

Окунев Н.А.^{1,2}, Окунева А.И.^{1,2}, Теплова Н.С.², Быстрова И.Г.¹, Гришуткина И.А.¹

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ЧЕРЕПА – ТЕМЕННЫЕ ОТВЕРСТИЯ

¹Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, 430000, г. Саранск;²Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница», 430000, г. Саранск

Пороки развития костей черепа возникают в результате нарушения развития зародыша или плода в антенатальном периоде. Они проявляются при рождении или в раннем детском возрасте, и чаще диагностируются как находка при обследованиях. Описанные в статье пороки развития костей черепа в виде теменных отверстий были диагностированы случайно, при отсутствии активных жалоб ребенка. Однако у отца ребенка, после проведения ему КТ, был выявлен схожий дефект в теменных костях черепа, благодаря чему можно сделать вывод о генетической предрасположенности данного порока.

Ключевые слова: пороки развития черепа; теменные отверстия; клинический случай.

Для цитирования: Окунев Н.А., Окунева А.И., Теплова Н.С., Быстрова И.Г., Гришуткина И.А. Пороки развития костей черепа – теменные отверстия. *Детская хирургия*. 2019; 23(6): 348-350. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-6-348-350>

Для корреспонденции: Окунева Александра Ивановна, кандидат мед. наук, доцент кафедры факультетской хирургии с курсами топографической анатомии и оперативной хирургии, урологии и детской хирургии медицинского института ФГБОУ ВО «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева», 430000, г. Саранск. E-mail: ToropkinaOkuneva@yandex.ru

Okunev N.A.^{1,2}, Okuneva A.I.^{1,2}, Teplova N.S.², Byistrova I.G.¹, Grishutkina I.A.¹

DEVELOPMENTAL DEFECTS OF SKULL BONES – PARIETAL FORAMINA (A CASE REPORT)

¹N.P. OgarevMordovian State University, Saransk, 430000, Russian Federation;

²Children's Republican Clinical Hospital, Saransk, 430000, Russian Federation

Malformations of the skull bones occur in impaired development of the embryo or fetus in the antenatal period. They are discovered at birth or in early childhood, and more often at child's examination. Malformations of the skull bones described in the article were in the form of parietal foramina and were diagnosed accidentally without any child's active complaints. However, at the CT scan of child's father, a similar defect was found in his skull parietal bones. So, it can be stated that such a defect has a genetic predisposition.

Key words: malformations of skull, parietal foramina, clinical case.

For citation: Okunev N.A., Okuneva A.I., Teplova N.S., Byistrova I.G., Grishutkina I.A. Developmental defects of skull bones – parietal foramina (a case report). *Det'skaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(6): 348-350. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-6-348-350>

For correspondence: Alexandra I. Okuneva, MD, Cand.Sc. (med), Assistant Professor, chair of surgery, urology and pediatric surgery, Ogarev Mordovian State University, Saransk, 430000, Russian Federation. E-mail: ToropkinaOkuneva@yandex.ru

Information about authors: Okunev N.A. <http://orcid.org/0000-0001-8786-6998>
Okuneva A.I. <http://orcid.org/0000-0002-7182-2197>; Teplova N.S. <http://orcid.org/0000-0003-0164-7714>
Byistrova I.G. <http://orcid.org/0000-0001-7457-1445>; Grishutkina I.A. <http://orcid.org/0000-0003-1445-7960>

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.
Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: November 11, 2010
Accepted: December 9, 2019

Аномалии развития костей черепа – это стойкие структурные изменения костей черепа, которые имеют отклонения от нормы, и возникающие в антенатальном периоде в результате нарушения развития зародыша либо плода [1].

Они проявляются при рождении или в раннем детском возрасте и чаще диагностируются как находка при обследованиях.

