

# הכל אודות

# קרניוסינוסטוזיס

(סגירה מוקדמת של תפרי הגולגולת)

# תוכן עניינים

3	פתח דבר
4	מבנה הגולגולת
5	עצמות כיפת ובסיס הגולגולת
6	תפרי הגולגולת
7	מרפסים
8	צמיחת הראש - התפתחות תקינה
10	מהו קרניוסינוסטואיס
11	סוגי הקרניוסינוסטואיס
12	האבחון
13	הטיפול בקרניוסינוסטואיס בבית החולים "דנה"
13	אשפוז
14	הניתוח
15	החלמה, סיכונים נוספים
16	החלמה בבית, מה הלאה?
17	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הסגיטלי Scaphocephaly
19	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר המטופי Trigenocephaly
20	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הקורנאלי - צד אחד
21	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הקורנאלי - שני צדדים
22	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הלמבדואידלי
23	ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של מספר תפרים
24	קרניוסינוסטואיס כחלק מתסמונת
24	תסמונת קרוזון Crouzon Syndrome
25	תסמונת אפרט Apert Syndrome
26	הפרעה במבנה גולגולת ללא סגירת תפרים
27	מה לעשות?, האם קיימים טיפולים נוספים?
28	שאלות נפוצות ותשובות
29	מידע ברשת

## פתח דבר

חוברת זו נכתבה עבור משפחות לילדים עם הפרעה במבנה הגולגולת, ועבור רופאים בקהילה.

הפרעה במבנה הגולגולת יכולה להיווצר כתוצאה משני מצבים:

1. במצב של סגירה מוקדמת של תפרי הגולגולת - קרניוסינוסטוזיס. עקב כך נוצר עיוות במבנה הראש ולעיתים גם במבנה הפנים.
2. ההפרעה במבנה הגולגולת ללא סגירה מוקדמת של תפר. מצב שכוח מאוד, שהטיפול בו שמרני ובדרך כלל לא דורש ניתוח.

הטיפול בקרניוסינוסטוזיס מבוצע ע"י נויורוכירורג ילדים לעיתים בסיוע כירורג פלסטי. בהתמודדות עם הפרעות במבנה הגולגולת משולבים שיקולים נויורולוגים וקוסמטיים. ההחלטה מתי והאם לנתח תלויה בשיקולים רפואיים וקוסמטיים ונעשת בשיתוף פעולה בין הצוות והמשפחה.

במסגרת חוברת זו נפרט על מבנה הגולגולת, אופן הוצרות ההפרעה במבנה ודרכי טיפול אפשריות. נציג לכם את השיקולים הרפואיים והסיעודיים, נסב את תשומת לבכם לבעיות אפשריות לאחר הניתוח ונענה על שאלות נפוצות. כמו כן, נתייחס למקרים בהם הקרניוסינוסטוזיס הינו חלק מתסמונת (Syndrome).

אנו מקוים כי חוברת זו תהווה בסיס לשפה משותפת, להבנה טובה יותר וקבלת החלטה מושכלת ושלמה ביחד. אנו מאמינים כי הידע מקל על ההתמודדות שלכם ההורים ונותן בכך הרגשת ביטחון ורוגע לתינוקות.

באם קיימות שאלות נוספות אל תהססו לפנות למשרדינו, טלפון: 03-6974686.

בברכה,

**ד"ר שלומי קונסטנטיני**

**ד"ר יונתן רוט**

**אורנה פרידמן**

וצוות המחלקה לנוירוכירורגיה ילדים

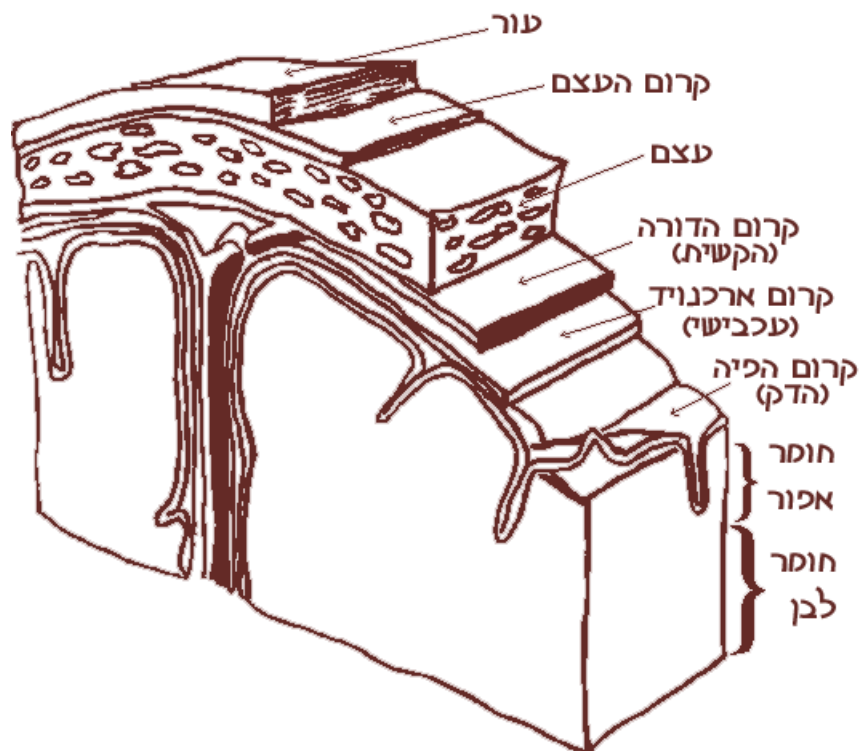
## מבנה הגולגולת

ראשית עלינו להכיר את אנטומיית הגולגולת.

הגולגולת מורכבת מעצמות שטוחות המחוברות זו לזו ע"י תפרים. כך נוצרת "קופסא" סגורה המגינה על המוח. באזור החיבור בין העצמות נמצאים התפרים (Suture) ובמפגש התפרים נמצאים המרפסים (Fontanelle). (ראה ציור 3)

מעל עצמות הגולגולת נמצאת הקרקפת - שיכבה של עור ושרירים העשירה בכלי דם.

מתחת לעצמות הגולגולת נמצא המוח. בין המוח והגולגולת מונחים שלושה קרומים המגינים על המוח. (ראה ציור 1)



ציור 1: מבנה הגולגולת - שכבות

## **עצמות כיפת ובסיס הגולגולת**

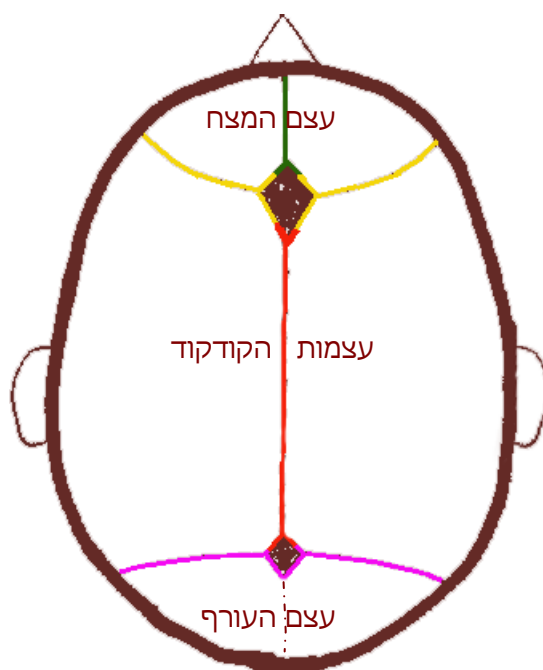
(ראה ציור 2)

**עצם המצח (עצם פרונטלית)** - עצם המצח גובלת בארובות העיניים. עד גיל שנה מחולקת העצם לשני חלקים שווים שבניהם נמצא התפר המטופי.

