Отсутствие убедительных публикаций I, II или III уровня доказательности, показывающих значительное превосходство пользы над риском, либо убедительные публикации I, II или III уровня доказательности, показывающие значительное превосходство риска над пользой	Не рекомендовано

Порядок обновления клинических рекомендаций – один раз в пять лет.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

КР400. Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

1. Алгоритм лечения пациентов



2. Алгоритм лечения пациентов с кранио-фациальными дизостозами.



3. Алгоритм лечения пациентов с челюстно-лицевыми дизостозами.



4. Алгоритм лечения пациентов с краниосиностозом.



Приложение В. Информация для пациента

Оперативное лечение при черепно-лицевых дизостозах, краниосиностозах, гипертелоризме является опасной процедурой, однако, не имеющей альтернативы. Травматичность оперативных вмешательств крайне высока, почти во всех случаях последние сопровождаются переливанием компонентов крови и их заменителей, и все вмешательства имеют высокие операционные риски. Именно по причине вышесказанного, родители пациента должны полностью выполнять все пред- и послеоперационные предписания лечащего врача. Не следует опасаться этапности лечения, проведения нескольких оперативных вмешательств, поскольку чаще всего это единственный вариант полноценно помочь ребенку. Следует понимать, что конечной целью должно явиться не проведение как можно меньшего количества операций, а наиболее полное оказание помощи ребенку. В послеоперационном периоде обязательным является регулярное наблюдение (не реже раза в 6 месяцев) у специалистов, вовлеченных в процесс лечения (челюстно-лицевой хирург, нейрохирург, невролог, офтальмолог, педиатр).

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях