



ACADEMY 08. 11. 2019

Kraniosynostóza

Hlava novorozence je složená z několika plochých lebečních kostí, které jsou spojeny volnými fibrózními švy (frontální, sagitální, okcipitální,...

Kraniosynostóza je stav vyskytující se u novorozenců a dětí v prvním roce jejich života. Slovo kraniosynostóza je slovo latinského původu a vychází z výrazů cranium-lebka, syndohromady a ostosis-týkající se kosti.

Hlava novorozence je složená z několika plochých lebečních kostí, které jsou spojeny volnými fibrózními švy (frontální, sagitální, okcipitální, koronální a labdoidální). Je velmi důležité, aby tyto švy byly měkké a elastické. Hlava a mozek dítěte v prvních měsících života roste velmi rychle.

Vzácná porucha

Kraniosynostóza je abnormální stav, kdy se lebeční švy předčasně uzavírají a zkostnatí. Lebka tak nemůže růst v určitém směru. Tím se významně mění tvar lebky. Abnormální tvar lebky záleží na švu, který se předčasně uzavře. Lebka může mít podlouhlý tvar, plochý nebo nesymetrický na jedné straně. Důsledkem kraniosynostózy může být pouhý kosmeticky abnormální tvar lebky nebo obličeje nebo v horším případě může dojít k útisku mozku. Mozek se svým rychlým růstem nemá dostatek prostoru a zvyšuje se tlak uvnitř mozku. Tento stav pak vede ke vzniku závažných příznaků. Kraniosynostóza se statisticky objevuje u jednoho dítěte na 2000 narozených. Velmi často se kraniosynostóza objevuje jako součást [některých syndromů](#) (asi v 15-40 %). Příkladem je Apertův syndrom, Crouzonův syndrom, Pfeifferův syndrom nebo Pierre Robinův syndrom. Kraniosynostóza převažuje ale jako samostatná porucha nebo abnormalita. 3 ze 4 kraniosynostóz se statisticky objevuje u mužského pohlaví, což znamená jasnou převahu výskytu u chlapců.

Příčiny vzniku kraniosynostózy

Výzkum zabývající se růstem lebky u dětí pokročil natolik, že dnes můžeme říct, že tvrdá plena mozková (tuhý obal chránící na povrchu mozek) hraje významnou roli v osifikaci a srůstu lebečních kostí. Pokroky v molekulární biologii a genetice závisely také na zvířecích modelech. Zajímavostí je, že kost samotná takovou roli pravděpodobně vůbec nehraje. Přesné detaily vzniku kraniosynostózy ale známy ještě nejsou. Bylo objeveno mnoho faktorů jako je dědičnost (mnoho syndromů vzniklých na základě mutace genů), dále pak biomechanické faktory, vliv vnějšího prostředí a hormonální vlivy. Příkladem biomechanických faktorů je tlak na hlavu v průběhu porodu dítěte. Vnější prostředí je také důležitým faktorem. K příkladům patří kouření cigaret matky nebo užívání drog (drogy obsahující aminy). Léky nebo látky obsahující aminy se dnes řadí mezi teratogeny.

Další možnou příčinou je abnormální funkce [štítné žlázy](#). Pokud žláza produkuje nadbytek hormonů (hyperthyroidismus), může dojít k předčasnému uzavření lebečních švů. Krom výše zmíněných syndromů může mít vliv také dědičnost, kdy se jedná o nesyndromovou kraniosynostózu. Velmi často se tento stav vyskytuje u někoho další z rodiny. Dnes se zkoumá již několik genů, jejichž porucha by ke kraniosynostóze mohla vést. Asi u poloviny dětí s kraniosynostózou existuje pozitivní rodinná anamnéza, což je důležitý poznatek pro zjišťování přesné příčiny vzniku této poruchy.