**עצמות הקודקוד (עצמות פריאטליות)** - מרכיבות את צד הראש בחלקו העליון.

**עצמות הרקה (עצמות טמפורליות)** - מרכיבות את צד הראש בחלקו התחתון.

**עצם העורף (עצם אוקסיפיטלית)** - מרכיבה את חלקה האחורי של הגולגולת.



ציור 2: עצמות כיפת ובסיס הגולגולת

## תפרי הגולגולת

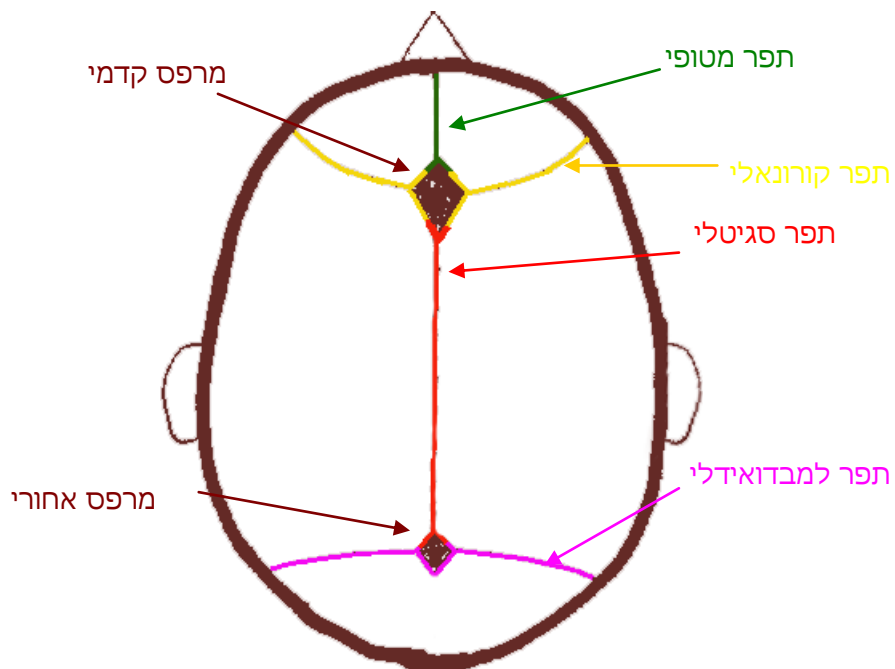
החיבור בין עצמות הגולגולת נעשה ע"י תפרים. אצל תינוקות התפרים פתוחים ומופיעים בצורת פסים משוננים של רקמת חיבור רכה. אצל אדם בוגר העצמות מחוברות זו לזו כמעט ללא מרווח ע"י רקמת עצם.

**תפר מטופי** - מפריד בין שתי עצמות המצח (עצמות פרונטליות).  
הסגירה מתחילה בשנה הראשונה לחיים ומסתיימת בגיל שמונה שנים במצב תקין.

**תפר סגיטלי** - מפריד בין עצמות הקודקוד (עצמות פריאטליות). עובר מהמרפס הקדמי ועד המרפס האחורי.

**תפר למבדואידלי** - מפריד בין החלק האחורי של עצמות הקודקוד ועצם העורף (עצמות אוקסיפיטליות).

**תפר קורונאלי** - מפריד בין עצמות המצח וחלק קדמי של עצמות הקודקוד.



## **מרפסים**

בראש התינוק ישנן נקודות רכות הנקראות מרפסים. המרפסים הם אזורים הבנויים מרקמת חיבור רכה וממוקמים בנקודת ההצטלבות של עצמות הגולגולת. רקמת החיבור עוברת תהליך של היגרמות והופכת לרקמת עצם עד גיל שנתיים.

**מרפס קידמי (Anterior Fontanelle)** - מרפס זה נמצא במקום המפגש של עצמות הקודקוד ועצמות המצח. למרפס צורת יהלום והוא הגדול שבין המרפסים. המרפס נסגר באופן תקין בין גיל שנה לשנתיים.

**מרפס אחורי (Posterior Fontanelle)** - מרפס זה נמצא במקום המפגש של החלק האחורי של עצמות הקודקוד ועצם העורף. המרפס נסגר בחודשי החיים הראשונים של התינוק.

## צמיחת הראש - התפתחות תקינה

עצמות הגולגולת גדלות ומתפתחות מאזור התפרים שהוא מרכז הגדילה. באופן תקין, הגדילה מתבצעת מהתפר ובניצב לו.

