

DOI: 10.26693/jmbs06.02.020

УДК 611.714/.716.018

Хмара Т. В., Кузняк Н. Б., Морараш Ю. А.,
Ризничук М. О., Петрюк А. Є., Каєун М. П.

ОНТОЛОГІЯ ВАРІАНТІВ БУДОВИ ТА ВАД РОЗВИТКУ ЧЕРЕПА. ЧАСТИНА I

Буковинський державний медичний університет, Чернівці, Україна

khmara.tv.6@gmail.com

Серйозні уроджені аномалії трапляються у 1 з 33 новонароджених або близько 125 000 живонароджених щорічно в США і є основною причиною дитячої смертності. Черепно-лицеві аномалії складають близько однієї третини всіх аномалій.

Розвиток черепа людини починається приблизно через 23–26 днів після запліднення, коли мультитипотентна популяція клітин краніального нервового гребеня мігрує з дорсальної частини нервової трубки в ділянку голови ембріона, даючи початок лобовій кістці і міжпарієтальній частині потиличної кістки, в той час як інша частина склепіння черепа розвивається, в основному, з мезодерми.

Вада розвитку – це відхилення нормального розвитку органу або тканини. Причини включають аномалії хромосом, дефекти одного гена, тератогенні агенти або мультифакторні, тобто комбінацію генетичних і зовнішніх чинників; при цьому найменше число випадків є ідіопатичним.

До екзогенних причин виникнення уроджених аномалій людини відносяться: фізичні, хімічні, біологічні та психічні чинники, а до ендогенних причин їх виникнення слід віднести: спадковість, біологічну неповноцінність статевих клітин, вік батьків.

Уроджені черепно-лицеві аномалії спричинені аномальним ростом і/або розвитком мозкової і лицевої частин черепа і м'яких тканин. Краніофациальні аномалії, що стосуються черепа, включають: макроцефалію, мікроцефалію і односторонні деформації. Іноді черепні шви зростаються дуже рано і виникає краніосиностоз, який супроводжується різними деформаціями черепа.

На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнити існуючі відомості і класифікації уроджених аномалій черепа, а також тлумачення різних аномалій мозкового і лицевого черепа згідно алфавіту. Коротко охарактеризовані найпоширеніші стигми і вади кісток черепа.

Ключові слова: уроджені вади розвитку, варіантна анатомія, кістки черепа, розвиток, людина.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дослідження є фрагментом планової комплексної міжкафедральної теми кафедри анатомії людини імені М. Г. Туркевича і кафедри анатомії, топографічної анатомії та

оперативної хірургії Буковинського державного медичного університету «Особливості морфогенезу та топографії систем і органів у пре- та постнатальному періодах онтогенезу людини», № державної реєстрації 0115U002769.

Вступ. Ембріональний розвиток – надзвичайно складний процес, що відбувається лише при певному поєднанні внутрішніх і зовнішніх умов. Кожна наступна стадія впливає з попередньої та з умов розвитку, що є в даний момент. Якщо які-небудь із зовнішніх, або внутрішніх умов, важливих для здійснення нормального процесу морфогенезу відсутні, або якщо додається якийсь незвичайний зовнішній чинник, здатний вплинути на хід формування, процес розвитку відхиляється від нормального. У деяких випадках, коли дія цього чинника була тимчасовою, після його усунення організм зародка здатний вирівняти хід свого розвитку (явище регуляції) і в результаті розвивається нормальний організм. За інших умов дія пошкоджуючого чинника виявляється незворотною і зародок або гине, або організм народжується на світ з тими чи іншими дефектами будови [1]. Згідно з сучасними дослідженнями та літературними джерелами існує велика кількість класифікацій уроджених вад розвитку (УВР). Саме тому для вдалої систематизації усієї інформації, ми намагалися висвітлити лише найбільш актуальне угруповання аномалій розвитку за кількома принципами. Всі УВР можна поділити на 4 групи [2]:

- 1) аномалії кількості: а) відсутність органу внаслідок агенезії або аплазії; б) подвоєння (дуплікація) органу; в) злиття (нерозділення) органів;
- 2) аномалії положення: а) гетеротопія; б) дистопія; в) інверсія;
- 3) аномалії форми і розмірів: а) гіпоплазія; б) гіперплазія; в) зрощення парних органів;
- 4) аномалії структурної організації: а) атрезія; б) гетероплазія; в) дивертикул; г) дисплазія; д) стеноз; е) гамартія; ж) дизонтогенетична кістка.

За етіологічним принципом розрізняють 3 групи: 1) спадкові (ендогенні) – дефекти, які виникли в результаті мутацій, стійких змін у гаметах, у зиготі; 2) екзогенні – дефекти, зумовлені тератогенними чинниками зовнішнього середовища; 3) мультифакторні – вади, що спричинені взаємодією ендогенних й екзогенних чинників.

Залежно від стадії, на якій проявляються генетична або екзогенна дія, усі порушення, що відбуваються у онтогенезі, поділяють на гаметопатії, бластопатії, ембріопатії і фетопатії.

За поширеністю в організмі УВР поділяють на 3 групи: 1) ізольовані – локалізовані в одному органі; 2) системні – у межах однієї системи органів; 3) множинні – локалізовані в двох або більше систем.

Відповідно до надзвичайно великої кількості інформації, хотілося б конкретно зупинитися на питаннях, які стосуються УВР черепа. Череп – найбільш складна за своїм формуванням частина кісткового остову людини, різні відділи якого розвиваються з різних за походженням тканин. У своєму рості та розвитку мозковий і лицевий череп пов'язані не тільки між собою, а й з формуванням тканин головного мозку і багатьох органів і систем – зубами, органом зору, початковими відділами дихальної та травної систем, жувальними м'язами і хребтом. Цей факт вказує не тільки на їх вплив на естетичну красу людини, її соціальний статус і психічний стан, але ж й на функції життєво важливих органів [3, 4]. Різні черепно-лицеві аномалії є результатом недорозвинення 1-ої і 2-ої вісцеральних дуг, з яких утворюються кістки лицевого черепа і структури органу слуху. Причини включають декілька тисяч генетичних синдромів, а також пренатальні чинники зовнішнього середовища (наприклад, прийом вітаміну А, вальпроєвої кислоти тощо) [5].

Розвиток людського черепа починається приблизно через 23-26 днів після запліднення, коли мультипотентна популяція клітин краніального нервового гребня мігрує з дорсальної частини нервової трубки в ділянку голови ембріона, даючи початок лобової кістки і міжпарієтальної частини потиличної кістки, в той час як інша частина склепіння черепа відбувається в основному з мезодерми [6].

Мета дослідження – провести аналіз та узагальнення джерел літератури щодо УВР кісток черепа, і запропонувати їх класифікацію.

Результати дослідження. На основі проведеного аналізу джерел наукової літератури, ми зробили спробу узагальнити існуючі відомості про УВР кісток черепа і пропонуємо їх класифікацію та тлумачення згідно алфавіту.