Аномалии развиваются вследствие воздействия на плод эндогенных факторов, таких как: изменения со стороны половых клеток, эндокринопатии, возраст родителей (первородящие женщины в возрасте моложе 18 лет и старше 35 лет, возраст отца моложе 18 лет и старше 50 лет), а также экзогенных факторов: радиация, лекарственные препараты, вредные производственные факторы, инфекционные заболевания [1].

В большинстве случаев одной из главных причин пороков развития являются мутации – генные, хромосомные и геномные. На мутации, связанные с изменениями единичных генов, приходится около 13 % пороков [1].

Дети, которые были подвержены воздействию вышеуказанных факторов, внутриутробно или сразу после рождения, как правило, имеют врожденные пороки развития различных органов и систем, в том числе и костно-суставной системы, а в частности костей черепа.

Нарушения в развитии черепа могут обнаруживаться в виде несоответствия размера черепа и объема головного мозга, а также в наличии внешних уродств (краниосиностоз, гипертелоризм); в неполном смыкании костей черепа и позвоночного канала с образованием дефектов, через которые может выпячиваться содержимое черепа и позвоночного канала (мозговые и спинномозговые грыжи); в деформации черепа, приводящей к сдавливанию мозговых структур (платибазия, базилярная импрессия); в наличии непостоянных (вставочных) костей, включенных в виде островков в кости рядом со швами; в виде отверстий в костях черепа (лобной, теменных), а также могут сопровождаться полным отсутствием костей свода черепа (акrania) [1–3]. Кроме того, имеются аномалии



Рис. 1. Фрагмент КТ головного мозга ребёнка Н., 7 лет.

череп, которые не приводят к структурным и функциональным изменениям головного мозга, поэтому часто они клинически ничем не проявляется, диагностируются случайно при рентгенологическом исследовании (добавочные кости, большие теменные отверстия), и аномалии, сочетающиеся или создающие условия для развития патологии ЦНС (оксифалия, голоакрания) [3].

В анализируемой литературе мы нашли скудные данные о пороках развития костей черепа в виде отверстий.

Теменные отверстия представляют собой врожденные дефекты, характеризующиеся симметричными парными отверстиями (диаметр > 5 мм), расположенными в задней трети теменных костей [4].

Считается, что теменные отверстия являются доброкачественными и семейными, обусловлены различной степенью дефектности интрамембранозной оксификации теменных костей [4, 5].

Распространенность данной аномалии составляет 1:15 000–1:50 000 [4].

Париетальные отверстия образуются в результате отсроченного или неполного окостенения теменной кости, обычно возникают в качестве изолированного аутосомнодоминантного признака или как часть синдрома. Основная генетическая аномалия была идентифицирована как делеция хромосомы 11p с мутацией гена *ALX4* [4, 7]. Дефекты черепа могут быть настолько большими, что достигают средней линии, и могут быть ощутимыми. В течение первых нескольких месяцев жизни окостенение вдоль срединной линии может разделить сливные парietальные дефекты на парные парасагитальные дефекты, которые могут сохраняться во взрослой жизни [4, 6].

Лечение обычно является консервативным, поскольку с возрастом наблюдается самопроизвольное закрытие дефекта при росте младенца, но оно часто бывает неполным [4].

Клиническое наблюдение

Ребенок Н., 7 лет, поступил в травматологический пункт ГБУЗ Детской республиканской клинической больницы (ДРКБ) г. Саранска в 2015 г. в экстренном порядке с жалобами на боль в области головы. Из анамнеза, со слов

мамы, известно, что накануне ребенок получил бытовую травму – упал с лестницы дома и ударился головой. Ребенок был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в ДРКБ г. Саранска. При осмотре состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются, ЧД = 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС = 100 уд/мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут, симптомы раздражения брюшины отрицательные.

Неврологический статус: без общемозговой и очаговой симптоматики. *Status localis*: при пальпации головы обнаружены участки отсутствия костной структуры в области теменных костей, через которые ощущается пульсация.

Проведена компьютерная томография головного мозга от 2015 г. (рис. 1).