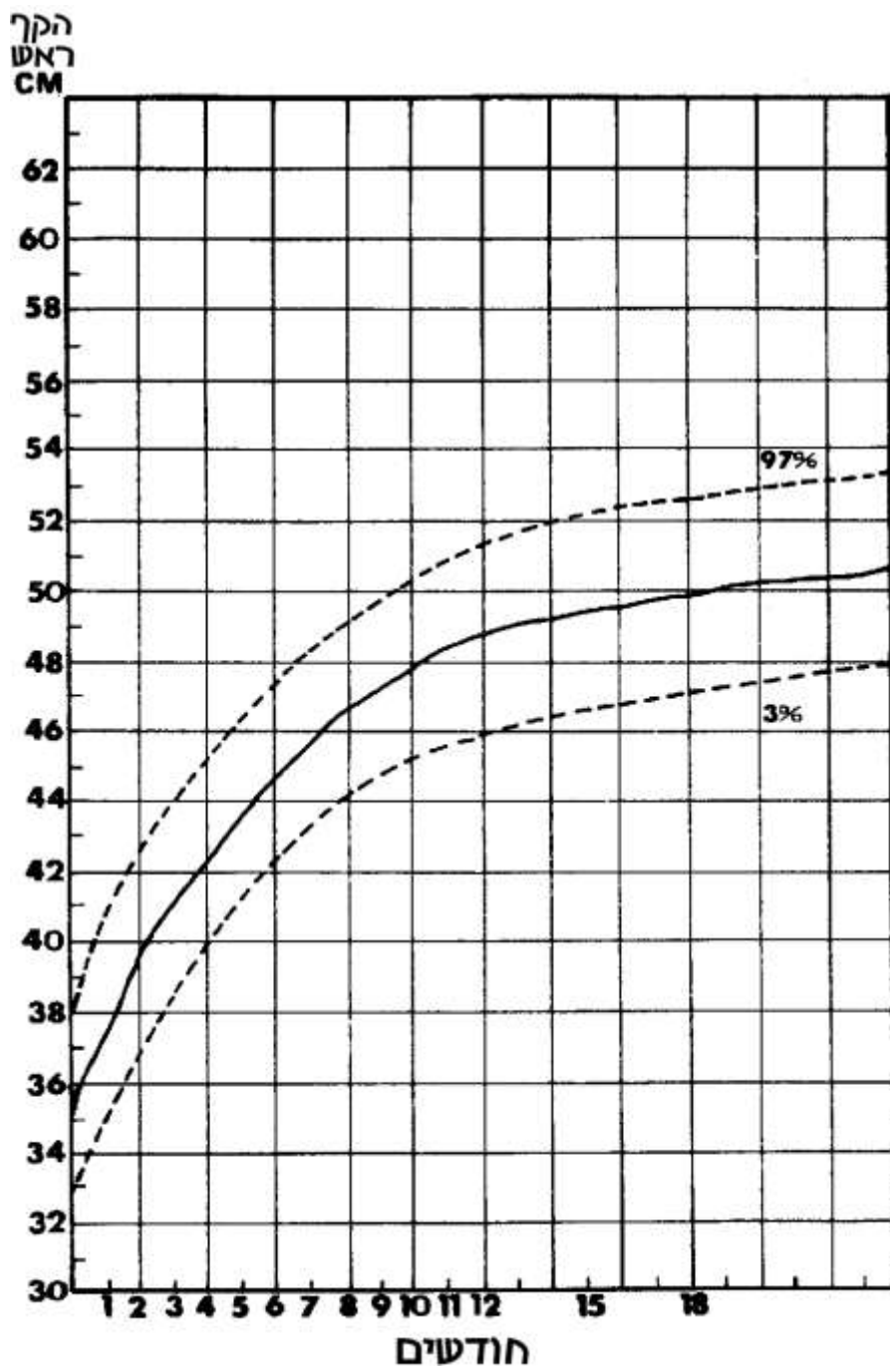
התפרים מקבלים "דחפים" מהמוח הגדל שגורמים להם לגדול ולא להסגר. המוח הוא זה שקובע בדרך כלל את גודל הראש. במידה וכל התפרים פתוחים והמוח גדל, בד"כ צורת הגולגולת תקינה.

קיומם של התפרים הפתוחים והמרפסים גורם לגמישות הגולגולת ובכך מאפשר את תהליך הלידה ואת הגדילה המהירה של הראש בחדשי החיים הראשונים. תהליך הבשלה (התעצמות) בו הופכת הרקמה הרכה לרקמת עצם קשה הוא תהליך תקין וטבעי הקורה בגיל 12-24 חודשים.