Агнатія (лат. *Agnathia*) – відсутність нижньої та/або верхньої щелепи. Виключно рідкісний і летальний дефект, який поєднується з мікростомією, відсутністю або різкою гіпоплазією язика [4]. Часткова відсутність нижньої щелепи є більш широко розповсюдженою. При наявній однобічній відсутності гілки нижньої щелепи, вухо також може бути деформоване або відсутнє [7].

Акранія (син: екзенцефалія; лат. *Acrania*) – характеризується відсутністю кісток склепіння черепа і м'яких покривів голови. При цьому півкулі великого мозку представлені окремими вузлами, що вкриті тільки м'якою мозковою оболонкою. Досить часто при акранії проміжний і середній мозок відсутні, а кінцевий мозок відносно збережений і звивини півкуль великого мозку розміщені неправильно. Акранія у плода може бути діагностована з 11 тижня вагітності [8]. Інші порушення, які можуть імітувати акранію включають у себе гіпофосфатазію та недосконалий остеогенез, як наслідок цього відбувається гіпомінералізація черепа. Акранія відноситься до мультифакторних вад [9]. Основа черепа при цьому слабко розвинена і деформована. При цій ваді головний мозок може бути рудиментарним, що складається з сполучної тканини і судин з незначною кількістю мозкової речовини; бути присутнім у практично повністю із шкірним покриттям (екзенцефалія) або відсутній повністю (аненцефалія) [8].

Акроцефалія ((грец. *Akron* – верхівка і *kefale* – голова; син: баштоподібний череп; акрокранія, оксицефалія, піргоцефалія) – передчасне закриття вінцевого шва [1].

Апрозопія – дефект розвитку, при якому відсутні або недорозвинені кістки лицевого черепа, є наслідком зупинки розвитку лицевих виступів у ембріона [4].

Батроцефалія (лат. *Bathrocephaly*) – деформація черепа, що викликана одночасним синостозом вінцевого, ламбдоподібного і лускового швів, характеризується сильним виступом дозоду потиличної луски [10].

Брахіцефалія (лат. *Brachycephaly*; син.: короткоголовість) – деформація черепа в результаті раннього синостозу вінцевого шва; при цьому череп вкорочений у передньо-задньому напрямі і розширений, лоб збільшений, лобова луска займає вертикальне положення або виступає допереду.

Валик піднебінний – поздовжнє кісткове підвищення з обох боків середнього піднебінного шва.

Валик потиличний – кістковий виступ у ділянці середньої частини потиличної луски, що утворився внаслідок розвиненості верхніх каркових ліній і їхнього злиття з найвищими карковими лініями.

Відросток гачкуватий нижньої щелепи (лат. *Processus uncinatus mandibulae*) – аномальний кістковий виступ, який виявляється на внутрішній поверхні вінцевого відростка нижньої щелепи.

Відросток завиростковий (лат. *Processus retrocondylaris*) – аномальний кістковий виступ, який розташований у ділянці виросткової ямки потиличної кістки, розглядається як прояв маніфестації проатланта [4].

Відросток засуглобовий (лат. *Processus retroarticularis*) – аномальний відросток лускової частини скроневої кістки, що формується дорсальніше нижньощелепної ямки; добре виражений у антропоїдів.

Відросток привиростковий (лат. *Processus paracondylaris*) – аномальний кістковий виступ, розташований поряд з потиличним виростком, іноді визначається на нижній поверхні яремного відростка потиличної кістки, розглядається як прояв проатланта [4].

Відросток присоскоподібний (лат. *Processus paramastoideus*) – аномальний кістковий виступ на межі потиличної кістки з скроневою кісткою у місці прикріплення бічного прямого м'яза голови; розглядається як прояв маніфестації проатланта.

Відросток крило-остистий (син.: відросток Чивиніні; лат. *Processus pterygospinosus*) – непостійний відросток на нижній поверхні клиноподібної кістки, що з'єднує бічну пластинку крилоподібного відростка та ость клиноподібної кістки; спостерігається у випадку скостеніння крилоостистої зв'язки.

Виросток третій (лат. *Condylus tertius*) – кістковий виступ, який визначається попереду великого отвору потиличної кістки, може мати суглобову поверхню, яка з'єднується з передньою дугою атланта або зубом осьового хребця; розглядається як прояв маніфестації проатланта.

Гемікранія (лат. *Hemicrania*) – половина голови, від якого пішло слово «мігрень».

Геміцефалія (лат. *Hemicephalia*; син.: геміенцефалія) – недорозвинення однієї з півкуль великого мозку.

Гідроцефалія (лат. *Hydrocephaly*; син.: водянка мозку) – це патологічний стан, при якому відбувається активне розширення шлуночкової системи головного мозку в результаті неадекватного проходження спинномозкової рідини від її продукції у судинних сплетеннях шлуночків головного мозку до її абсорбції у кровоносну систему (підпаутинний простір) [11].

В основі формування гідроцефалії лежить надмірна секреція ліквору, утруднена його резорбція або порушення шляхів відтоку. Гідроцефалія поділяється на уроджену та набуту. Уроджена форма являє собою наростаючу внутрішньочерепну водянку, викликану причинами, дія яких на мозок відноситься до періоду внутрішньоутробного розвитку або пологів [11].

Основні причини, що призводять до розвитку гідроцефалії: запальні захворювання мозку і його оболонок; травматичні ушкодження, в т. ч. внутрішньочерепна пологова травма; УВР центральної нервової системи; пухлини мозку; патологія судин.

Дана патологія виникає в будь-якій віковій групі, але найчастіше вона трапляється у дітей. Відповідно до цього виділяють гідроцефалію:

- уроджену – виникає в результаті дії на мозок несприятливих чинників у внутрішньоутробному періоді (запальні захворювання, цитомегаловірусна інфекція, токсоплазмоз, сифіліс, вади розвитку мозку: синдроми Арнольда-Кіарі, Денді-Уокера й ін.);
- набуту – формується після народження і проковується зовнішніми чинниками, такими як травми, перенесені інфекції, інтоксикації, наявність пухлинних процесів головного мозку.

Залежно від локалізації накопичення цереброспінальної рідини виділяють:

- зовнішню гідроцефалію, при якій спинномозкова рідина (ліквор) накопичується переважно в підболоноккових просторах головного мозку;
- внутрішню гідроцефалію, що супроводжується накопиченням ліквора в шлуночках головного мозку;
- загальну (змішану) гідроцефалію, коли ліквор накопичується як в шлуночках, так і в підболоноккових просторах.

По механізму виникнення гідроцефалію поділяють на відкриту форму, при якій зберігається зв'язок шлуночкової системи головного мозку із підпаутинним простором, і закриту (оклюзійну), при якій це сполучення порушено [11].

Гіперостоз порозний (лат. *Porotic hyperostosis*) – аномалія кісток черепа, характеризується розширенням губчатої речовини черепа і змінами її структурної організації, стоншенням зовнішньої щільної пластинки, гіперплазією кісткового мозку, зазвичай охоплює очноямкові частини лобової кістки, рідше лобову луску, тім'яну і потиличну кістки [12]. При візуалізації у більшості випадків гіперостоз виявляється у вигляді ділянок локального або дифузного потовщення кістки, з ізо- або гіперінтенсивним сигналом на магнітно-резонансній томографії; за даними мультиспіральної комп'ютерної томографії, зі збільшеними ділянками нормальної або зниженої кісткової щільності, що не накопичують контрастний препарат. Часто трапляється при анеміях [13].

Гіпертелоризм (лат. *Hypertelorismus*) – збільшення відстані між симетрично розташованими органами, найчастіше між очима (очний гіпертелоризм, внутрішніми краями очей). Індекс міжорбітальної окружності (відсоткове відношення відстані між очними ямками (орбітами) на рівні внутрішнього кута очної щілини до окружності голови) більше 6,8%. Розвивається в результаті порушення розвитку клиноподібної і решітчастої кісток, трапляється при багатьох спадкових синдромах, нерідко поєднується з брахіцефалією,

черепно-мозковими грижами. Як симптом гіпертелоризм може траплятися при синдромі Едвардса, Ді Джоржі, Аперта, Нунан, нейрофіброматозі, синдромі Вольфа-Хіршхорна, котячого крику, синдромі Лойса-Дітца, деяких типах мукополісахаридозів (синдроми Гурлера і Моркіо) [14].

Гіпотелоризм очний – зменшена відстань між внутрішніми краями очей. Індекс міжорбітальної окружності менше 3,8%. Трапляється при порушеннях розвитку переднього мозку та його похідних.

Голоакранія – дефект кісток склепіння черепа при аненцефалії, який захоплює великий отвір потиличної кістки.

Гребінь паракомірковий піднебінної кістки (лат.: *Crista paraalveolaris ossis palatinae*) – поздовжнє кісткове підвищення обабіч серединного піднебінного шва [4].

Двоголовість (син.: діцефалія; лат. *Dicephalia*) – подвоєння голови і кісток черепа, що розташовуються на розділеній верхній частині тулуба плода.

Дизартроз черепно-лицевий – порушення процесу скостеніння волокнистого з'єднання між основою черепа і кістками лицевого черепа, який проявляється рухливістю кісток лицевого черепа [4].

Дипрозопія – дефект розвитку, при якому виникає поєднання подвоєних кісток лицевого черепа із краніосхізом, рахісхізом і аненцефалією [14].

Дисплазія черепно-нижньощелепно-лицева – дефект розвитку, що проявляється гіпоплазією виличних кісток і верхньої щелепи, характеризується скошеним підборіддям, вузьким обличчям, виступаючим носом (птахоголовість), високим готичним піднебінням, що виникає внаслідок порушення морфогенезу I і II зябрових дуг [4].

Дисплазія черепно-теленцефальна – характеризується передчасним синостозом стрілового, вінцевого і лобового (метопічного) швів та порушеннями розвитку кінцевого мозку.

Диссиностоз черепно-лицевий – проявляється передчасним синостозом ламбдоподібного і задньої частини стрілового швів, порушенням росту основи черепа і малими аномаліями обличчя.

Доліхоцефалія (лат. *Dolichocephalia*; *Доліхо-* + *грец. Kephale* голова; син.: *довгоголо-вість, доліхокефалія*) – це варіант краніосиностозу при якому трапляється значне переважання продольного розміру черепа над поперечним.

Імпресія основна (базиллярна) – аномалія основи черепа, при якій виявляються зміни її форми в окружності великого отвору; характеризується гіпоплазією потиличної кістки, втисненням всередину кісткових утворень, оточуючих великий отвір, деформацією і зменшенням розмірів задньої черепної ямки, при цьому часто спостерігаються зміни загальної форми черепа.

Канал глибокої скроневої артерії – непостійний канал, який визначається в ділянці лускової частини скроневої кістки; починається від борозни, що утворена однією з гілок середньої оболонної артерії.

Канал додатковий нижньої щелепи (син.: **канал Сера**) – непостійний канал, який починається біля отвору нижньої щелепи і при повному розвитку має вихідний отвір поряд із підборідним отвором, містить вену.

Канал різцевий нижньої щелепи – непостійний канал, який є продовженням каналу нижньої щелепи, прямує від підборідного отвору до бічного, рідше центрального різця, містить гілку нижнього коміркового нерва.

Канал Робінсона – непостійний канал, який прямує від комірки одного з нижніх великих кутніх зубів до внутрішньої поверхні гілки нижньої щелепи.

Канал черепно-глотковий – аномальний канал у ділянці тіла клиноподібної кістки, що прямує від дна гіпофізної ямки до зовнішньої поверхні основи черепа; утворюється на місці стебла гіпофізного мішечка; містить невеликі скупчення клітин передньої частки гіпофіза (аденогіпофіза).

Канал черепно-глотковий бічний – непостійний канал у клиноподібній кістці, що відкривається між присередньою і бічною пластинками крилоподібного відростка, є випускником (емісаром) печеристої пазухи.

Каналець безіменний (син.: **кам'янистий отвір, канал Арнольда**; лат. *Foramen petrosum*) – непостійний отвір у великому крилі клиноподібної кістки, що визначається між овальним і остистим отворами; містить малий кам'янистий нерв.

Каналець клиноподібний – непостійний канал, який починається в човноподібній ямці дещо дорсальніше присередньої пластинки крилоподібного відростка; розгалужується на два каналці, з яких один відкривається у крилоподібний канал, а інший – між язичком і овальним отвором.

Кістка вилична двороздільна – формується при наявності аномального внутрішньовиличного шва.

Кістка вилична трироздільна – утворюється при наявності аномальних внутрішньовиличних швів.

Кістка клиноподібного тім'ячка – непостійна кістка, що формується в перетинчастій тканині клиноподібного (передньобічного) тім'ячка; переважно це одиничні кістки видовженої, трикутної або чотирикутної форми, проте іноді трапляються подвійні і потрійні кістки клиноподібного тім'ячка. Кістки клиноподібного тім'ячка виявляються у 4,7% випадків [15]. Кістка клиноподібного тім'ячка межує: з великим крилом клиноподібної кістки, тім'яною і лобовою кістками та лусковою частиною

скроневої кістки; тільки з великим крилом клиноподібної кістки і тім'яною кісткою; або з великим крилом клиноподібної кістки, тім'яною кісткою та лусковою частиною скроневої кістки.

Кістка лобового тім'ячка – непостійна кістка, яка утворюється з центрів скостеніння перетинчастої частини переднього (лобового) тім'ячка, межує з лобовою і обома тім'яними кістками; може бути одиничною, подвійною або потрійною [14].

Кістка міжтім'яна (син: кістка інків; лат. *Os interparietale*) – кістка, яка утворюється при відділенні верхньої частини потиличної луски непостійним нижнім поперечним швом; може бути розділена дві (*os interparietale bipartitum*), три (*os interparietale tripartitum*) або чотири (*os interparietale quadripartitum*) частини [16, 17].