Исследование выполнено по программе аксиального сканирования с шагом 3×3 и 5×5 мм с последующей реконструкцией. Очагов патологической плотности в ткани мозга не определяется. Дифференцировка вещества мозга не нарушена. Боковые желудочки не расширены, слегка асимметричны ($D > S$). III, IV-й желудочки не изменены. Срединные структуры не смещены. Ядра дифференцированы. Селлярная область без особенностей, параселлярные структуры симметричные. Цистерны основания и субарахноидальные пространства симметричные, не расширены. Конвекситальные борозды умеренно выражены. В задних отделах теменных костей округлые дефекты с четкими контурами, размерами справа 19×19 мм, слева 17×17 мм. По контуру сформированы замыкательные пластинки. Вещество мозга в дефекты не пролабирует. Пневматизация пирамидок височных костей не нарушена. Придаточные пазухи не изменены. Заключение: Патологии головного мозга не выявлено. Симметричные костные дефекты теменных областей.

Данные КТ головного мозга послужили поводом для тщательного сбора анамнеза и выполнения объективного обследования у ближайших родственников ребенка, в результате которых отец ребенка отмечает, что у него самого с раннего детства имеются два участка в теменной

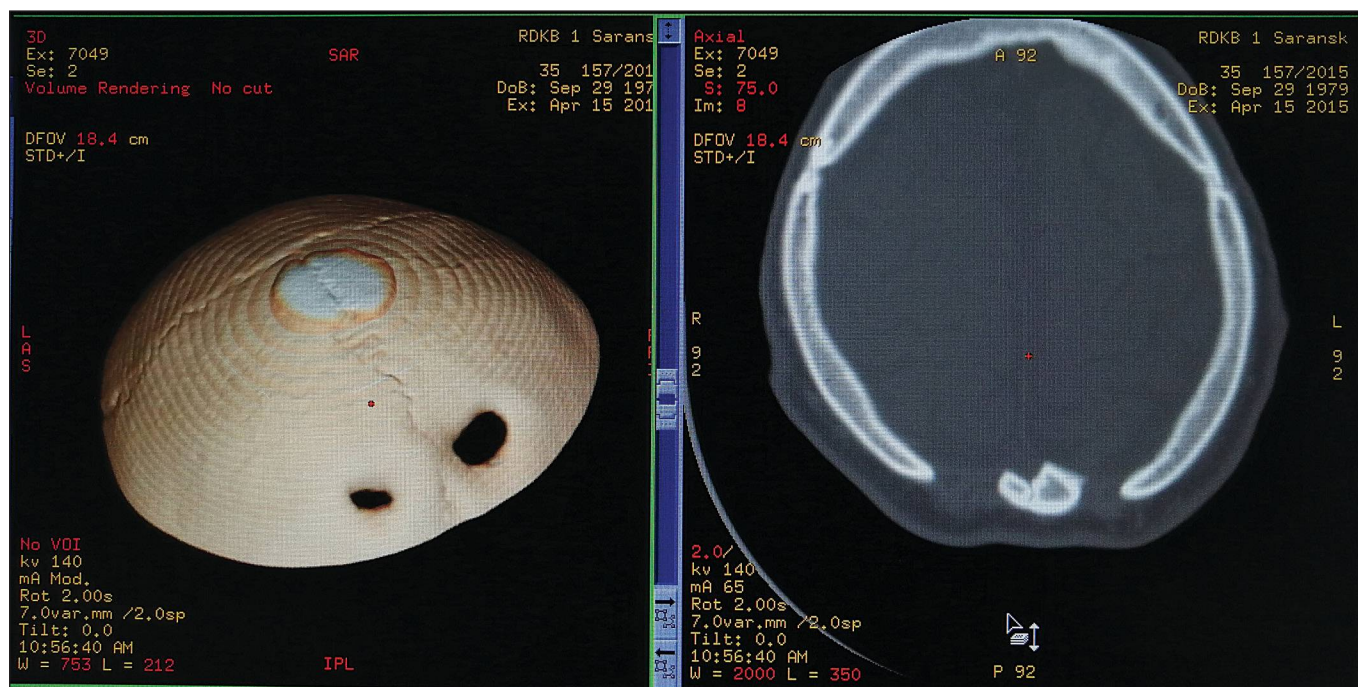


Рис. 2. Фрагмент КТ головного мозга отца ребёнка.