בחצי השנה הראשונה המוח מכפיל את נפחו. תהליך גדילת המוח והגולגולת מתבטא במדדים של היקף ראש. היקף הראש הממוצע בלידה הוא 35-36 ס"מ ובגיל שנה כ- 47 ס"מ. עליית ההיקפיים מואצת בחודשים הראשונים ומועטת לאחר מכן. (ראה ציור 4) באדם מבוגר היקף הראש הוא 54-56 ס"מ. כיוון שקימת שונות ביולוגית בין תינוקות, חשוב לעקוב אחר אחוזוני הגדילה. שינוי באחוזונים צריך להסב את תשומת הלב במרפאות טיפת חלב ורופא המשפחה.

עקב הגידול המהיר במוח ובגולגולת בשנת החיים הראשונה, ובכדי למנוע בעיות שאינן הפיכות חשוב לאבחן ולטפל בכל בעיה של מבנה הגולגולת בהקדם.





ציור 4 : גרף הקף ראש בתינוקות

## מהו קרניוסינוסטוזיס

קרניוסינוסטוזיס הינו מצב בו קיימת סגירה מוקדמת של תפר אחד או יותר.

סגירה מוקדמת של תפרי הגולגולת תגרום לצורת ראש לא תקינה, ובחלק מהמקרים להפרעה בארובות העיניים ובמבנה הפנים. כ"פיצוי" לתפר הסגור ובשל גדילת המוח, תגדל הגולגולת לכיוונים אחרים (ראה תיאורים בהמשך).

את התהליך הזה אפשר לדמות למצב בו מנפחים בלון, האוויר יכנס פנימה ויתפשט לכל הכיוונים בצורה שווה. אם נתפוס חלק מהבלון ונסגור אותו, אך נמשיך לנפח, האוויר ימשיך להיכנס פנימה לכיוון הנגדי למקום הסגור, שם תיוצר בליטה.

בדרך כלל, הסיבה לקרניוסינוסטוזיס אינה ידועה וברוב המקרים אינו תורשתי. לעיתים, ההפרעה מופיעה כחלק מתסמונת (הפרעה כרומוזמלית) הפוגעת במספר מערכות.

כאשר הגורם לסגירה המוקדמת של תפר הגולגולת אינו ידוע, וכפי הנראה אינו תורשתי. הסיכוי שבמשפחה בה נולד ילד עם קרניוסינוסטוזיס, יולד ילד נוסף הסובל מאותה בעייה, נמוך מאוד. כמו כן, הסיכוי שלמבוגר שסבל מילדותו מקרניוסינוסטוזיס, יולד ילד שיסבול אף הוא מבעיה זו, גם כן נמוך מאוד.

## סוגי הקרניוסינוסטוזיס

צורת הגולגולת משתנה עפ"י התפר שנסגר מוקדם. בטבלה הבאה מוצגים סוגי הקרניוסינוסטוזיס השונים עפ"י התפר שנסגר. הטבלה מסודרת לפי סדר השכיחות.

התפר שנסגר	שם	תאור
תפר סגיטלי	קודקוד סירה Scaphocephaly	סגירה מוקדמת של התפר הסגיטלי גורמת למבנה ראש צר וארוך עם בליטה קדמית ולפעמים גם בליטה אחורית.
תפר מטופי	ראש משולש Trigonocephaly	עקב מיקומו של התפר המטופי בין עצמות המצח סגירה של תפר זה גורמת למבנה ראש משולש המצביע קדימה ולהקטנת הרווח בין העיניים.
תפר קורנאלי - צד אחד ימין/שמאל	גולגולת מעוינת Anterior Plagiocephaly	מבנה גולגולת לא סימטרי. סגירה מוקדמת של אחד הצדדים של התפר הקורנאלי גורמת לשטיוחות קדמית מצחית בצד הסגור ובליטה בצד הפתוח. במצב זה נוצרת גם א-סימטריה של העיניים והאוזניים.
תפר קורנאלי - שני הצדדים	גלגלת קצרה Brachycephaly	סגירת התפר הקורנאלי משני הצדדים גורם לראש שטוח ורחב מקדימה והגדלה של הראש לגובה. מצב זה יכול להיוצר מסיבה בלתי ידועה או להיות חלק מתסמונת מורכבת יותר כגון תסמונת קרוזון/אפרט.
תפר למבדואידלי	גולגולת מעוינת אחורית Posterior Plagiocephaly	מבנה ראש לא סימטרי המזכיר מעויין. הסגירה של תפר זה יכולה להיות משני הצדדים או מצד אחד וגורמת למבנה ראש אחורי שטוח. סגירה של תפר זה היא נדירה ביותר.
כל/רוב התפרים	גולגולת חרוטית Oxycephaly	סגירה מוקדמת של מספר תפרים, לאו דווקא סינדרומטית. הסגירה המוקדמת גורמת לגולגולת קטנה עפ"י עקומת הגדילה.