Кістка передлобова – непостійна кістка, розташована у верхньому відділі лобово-сльозового шва; вважається гомологом *prae frontale* стародавніх рептилій.

Кістка передміжтім'яна (син: кістка інків) – непостійна кістка, що утворюється в результаті відділення верхнім поперечним швом кута потиличної луски; буває одиничною або подвійною [17].

Кістка потиличного тім'ячка (син: верхівкова кістка, лямбдоподібна кістка; лат. *Os apicis, os lambdae*) – непостійна кістка, переважно трикутної або неправильної форми, що утворюється з центру скостеніння у перетинчастій частині заднього (потиличного) тім'ячка, розміщується над вершиною потиличної луски; може бути одиничною, подвійною і множинною [4, 15].

Кістка соскоподібного тім'ячка – непостійна кістка, що утворюється у перетинчастій частині соскоподібного (задньобічного) тім'ячка і межує з тім'яною, потиличною і скроневою кістками; може бути одиничною, подвійною або потрійною. Серед кісточок тім'ячок з найбільшою частотою (5,7%) виявляються саме кістки соскоподібного тім'ячка [15].

Кістка тім'яна двороздільна – утворюється при наявності аномального внутрішньотім'яного шва.

Кістка тім'яна трироздільна – формується при наявності аномальних внутрішньотім'яних швів.

Кістка тім'яної вирізки – непостійна кістка, що розміщена в місці переходу лускового шва в тім'яно-соскоподібний шов.

Кістки вставні (син.: кістки додаткові, кістки черепа непостійні) – непостійні кістки черепа, що формуються з самостійних центрів скостеніння і розміщуються між типовими кістками в ділянці швів і тім'ячок. Закладка непостійних кісток черепа відбувається у внутрішньоутробному періоді, а деколи й після народження. Поява непостійних кісток зумовлена генетичними факторами, хроніч-

ним підвищенням внутрішньочерепного тиску, патологічними процесами, деформацією і порушенням симетрії черепа. Виникнення кісток тім'ячок не пов'язано з виникненням кісток швів. [17].

Кістки швів (син.: шовні кістки, лат. *Ossa suturalia*) – непостійні кістки черепа, які утворюються з самостійних центрів скостеніння; найбільш часто виявляються в лямбдоподібному шві. Наявність численних шовних кісток може бути ознакою підвищення внутрішньочерепного тиску в дитячому віці [17].

Кісточки острівцеві (лат. *Ossa insularia*) – непостійні кістки у вигляді острівців, які локалізуються у типових кістках черепа за сусідством зі швами.

Кісточки підборідні – непостійні кістки, що формуються при самостійному розвитку ендокриальних центрів скостеніння в підборідному симфізі.

Кісточки тім'ячок (лат. *Ossa fonticulorum*) – непостійні кістки, які утворюються з центрів скостеніння, закладка яких відбувається у перетинчастій тканині тім'ячок [16].

Конвексобазія – аномалія основи черепа, що виражається в його провисанні навколо атланта і осьового хребця, які ніби піднімають схил потиличної кістки, втискуючи його в основу черепа [1].

Краніолакунія (син.: лакунарний череп) – утворення в склепінні черепа аномальних кісткових стоншень, які нагадують лакуни з нерівними краями, що розділені тонкими кістковими перегородками химерної форми; характерна для синдрому Арнольда-Кіарі [18]. Краніолакунія вважається мезенхімальною дисплазією, яка розвивається внутрішньоутробно і після народження дитини не прогресує. Утворення лакунарного черепа пояснюється декількома механізмами: глибоким розладом кісткоутворення, або дана патологія може виникати внаслідок підвищення внутрішньочерепного тиску у внутрішньоутробному періоді, або даний дефект пояснюється затримкою окостеніння сполучнотканинного черепа. [18, 19].

Краніосхізис (син.: щілина черепа) – щілина черепа, яка супроводжується недорозвиненням головного мозку аж до аненцефалії, а також призводить до утворення гриж головного мозку.

Краніюшиз (син.: шистокранія) – незавершений процес формування (незарощення, щілина) склепіння черепа, що призводить до аненцефалії [1].

Латерогнатія – однобічне збільшення шийки і головки, а іноді гілки й тіла нижньої щелепи; супроводжується асиметрією обличчя [4].

Макроцефалія (син.: мегалоцефалія; збільшення голови) – великоголовість, аномальне збільшення розмірів черепа і головного мозку без

ознак гідроцефалії; трапляється при ахондроплазії і деяких інших захворюваннях [6]. Макроцефалія визначається як обвід (окружність) голови більш ніж 97 центиль, що відповідають віку і статі. Макроцефалію потрібно диференціювати від мегалентофалії, яка визначається як збільшення розмірів паренхіми мозку. Округлість голови вимірюється для спостереження за ростом голови у немовлят та дітей. Вона також відома як потилична округлість (OFC) і позначає розмір черепа. Макроцефалія може бути першим проявом різних УВР і набутих неврологічних станів, гідроцефалії або може бути лише сімейною ознакою [20]. У дітей з макроцефалією іноді бувають розлади зору і слуху. Розумовий розвиток дещо затриманий.

Маніфестація проатланта – виявлення гіпотетичного потиличного хребця, який входить до складу потиличної кістки; характеризується аномальними кістковими виступами навколо великого отвору. Морфологічна картина даної аномалії розвитку має безліч варіацій. Найбільш характерна поява кісткових валиків, об'єднаних в один відросток у ділянці переднього краю великого отвору. Маніфестація проатланта може проявитися незначним ущільненням заднього краю великого потиличного отвору, а також наявністю окремих кісточок в проекції задньої або передньої атланта-потиличних перетинки [21].

Мероакранія – дефект кісток склепіння черепа при аненцефалії, який не захоплює великий отвір. При цій УВР стовбур мозку і мозочок розвиваються нормально, однак тканина мозочка вкрита тонкою перетинкою [22].

Мікрогенія (син.: мікрогнатія нижня, прогнатія несправжня, опістогенія) – недорозвинення нижньої щелепи, як правило, двобічне. Досить рідко мікрогенія буває однобічною. Трапляється при хромосомних хворобах, генних синдромах, аномаліях зябрових дуг [4].

Мікрогнатія (син.: мікрогнатія верхня, прогенія несправжня, опістогнатія) – характеризується малими розмірами верхньої щелепи, що зумовлені недорозвиненням її тіла і коміркового відростка.

Мікроцефалія (син.: мікрокраніум; зменшення голови; лат. *Microcephaly*) – аномальне зменшення розмірів черепа і головного мозку менше 3 центилью порівняно з відповідними віку та статі центильними таблицями. Термін відносна мікроцефалія може бути використаний, коли розмір голови за центильними таблицями менший, ніж центильний коридор за зростом, наприклад, розмір голови знаходиться у 3 центильному коридорі при зрості 75 центиль відповідно віку та статі.