Příznaky a průběh kraniosynostózy

Kraniosynostóza se ve většině případů projevuje vnikem abnormálního tvaru hlavy-lebky. Průběh této poruchy záleží na lokalizaci, což znamená na typu lebečního švu a také na tom, kdy k uzavěru švu nebo švů dojde. Předčasný uzávěr lebečního švu vždy vede k abnormálnímu nebo deformovanému tvaru lebky. Tak zvané Virchowovo pravidlo určuje, pokud dojde k uzavěru švu, růst lebky probíhá v paralelním směru a naopak se růst zastaví v protilehlém směru ke směru švu.

Cílem růstu lebky je vždy vytvořit dostatek prostoru pro u dětí rychle rostoucí mozek. Podle Virchowova pravidla je poměrně jednoduché předvídat tvar lebky podle toho, který šev je uzavřen. Naopak se tedy dá říct to, že pokud má dítě deformovanou lebku určitým způsobem, dá se odvodit, který šev je předčasně uzavřen. **Scaphocefalie** je podlouhlý tvar lebky (slovo vychází z řeckého označení pro loď). Synonymem pro tuto poruchu je také **dolichocefalie** (dolicho znamená dlouhý nebo podlouhlý). V tomto případě dochází k předčasnému uzavěru sagitálního švu. Hlava neroste do šířky a je zvrchu protáhlá a úzká. Má typicky prominující čelo a kuželovitý zátylek. Z profilu hlava dítěte opravdu připomíná tvar lodě. **Trigonocefalie** je výsledkem uzavěru metopického švu. Dítě má úzké čelo, na kterém lze často pozorovat ostrou hranu švu. Pohled zhora umožní pozorovat

trojúhelníkový tvar lebky, kdy je čelo úzké a zátylek naopak široký.



Dalším typickým znakem jsou velmi blízko posazené oči (pravidlem je, že se mezi oči nevejde pomyslné třetí oko). Plagiocefalie se vyskytuje ve dvou formách a to přední a zadní. Přední plagiocefalie má předčasně uzavřený koronální šev. Ten je ale rozdělený sagitálním švem na dvě poloviny, takže může dojít k uzavěru jedné půlky nebo švu v celé své délce. Podle možností pak dodje k třem možným deformitám hlavy. Hlava je zúžená (může být pouze na jedné půlce), čelo je oploštělé a to na stejné straně uzavřeného švu. Tento typ vede většinou k asymetrickým deformitám lebky a obličeje (posun nosu i brady). Nerovnoměrné bývají také orbity (prohlubně lebky, ve které jsou oluženy oční koule) a to pak vede k různému stupni šilhání (strabismu). **Brachycefalie** znamená celkové zkrácení hlavy. Ozavřena je celá délka koronálního švu. **Oxycefalie**, která je také známá jako turricefalie znamená vysokoukuželovitou hlavu. Jde o výsledek předčasného uzavěru koronálního švu v kombinaci s dalším švem. **Pansynostóza** je nejzávažnější typ kraniosynostózy a označuje uzavření všech lebečních švů. Klasicky se porucha projevuje malým vzrůstem hlavy, proporce jsou ale normální. Předčasný uzavěr švů může vést k několika různým komplikacím.

Závažnou komplikací je zvýšení nitrolebního tlaku. Mozek nemá dostatek prostoru k růstu a tlak v hlavě se zvyšuje. Toto může vést typicky ke zvracení obloukem, poruchy zraku, vypouknutí fontanely (měkké místo na hlavě dítěte), poruchy vědomí a bolesti hlavy. Oteklá je také papila očního nervu. Pokud je nitrolební tlak zvýšený dlouhodobě, může to vést mentální retardaci a poruše zraku útlakem očního nervu. Další nebezpečnou komplikací může být obstrukční spánková apnea. Jendá se o krátké pauzy v dýchání během spánku dítěte. To u malých dětí může vést k náhlému úmrtí ve spánku. Dítě může mít také poruchy dýchání při vědomí, může ve spánku chrápat, být velmi unavené i během dne a může se objevit zvýšené pocení. [Spánková apnoe](#) může jako řetězová reakce vést k řadě dalších komplikací jako je porucha zraku nebo hypertrofie nosní madle. Kraniosynostóza může vést k různým stupňům retardace, ke spasticitě, poruše polykání, poruchám spánku, do budoucna k poruchám pozornosti, poruchám čtení, psaní, mluvení a ke snížení IQ obecně.