области, через которые ощущается пульсация, при этом наличие каких-либо травм в области головы отрицает, клинически ничем не проявлялось.

Было проведено КТ-исследование головного мозга отца ребенка, по результатам которого был выявлен похожий дефект в виде симметричных отверстий в задних отделах теменных костей черепа (рис. 2).

Заключение

Существует большое количество аномалий развития костей черепа, они могут сопровождаться как нарушением со стороны ЦНС, так и протекать бессимптомно. Анализируя данный клинический случай можно сделать вывод о том, что аномалия развития в виде округлых дефектов в теменных костях черепа имеет генетическую природу и является доброкачественной, протекая долгие годы бессимптомно и не нарушая общего состояния больного, а также имеющая склонность к возможному самопроизвольному закрытию.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Никифоров А.С., Гусев Е.И. *Общая неврология: учебное пособие*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2007.
2. Пороки развития нервной системы. Хирургическое лечение. В кн.: Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. *Неврология и нейрохирургия. Учебник* М.: Медицина; 2000: 502-11.

3. <https://atlantictime.ru/fractures/anomalii-kostei-cherepa-anomalii-razvitiya-mozgovogo-cherepa-zhaloby-i/>
4. Griessenauer, CJ, Veith, P., Mortazavi, MM и соавт. Childs Nerv Syst (2013) 29: 543. <https://doi.org/10.1007/s00381-012-1982-7>
5. Fink AMMaixner W. Enlarged parietal foramina: MR imaging features in the fetus and neonate. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006; 27: 1379–81.
6. Glass RB, Fernbach SK, Norton KI, Choi PS, Naidich TP. The infant skull: a vault of information. *Radiographics*. 2004; 24: 507–22.
7. Mavrogiannis LA, Antonopoulou I, Baxova A, et al. Haploinsufficiency of the human homeobox gene ALX4 causes skull ossification defects. *Nat Genet*. 2001; 27:17–8.

REFERENCES

1. Nikiforov A. S., Gusev E. I. *General neurology: textbook [Obshchaya neurologiya, uchebnoe posobie]*. Moscow: GEOTAR-Media; 2007. (in Russian)
2. Malformations of the nervous system. Surgical treatment. In the book.: Gusev E. I., Kononov A. N., Burd G. S. *Neurology and neurosurgery. Textbook [Nevrologiya i neyrokhirurgiya. Uchebnik]*. Moscow: Medicine, 2000: 502-11. (in Russian)
3. <https://atlantictime.ru/fractures/anomalii-kostei-cherepa-anomalii-razvitiya-mozgovogo-cherepa-zhaloby-i/>
4. Griessenauer, CJ, Veith, P., Mortazavi MM et al. Childs Nerv Syst (2013) 29: 543. <https://doi.org/10.1007/s00381-012-1982-7>
5. Fink AMMaixner W. Enlarged parietal foramina: MR imaging features in the fetus and neonate. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006; 27:1379–81.
6. Glass RB, Fernbach SK, Norton KI, Choi PS, Naidich TP (2004) The infant skull: a vault of information. *Radiographics*. 2004; 24:507–22
7. Mavrogiannis L.A., Antonopoulou I., Baxova A., et al. Haploinsufficiency of the human homeobox gene ALX4 causes skull ossification defects. *Nat Genet*. 2001; 27:17–8.

Поступила 11 ноября 2019

Принята 09 декабря 2019