Оксицефалія (син.: акроцефалія, пиргоцефалія, шпилеподібна голова, лат. *Oxycephalia*) – деформація черепа, яка спричинена передчасним

зарощенням вінцевого і ламбдоподібного швів; череп загострений, лоб похилий і продовжує лінію носових кісток. Може поєднуватися з брахісіндактилією верхніх кінцівок і полідактилією нижніх кінцівок, а також з розумовою відсталістю, ожирінням і гіпогонадізмом [4].

Ость сідла (лат. *Spina sellae*) – аномальний кістковий виступ на передній поверхні спинки турецького сідла.

Отвір венозний (син.: отвір Везалія, лат. *Foramen venosum*) – непостійний отвір у великому крилі клиноподібної кістки, який розташований між круглим та овальним отворами; пронизується випускною веною Везалія (v. emissaria) [14].

Отвір крило-остистий (син.: Чивиніні отвір) – непостійний отвір, який визначається на присередній пластинці крилоподібного відростка клиноподібної кістки; виникає у разі скостеніння крило-остистої зв'язки. Крізь цей отвір проходить судинно-нервовий пучок до присереднього крилоподібного м'яза [14].

Отвір лобовий – утворюється у присередній частині надочномкового краю в результаті замикання лобової вирізки кістковим містком.

Отвір менінгеально-очний (син.: отвір оболонно-очний, оболонно-очномковий) – непостійний отвір у великому крилі клиноподібної кістки, розташований латеральніше верхньої очномковий щілини, є місцем проходження очної гілки середньої оболонної артерії.

Отвір міжнахилений верхній – аномальний отвір, що утворюється при скостенінні передньої і задньої міжнахилених зв'язок і діафрагми турецького сідла; через отвір проходить воронка гіпофіза.

Отвір міжнахилений задній (син.: отвір міжнахилений загальний) – аномальний отвір, який формується при скостенінні тяжою діафрагми турецького сідла, розташованого між середнім і заднім нахиленими відростками клиноподібної кістки; через отвір проходить гіпофізна артерія і нерв [4].

Отвір міжнахилений передній – аномальний отвір, який утворюється при скостенінні тяжою діафрагми турецького сідла, розташованого між переднім і середнім нахиленими відростками клиноподібної кістки; через отвір проходить внутрішня сонна артерія.

Отвір надочномковий – утворюється в результаті замикання надочномкової вирізки кістковим містком.

Отвір підборідний додатковий – непостійний отвір, який виявляється поряд із підборідним отвором.

Отвір підочномковий додатковий – непостійний отвір, який визначається поруч із підочномковим отвором.

Отвір яремний несправжній – непостійний отвір, який формується у лусковій частині скроневої кістки над основою виличного відростка; містить судину, яка з'єднує кам'янисто-лускову пазуху з притоками зовнішньої яремної вени.

Отвір яремний розділений – формується при поділі яремного отвору кістковим містком.

Пахіцефалія (син.: короткоголовість, лат. *Pachycephalia*) – вкорочення черепа, зумовлене передчасним скостенінням ламбдоподібного шва.

Плагіоцефалія (син.: асиметричний краніосиноз, скошеність черепа, асиметрична голова, косий череп) – деформація черепа в результаті передчасного асиметричного заростання швів, найчастіше вінцевого і ламбдоподібного швів з одного боку, що проявляється асиметрією лоба, а також лицевого відділу черепа [4]. Впродовж останнього десятиліття французькими дослідниками встановлено спалах плагіоцефалії [23, 24].

Пластинка очна двороздільна – характеризується поділом очноюмкової пластинки решітчастої кістки непостійним швом [14].

Платибазія – втиснення основної частини потиличної кістки у задню черепну ямку, що проявляється сплюсненням основи черепа і супроводжується деформацією великого отвору [4]. Дана патологія трапляється при різних УВР, однак зазвичай є вторинною або пов'язана з іншими УВР; зазвичай немає клінічного впливу. Часто має зв'язок з базиллярною інвагінацією [25].

Платикранія (син.: платицефалія, плоскоголовість) – уроджене різке сплюснення мозкового відділу черепа.

Полігнатія – утворення додаткових коміркових відростків або коміркових дуг.

Прогенія (син.: макрогнатія, прогнатизм мандибулярний, прогнатія нижня) – характеризується масивним підборіддям і надмірним розвитком нижньої щелепи. Трапляється досить часто. Виявляються аномалії прикусу, іноді – передчасне руйнування великих кутніх зубів (молярів) нижньої щелепи. Тип успадкування – автосомно-домінантний з неповною пенетрантністю. Прогенія – нечітко визначений термін, що описує сагітальну позицію підборіддя, однак не основну етіологію. Прогенію можна класифікувати на первинну, вторинну або «відносну».

Первинна прогенія (син.: первинний сагітальний надлишок підборіддя) – структурна проблема, що описує морфологічну деформацію ділянки підборіддя. Етіологічно сагітальний надлишок підборіддя може бути зумовлений одним із чинників або комбінацією наступних:

- горизонтальною кістковою макрогенією;
- збільшеною товщиною прилеглих до підборіддя м'яких тканин;
- будь-якою комбінацією перерахованих вище чинників.

Вторинна прогенія (вторинний сагітальний надлишок підборіддя) – позиційна проблема нижньої щелепи, що описує положення підборіддя з надлишковим нахилом допереду, внаслідок надмірного переднього положення нижньої щелепи, однак при цьому підборіддя має нормальну морфологію.

Вторинна прогенія може бути наслідком одного або поєднанням наступних етіологічних чинників:

- мандибулярного надлишку (прогнатизм / макрогнатизм);
- «горизонтального рисунка росту обличчя».

Відносна прогенія (відносний сагітальний надлишок підборіддя) – підборіддя виявляється виразним (занадто далеко виступає допереду), тобто нижня губа або обидві губи розташовані занадто далеко дозад щодо черепно-лицевого комплексу [25].

Прогнатія (син.: прогнатія верхня) – надмірний виступ верхньої щелепи з сильним нахилом вперед передніх зубів. Є однією з найбільш поширених аномалій [4]. Термін, що використовується для визначення аномальної проекції допереду (занадто далеко вперед) верхньої або нижньої щелепи у сагітальній площині щодо решти черепно-лицевих складових [25].

Ретрогенія – зміщення нижньої щелепи дозально (дозаду) при її нормальних розмірах.

Ретрогнатія – зміщення верхньої щелепи дозад при її нормальних розмірах.

Решітчаста (дірчаста) очна ямка – аномалія, що проявляється пористістю верхніх стінок очних ямок і свідчить про початок порозного гіперостозу. Причиною вважають анемію, що викликана недостатністю в організмі заліза та магнію [4].

Розтвір верхньої щелепи (син.: *gnathoschisis, schistognathia*) – виникає внаслідок незрощення верхньощелепного і середнього носового відростків, може сягати різцевого отвору; буває одно- та двобічним, часто поєднується з розтвором верхньої губи та піднебіння.