Diagnostika kraniosynostózy

Každé novorozené dítě je pravidleně sledované pediatrem. Jednou z hlavních částí vyšetření je měření obvodu hlavy dítěte a vyhmatání fontanely, což je několik měkkých míst na hlavě, kde se spojují kosti, ale ještě nedošlo k úplnému srůstu. Pokud rodiče s dítětem chodí na prohlídky pravidelně přesně podle doporučení, podezření na kraniosynostózu je velmi rychle zjištěno lékařem. K podezření vedou naměřené hodnoty (hlavička neroste nebo naopak roste rychle v určitém směru), abnormální tvar hlavy nebo příznaky typické pro zvýšení nitrolebního tlaku (zvracení, pláč při bolesti hlavy, poruchy zraku). V mnoha případech ale není kraniosynostóza potvrzena pouze těmito parametry a pacient bývá odeslán k odborníkovi nebo přímo do kraniofaciálního centra.

Diagnostika je pak založena na třech hlavních bodech. Těmi jsou anamnéza, fyzikální vyšetření a radiologické vyšetření. Anamnéza by se měla soustředit na průběh těhotenství a porodu dítěte, rodinnou anamnézu (zda někdo v rodině nemá neměl podobný problém) a zda se u dítěte nevyskytují typické projevy zvýšení nitrolebního tlaku. K projevům zvýšeného tlaku patří bolest hlavy a pláč, zvracení a poruchy zraku. Fontanela je typicky vypouklá. Zvýšení tlaku se vyskytuje u asi 4-20 % dětí s kraniosynostózou. U dětí, které mají srůst několika švů je riziko zvýšení tlaku až u 62 % dětí. Ne vždy se ale klasické projevy vyskytují. Fyzikální vyšetření se soustřeďuje na vzhled hlavy (deformity), měření hlavičky a na sledování očního pozadí (hledá se případný otok papily očního nervu). Kraniosynostóza se často vyskytuje jako součást syndromů, proto by lékaři měli párat i po dalších tělesných abnormalitách (krk, páteř, prsty na nohou i rukou apod.). Zlatým standardem celé diagnostiky je radiologické vyšetření. Hlavní je počítačová tomografie.

Léčba kraniosynostózy

Cílem léčby kraniosynostózy je zajistit správný růst a vývoj mozku. To bývá zajištěno znovuootevřením srostlého švu a úpravou deformit lebky. Tohoto cíle může být dosaženo bohužel pouze chirurgickou cestou. Pokud by k operaci nedošlo, deformity by se zhoršovaly a porucha mozkových funkcí taktéž. Do budoucna má pro dítě korekce také estetický význam. Důležité je zmínit také to, že deformity se netýkají pouze lebky, ale mohou ovlivnit také funkci očí nebo čelistí. Pokud se zaměříme přímo na chirurgické řešení kraniosynostózy, jde o poměrně rozsáhlý zákrok s mnoha riziky. Oblast hlavy je velmi prokrvená, proto je snaha o minimalizování krevních ztrát. Krevní ztráty mohou vést k nutnosti použít krevní deriváty (transfúzi krve). Někdy je nutné využít různých kovových destiček, které imitují kost lebky. Operace lebky se většinou doporučuje provést mezi 6 a 12 měsícem věku dítěte.

Prevence kraniosynostózy

Kraniosynostóza je jednou z poruch, které nelze jednoduše předvídat a tudíž je prevence prakticky nemožná. K prevenci můžeme ale zmínit pravidelné lékařské kontroly těhotné ženy, které by mohly odhalit abnormality nenarozeného plodu. V případě vzniklé kraniosynostózy je pak důležité předejít vážnějšímu porušení mozku, proto jsou opět velmi důležité pravidelné prohlídky pediatrem s měřením a vyšetřením hlavičky dítěte.