## האבחון

רוב התינוקות הסובלים מקרניוסינוסטוזיס אינם מפתחים סימפטום למעט העיוות הגולגלתי. אך מספר סימנים יכולים להצביע על בעיה:

- עיוות במבנה הראש והפנים.
- סגירת המרפסים בראש התינוק.
- תחושה של גבשושיות לאורך התפר הסגור.
- חריגה בעקומת הגדילה של הראש במדידות שוטפות בטיפת חלב.

סימפטומים (לא נפוץ):

- כאב ראש.
- ירידה בתאבון.
- הקאות.
- האטה בהתפתחות.

כאשר יש חשש לסגירה מוקדמת של אחד התפרים יש לפנות לרופא המשפחה ולנוירוכירורג ילדים לשם בדיקה. האבחנה של תפר סגירת תפר בודד בגולגולת היא ברוב המקרים אבחנה קלינית וללא צורך בהדמיה. במקרים מסוימים, אבחנה סופית של סגירה מוקדמת של תפר (קרניוסינוסטוזיס) מסתייעת בהדמיה דוגמת צילום גולגולת ו/או CT.

## הטיפול בקרניוסינוסטוזיס בבית החולים "דנה"

### אשפוז

האשפוז נעשה יום לפני הניתוח במחלקת כירורגית ילדים מוגברת, בי"ח "דנה".

יש להביא:

- טופס התחייבות מקופת חולים (טופס 17).
- צילומים (X-Ray, CT, MRI) - במידה ויש.
- בדיקות ומסמכים קודמים – במידה ויש.
- חיתולים חד פעמיים.
- אפשר ורצוי להביא:
- צעצועים מוכרים, שמיכה או כל חפץ אהוב ומוכר לילד שיתן לו הרגשת ביטחון.
- בגדים - יש לדאוג לבגדים שלא צריך להעביר דרך הראש.

בהגיעכם למחלקה:

- המזכירה תכין גיליון אשפוז.
- אחות תדריך אתכם לגבי נהלי המחלקה, תסדר לילדכם יחידת חולה (מיטה וארונות), תערוך קבלה סיעודית ותיידע את הרופא על בואכם.
- רופא ממחלקת ילדים יערוך לילדכם קבלה רפואית ובדיקה גופנית, וייקח בדיקות דם.
- רופא נוירוכירורג ישוחח אתכם. הרופא יסביר ויענה על שאלותיכם בנוגע לניתוח.
- רופא מרדים ישוחח אתכם ויבדוק את הילד. הרופא ימליץ על תרופות הרגעה לפני הניתוח לפי גיל הילד.
- אחות מתאמת תפגוש אותכם לשיחה ושאלות בנושא הניתוח.

כללי:

- לרשות המשפחות עומד מטבח הכולל מים חמים, מקרר ומיקרוגל.
- הורים - עליכם לדאוג לעצמכם לארוחות, קיימת קפטריה בקומת הכניסה.
- "עזר מציון" מחלק להורים ארוחות צהרים.
- ליד כל מיטת אשפוז יש כורסת לינה להורה אחד.

## הניתוח

ניתוחי הקרניוסינוסטואיס מתבצעים בעצמות הגולגולת, ואינם ניתוחי מוח! קרום המוח (קרום הדורה) נשאר שמור ומגן על המוח. גם במקרים נדירים בהם קיימים קרעים קטנים בקרום זה הם נתפרים תוך כדי הניתוח.