Синхондрози потиличної кістки персистуючі – хрящові з'єднання між лускою і бічними частинами потиличної кістки і/або між бічними і основною її частинами, що збереглися пізніше терміну їх нормального заростання [14].

Сідлоподібний череп (син.: клиноцефалічний череп) – подовжений череп із стисненням у тім'яній ділянці.

Скафоцефалія (син.: вузькоголовість, скафоцефалічний череп, човноподібний череп) – деформація черепа, що спричинена передчасним закриттям стрілового (сагітального) шва. При цьому краї стрілового шва виступають у вигляді півнячого гребеня; череп звужений у поперечному напрямі і подовжений у передньо-задньому напрямі,

внаслідок чого голова має схожість із перевернутим човном [4]. Це найпоширеніша форма ізольованого (несиндромного) краніосиностозу, що становить близько половини всіх випадків. Хлопчики схильні до цього типу краніосиностозу більше, ніж дівчата із співвідношенням 4:1 [26, 27].

Стиснення (або інвагінація) основи черепа – деформація кісток основи черепа на краях великого потиличного отвору черепа. Основа черепа зміщується до верхнього шийного відділу хребта, а зуб осевого хребця – до черепа, що створює небезпеку ушкодження спинного мозку. Стиснення основи черепа порушує кровообіг, або погіршує циркуляцію спинномозкової рідини. Відомі такі види стиснення основи черепа:

- а) первинне стиснення – УВР, яка пов'язана з іншими вадами, як наприклад, атланта-потилічне зрощення, гіпоплазія атланта, аномалія зуба осевого хребця, синдром Klippel-Feil і синдром Goldenhar.
- б) вторинне стиснення – аномалія, яка проявляється розм'якшенням кістки, що призводить у подальшому до деформації.

У разі стиснення основи черепа верхній шийний відділ хребтового стовпа вклинюється у стовбур мозку, а основа черепа зміщується каудально. Клінічно у 85% індивідуумів трапляються рухові і сенсорні розлади, а в решти пацієнтів стиснення основи черепа має безсимптомний перебіг до часу, поки на другому, або третьому десятилітті життя не з'являються головний та шийний біль і неврологічні порушення [1].

Сфеноцефалія – клиноподібна форма черепа внаслідок раннього заростання швів [4].

Телекант – латеральне зміщення внутрішніх кутів очей, в той час як міжзінична відстань у нормі (на відміну від гіпертелоризму, при якому міжзінична відстань збільшена).

Тригоноцефалія – деформація черепа в результаті раннього заростання лобового шва, яка характеризується трикутною формою лобової кістки із серединним гребенем на ній, сильним виступом допереду лобових горбів. Термін тригоноцефалії запропонований Велкером у 1862 році. Це рідкісна форма краніосиностозу, зареєстрована у 0,3 на 1000 живонороджених. Лобова кістка росте в поперечному напрямку, перпендикулярно зрощеному метопічному шву, що призводить до затримки розвитку лобової ділянки з компенсаторним розширенням інших ділянок, наслідком чого є тригоноцефалія. Вона характеризується кілеподібною деформацією чола, двобічним передньо-скронеvim звуженням з компенсаторним біпаріетальним розширенням, надбрівним, очноямковим та бічним очноямковим відшаруванням та гіпотелоризмом. Тригоноцефалія виявляється у 30,6% випадків синдрому Орбелі і у 21,7% синдро-

му Патау. Хірургічні втручання проводяться переважно з естетичних та психосоціальних міркувань. Описано різні методи хірургічного лікування тригоноцефалії, починаючи від простої сутуректомії до реконструкції кістки, малоінвазивних процедур до дистракційного остеогенезу [27].

Туррицефалія (син.: баштоподібний череп) – деформація черепа, що є різновидом оксифефалії, при якій голова циліндричної форми, але без загостреного верху; виникає внаслідок раннього заростання стрілового і вінцевого швів [4].

Цебоцефалія (син.: мавпяча голова) – дефект розвитку голови, при якому риси обличчя нагадують мавпу, з дефектним або відсутнім носом і близько розташованими очима; частково можлива голопрозенцефалія [2].

Шви непостійні (син.: шви аномальні; шви додаткові) – розділяють типові кістки черепа на частини, що розвиваються з окремих центрів скостеніння, які в більшості випадків відповідають кістковим елементам черепа нижчих хребетних [17].

Шов внутрішньовиличний – непостійний шов, який розділяє виличну кістку на 2 або 3 частини.

Шов внутрішньокрильний – непостійний шов, який відокремлює верхню частину великого крила клиноподібної кістки.

Шов внутрішньоскронеvий – розділяє лускову частину скроневої кістки на 2 або 3 кісткових фрагменти.

Шов внутрішньотім'яний – аномальний шов, який розділяє тім'яну кістку на 2 або 3 частини, зазвичай проходить у сагітальному напрямі від вінцевого шва до ламбдоподібного шва.

Шов лобовий (син.: шов метопічний) – проходить по середній лінії від назіона до брегми, розділяє лобову кістку на праву і ліву частини; залишки шва нерідко зберігаються на черепах дітей над коренем носа.

Шов несправжній – непостійний шов, який формується в бічній частині потиличної кістки в результаті нерівномірного росту її периферичної ділянки.

Шов потиличний поперечний верхній – непостійний шов, який проходить на рівні найвищих каркових ліній і відділяє від потиличної луски передміжтім'яну кістку [28].

Шов потиличний поперечний нижній – непостійний шов, який проходить на рівні верхніх каркових ліній і відокремлює від потиличної луски міжтім'яну кістку.

Шов потиличний стріловий – непостійний шов, який розділяє міжтім'яну або передміжтім'яну кістку [29].

Шов різцевий – шов, який проходить у вигляді вузької, іноді зигзагоподібної щілини від різцевого

отвору до коміркового відростка верхньої щелепи між бічним різцем та іклом; являє собою залишок з'єднання передщелепи з верхньою щелепою [30].

Шов соскоподібно-лусковий – персистуючий шов, який розділяє лускову і кам'янисту частини скроневої кістки [31].

Висновки

1. Спектр уроджених аномалій лицевого і мозкового відділів черепа – різний, починаючи від доброякісних й безсимптомних і до аномалій, які можуть потенційно викликати порушення фізичного і психічного розвитку.
2. Вади розвитку кісток черепа виникають під дією різноманітних внутрішніх (спадковість, гормональні порушення, біологічна неповноцінність статевих клітин тощо) та зовнішніх (іонізуюче випромінювання, вірусна інфекція,

недостатнє забезпечення зародка киснем, вплив деяких хімічних речовин, амніотичні перетяжки тощо) чинників.

3. Різні черепно-лицеві аномалії є результатом недорозвинення першої і другої вісцеральних дуг, із яких утворюються кістки лицевого черепа і орган слуху на 2-му місяці внутрішньоутробного розвитку.
4. Уроджені вади розвитку черепа можна розділити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипіві (комбіновані з іншими аномаліями чи захворюваннями).

Перспективи подальших досліджень. Вивчення морфологічних передумов можливого виникнення УВР кісток лицевого і мозкового відділів черепа може бути підґрунтям для розробки та обґрунтування нових способів їх хірургічної корекції.

References

1. Tymchenko OY, Lynchak OV, Protsyuk OV, Mykytenko DA, Omelchenko EM, Pokanevych TM, i dr. Rasprostranennost y faktory ryska vrozhdennykh porokov razvytyya novorozhdennykh v Ukrainyе [The prevalence and factors of the risk of congenital defects of the development of newborns in Ukraine]. *Rosсыyskyy vestnyk akushera-gynekologa*. 2014; 14(4): 39-43. [Russian]
2. Lanovenko OG. Regionalniy monitoring prirodzhenikh vad rozvitku v Khersonskiy oblasti [Regional monitoring of congenital malformations in the Kherson region]. *Visnik Lvivskogo universitetu: Seriya biologichna*. 2014; 64: 177-83. [Ukrainian]
3. Prylutskyi OK. Morfo-funktsionalna anatomiya cherepa [Morpho-functional anatomy of the skull]. *Aktualni problemy suchasnoyi medytsyny: Visnyk UMSA*. 2013; 2(42): 282-6. [Ukrainian]
4. Kalmyn OV, Kalmyna OA. *Anomalii razvitiya organov i chastey tela cheloveka: uchebnoye posobie* [Anomalies of the development of organs and parts of the human body: a textbook]. Rostov n/D: Feniks; 2016. 591 s. [Russian]
5. Prytyko AG. *Vrozhdennyye poroki cherepa i lytса u detey* [Congenital defects of the skull and face in children]. Monografiya. M: Buki vedi; 2017. 376 s. [Russian]
6. Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update. *J Med Genetics*. 2014; 51: 635-45. doi: 10.1136/jmedgenet-2014-102476
7. Omar KhM. Vrozhdennyye cherepno-chelyustno-litseyve deformatsii. Annaly plastycheskoy, rekonstruktyvnoy i esteticheskoy khirurgii. Sindromalnye kraniosinostozy: osnovnyе klinicheskie proyavleniya i sovremennyye vozmozhnosti reabilitatsii [Congenital cranio-maxillofacial deformations. Annals of plastic, reconstructive and aesthetic surgery. Syndromic Craniosinostoses: Main Clinical Manifestations and Modern Rehabilitation Opportunities]. *Pediatrics. Zhurnal im GN Speranskogo*. 2012; 5(91): 108-16. [Russian]
8. Forbes BJ. Congenital craniofacial anomalies. *Curr Opin Ophthalmol*. 2010 Sep; 21(5): 367-74. doi: 10.1097/ICU.0b013e32833cd422
9. Allanson JE, Cunniff C, Hoyme HE, McGaughan J, Muenke M, Neri G. Elements of morphology: standard terminology for the head and face. *Am J Med Genet A*. 2009 Jan; 149A(1): 6-28. doi: 10.1002/ajmg.a.32612
10. Polstyanoy AO, Fedorchenko MO. Nepostiyni kistky cherepa lyudyny na antropologichnomu materialy mogylnyka saltivskoyi kultury u c. Nova (Chervona) Gusarivka [Inconstant Bones of the Human Skull on the Anthropological Materials from the Saltovo-Mayaki Culture Grave Field near Nova (Chervona) Gusarovka Village]. *Ukrayinskyy zhurnal medytsyny, biologiyi ta sportu*. 2018; 7(16): 43-7 [Ukrainian] doi: 10.26693/jmbs03.07.043
11. Twigg SR, Wilkie AO. New insights into craniofacial malformations. *Hum Mol Genet*. 2015 Oct 15; 24(R1): R50-9. doi: 10.1093/hmg/ddv228
12. Johnson CY, Honein MA, Dana Flanders W, Howards PP, Oakley GP Jr, Rasmussen SA. Pregnancy termination following prenatal diagnosis of anencephaly or spina bifida: a systematic review of the literature. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2012; 94(11): 857-63. doi: 10.1002/bdra.23086
13. Collett BR, Aylward EH, Berg J, Davidoff C, Norden J, Cunningham ML, et al. Brain volume and shape in infants with deformational plagiocephaly. *Child's Nervous System*. 2012; 7(28): 1083-90.
14. Agarkov NM, Churnosov MY, Osypova OA, Sharapova OV, Modestov AA, Korovyn EN, i dr. Vliyaneye antropogennykh pollyutantov atmosfery na rasprostranennost vrozhdennykh porokov razvytyya sredey novorozhdennykh [The effect of anthropogenic pollutants of the atmosphere on the prevalence of congenital malfunctions among

- newborns]. *Rossiyskiy vestnik perynatologii i pediatrii*. 2020; 65(6): 34-41. [Russian]. doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-6-34-41
15. Lattanzi W, Barba M, Di Pietro L, Boyadjiev SA. Genetic advances in craniosynostosis. *Am J Med Genet A*. 2017 May; 173(5): 1406-1429. doi: 10.1002/ajmg.a.38159
 16. Nuñez S, Mantilla MT, Bermúdez S. Midline congenital malformations of the brain and skull. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011 Aug; 21(3): 429-82. doi: 10.1016/j.nic.2011.05.001
 17. Varon A, Whitt Z, Kalika PM, Potocki L, Barbouth DS, Walz K. Arnold-Chiari type 1 malformation in Potocki-Lupski syndrome. *Am J Med Genet A*. 2019 Jul; 179(7): 1366-70. doi: 10.1002/ajmg.a.61187
 18. Tan AP, Mankad K, Gonçalves FG, Talenti G, Alexia E. Macrocephaly: Solving the Diagnostic Dilemma. *Top Magn Reson Imaging*. 2018 Aug; 27(4): 197-217. doi: 10.1097/RMR.000000000000170
 19. Pleş H, Loukas M, Andall RG, Andall NR, Iacob N, Miclăuş GD, et al. Fusiform aneurysm of a persistent primitive trigeminal artery associated with cerebrovascular anatomic variations: a report of two cases. *Rom J Morphol Embryol*. 2015; 56(3): 1159-63.
 20. Yildirim H, Koç M, Kurt N, Artaş H, Aygün D. Neonate with meroacrania: radiological findings and review of the literature. *Diagn Interv Radiol*. 2009 Dec; 15(4): 232-5. doi: 10.4261/1305-3825.DIR.1075-07.1
 21. Martiniuk AL, Vujovich-Dunn C, Park M, Yu W, Lucas BR. Plagiocephaly and Developmental Delay: A Systematic Review. *J Dev Behav Pediatr*. 2017 Jan; 38(1): 67-78. doi: 10.1097/DBP.0000000000000376
 22. Chai Y, Maxson RE Jr. Recent advances in craniofacial morphogenesis. *Dev Dyn*. 2006 Sep; 235(9): 2353-75. doi: 10.1002/dvdy.20833
 23. Governale LS. Craniosynostosis. *Pediatr Neurol*. 2015 Nov; 53(5): 394-401. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2015.07.006
 24. Mocquard C, Aillet S, Riffaud L. Recent advances in trigonocephaly. *Neurochirurgie*. 2019 Nov; 65(5): 246-251. doi: 10.1016/j.neuchi.2019.09.014
 25. Kawamoto K, Wu CC, Imai K. Frontal Hyperostosis in the Patients of Craniosynostosis After Cranial Distraction Osteogenesis. *J Craniofac Surg*. 2017 Nov; 28(8): 1939-1941. doi: 10.1097/SCS.0000000000003957
 26. Rybakov AG, Loshkarev YA, Machynskyy PA, Kadyrov ASH, Parshyn AA. Varyantnaya anatomyya nepostoyannykh kostey cherepa cheloveka [Variant anatomy of non-permanent bones of a human skull]. *Sovremennyye problemy nauky y obrazovaniya*. 2017; 5. [Russian]. Available from: <http://www.science-education.ru/ru/article/view?id=26969>
 27. Zaychenko AA, Zhurkyn KY. Kosti shvov i rodnichkov svoda cherepa cheloveka [Bones of seams and spring sovereign]. *Saratovskyy nauchno-meditsynskyy zhurnal* 2017; 13 (2): 209–212. [Russian]
 28. Gallagher ER, Evans KN, Hing AV, Cunningham ML. Bathrocephaly: a head shape associated with a persistent mendosal suture. *Cleft Palate Craniofac J*. 2013 Jan; 50(1): 104-8. doi: 10.1597/11-153
 29. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet*. 2014; 57(8): 359-68. doi: 10.1016/j.ejmg.2014.06.002
 30. Brickley MB. Cribra orbitalia and porotic hyperostosis: A biological approach to diagnosis. *Am J Phys Anthropol*. 2018; 167(4): 896-902. doi: 10.1002/ajpa.23701
 31. Rivera F, Mirazón Lahr M. New evidence suggesting a dissociated etiology for cribra orbitalia and porotic hyperostosis. *Am J Phys Anthropol*. 2017; 164(1): 76-96. doi: 10.1002/ajpa.23258

УДК 611.714/.716.018

ОНТОЛОГИЯ ВАРИАНТОВ СТРОЕНИЯ И ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПА.

ЧАСТЬ I

**Хмара Т. В., Кузник Н. Б., Морараш Ю. А.,
Ризничук М. А., Петрюк А. Е., Кавун М. П.**

Резюме. Серьезные врожденные аномалии встречаются 1 из 33 новорожденных или около 125 000 живорождений ежегодно в США и являются основной причиной младенческой смертности. Черепно-лицевые аномалии составляют около одной трети всех аномалий. Развитие черепа у человека начинается примерно через 23-26 дней после оплодотворения, когда мультипотентная популяция клеток краиниального нервного гребня мигрирует из дорсальной части нервной трубки в область головы эмбриона, давая начало лобной кости и межпаритетальной части затылочной кости, в то время как остальная часть свода черепа развивается в основном из мезодермы.

Порок развития – это отклонение нормального развития органа или ткани. Причинами возникновения порока развития являются аномалии хромосом, дефекты одного гена, тератогенные агенты или мультифакторные, то есть комбинация генетических и внешних факторов; при этом наименьшее число случаев является идиопатическим.

К экзогенным причинам возникновения врожденных пороков развития человека относятся: физические, химические, биологические и психические факторы, а к эндогенным причинам их появления следует отнести: наследственность, биологическую неполноценность половых клеток, возраст родителей.

Врожденные черепно-лицевые аномалии вызваны аномальным ростом и/или развитием мозговой и лицевой частей черепа и мягких тканей. Краниофациальные аномалии, затрагивающие череп, включают: макроцефалию, микроцефалию и односторонние деформации. Иногда черепные швы срастаются слишком рано, и возникает краниосиноз, который сопровождается разными деформациями черепа. На основании проведенного анализа источников литературы предпринята попытка обобщить существующие сведения и классификации врожденных аномалий черепа, а также толкование различных аномалий мозгового и лицевого черепа согласно алфавита. Кратко охарактеризованы наиболее распространенные стигмы и пороки костей черепа.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, вариантная анатомия, кости черепа, развитие, человек.

UDC 611.714/.716.018

Ontology of Variants of Cranial Structure and Malformations. Part I

Khmara T. V., Kuzniak N. B., Morarash Y. A., Ryznychuk M. O., Petriuk A. Ye., Kavun M. P.

Abstract. Annually severe congenital abnormalities occur in 1 of 33 newborns or about 125.000 live births in the United States and are the leading cause of infant mortality. Craniofacial anomalies account for about one-third of all abnormalities. The prevalence of human congenital malformations is an important characteristic of public health. According to the World Health Organization, the birth rate of children with cleft lip and palate is on average 1:750 newborns, which is 20-30% of all human malformations and 86% of maxillofacial malformations. They contribute significantly to infant morbidity and disability as well as millions of dollars in health care costs each year. Development of the human skull begins about 23-26 days after fertilization, when a multipotent population of cranial neural crest cells migrates from the dorsal part of the neuraxis to the embryonic head region, giving rise to the frontal bone and interparietal part of the occipital bone, while the rest of the cranial arch comes mainly from the mesoderm.

A malformation is a deviation from the normal development of an organ or tissue. Among the causes are chromosomal abnormalities, single gene defects, teratogenic or multi-factor agents, that is, a combination of genetic and external factors; the smallest number of cases are idiopathic.

Exogenous causes of human congenital abnormalities include: physical (mechanical, thermal, radiation); chemical (hypoxia, malnutrition, hormonal discordance, teratogenic poisons); biological (viruses, bacteria and their toxins, protozoa); mental factors. Endogenous causes are heredity (changes in hereditary structures, mutations); biological inadequacy of germ cells (endocrine disorders, "over-ripening" of germ cells); parents' age.

Congenital craniofacial abnormalities are caused by improper growth and/or development of the brain and facial parts of the skull and soft tissue. Craniofacial abnormalities affecting the skull include macrocephaly, microcephaly and unilateral deformities. Sometimes cranial sutures fuse too early and craniosynostosis occurs, which is accompanied by various cranial deformities. This leads to abnormal cranial development, which can cause dysmorphia, and in the most severe cases catastrophically affect brain development.

Conclusion. Based on the analysis of the literature sources, an attempt has been made to summarize the existing information and classifications of congenital cranial abnormalities, as well as the interpretation of various anomalies of the brain and facial skull in alphabetic order. The most common stigmas and malformations of the skull bones are briefly characterized.

Keywords: congenital malformations, variant anatomy, cranial bones, development, human.

The authors of this study confirm that the research and publication of the results were not associated with any conflicts regarding commercial or financial relations, relations with organizations and/or individuals who may have been related to the study, and interrelations of coauthors of the article.

Стаття надійшла 07.02.2021 р.

Рекомендована до друку на засіданні редакційної колегії після рецензування