### כללי:

- לפני הניתוח הילד צריך להיות בצום אוכל ושתייה בין 4 ל- 6 שעות בהתאם לגיל.
- כשעה לפני הניתוח, סניטר ייקח את הילד לחדר הניתוח בליווי ההורים. ההורים יכולים לשהות עם הילד עד תחילת הניתוח.
- הניתוח מתבצע בהרדמה כללית.
- כל חתכי העור מתבצעים מאחורי קו השיער, ובדרך כלל אינם מהווים בעיה קוסמטית של גדילת שיער לאורך השנים.
- ברוב המקרים, יש צורך במתן דם. הדם איננו נתרם ישירות ע"י קרובי משפחה, אם כי תרומות לבנק הדם תמיד יתקבלו בברכה. הדם הניתן לתינוק ניתן רק לאחר בדיקה יסודית של התאמת קבוצות הדם המקובלות ושליטת מחלות כגון הפטיטיס, איידס וכדומה. הסיכון במתן דם הוא נמוך יחסית. הסיכון לפגיעה משמעותית, ובלתי הפיכה במתן דם הוא נמוך ביותר.
- כל חיבורי העצמות נעשים ע"י תפרים נספגים או ע"י פלטות נספגות. אין השתלה של חומרים חיצוניים שאינם נספגים.
- לאחר הניתוח מועבר הילד לחדר התעוררות ומשם למחלקה או ליחידה לטיפול נמרץ ילדים בהתאם לגודל הניתוח, אורכו, וכמות הדם והנוזלים שנתנו.
- לאחר הניתוח יהיה לילד עירוי, דרכו יקבל נוזלים, ולעיתים קטטר שתן. הילד יחובר למוניטור - מכשיר המציג את הדופק, נשימות, לחץ דם וריוויין חמצן.
- ניתן להאכיל את התינוק מספר שעות לאחר הניתוח, בתאום עם הצוות הטיפולי. יחד עם זאת פעמים רבות התינוקות מעדיפים לא לאכול במשך יום או יומיים לאחר הניתוח. כל עוד התינוק לא אוכל ושותה הוא מקבל נוזלים דרך אינפוזיה.
- יש להשכיב את הילד בתנוחה שלא תפעיל לחץ על אזור הניתוח.

## **החלמה**

- בדרך כלל הלילה הראשון לאחר הניתוח הוא בדרך כלל קשה. זאת לאור אי-נוחות הקשורה למצב שלאחר ניתוח, תחבושת על הראש וכאבים. הכאבים מטופלים בעזרת תרופות מתאימות המקלות על הילד. ברוב המקרים, משתפרת הנוחות של התינוק ביום השני והשלישי לאחר הניתוח.
- ביום השני לאחר הניתוח מסירים את התחבושת. הצלקת הניתוחיות יכולה להיות באוויר החופשי. את הפצע יש לנקות עם מים וסבון מרגע הורדת התחבושות, אחת ליום.
- עלית חום היא חלק בלתי נפרד מתהליך ההחלמה מהניתוח.
- תמיד מופיעה תפיחות של הקרקפת. במקרים בהם הניתוח נעשה בקידמת הגולגולת מופיעה גם תפיחות של העיניים והעפעפיים. תפיחות זו מגיעה לשיאה בימים השני - רביעי מהניתוח, והיא חלק מתהליך החלמה תקין ונורמלי.
- ברוב המקרים, משתחרר התינוק לביתו 4-7 ימים לאחר הניתוח.

## **סיכונים נוספים**

- סיכוני הרדמה כללית בתינוק: סיכון זה קטן ביותר במערכות מיומנות, בהן למרדמים ניסיון רב וחשיפה לניתוחים אלה.
  - סיכון לפגיעה מוחית: הסיכון לפגיעה מוחית הוא מינימלי ביותר, כיוון שקרום הדורה נשמר ומגן על המוח.
  - זיהומים בקרקפת: זיהומים בקרקפת הם נדירים ביותר וניתנים לטיפול ע"י אנטיביוטיקה.
  - סיכונים אחרים נדירים ביותר.
- למרות כל האמור לעיל יש לכבד כל ניתוח! הצוות המטפל מתייחס ברצינות לניתוח הנעשה בתינוק ודורש ניסיון ומיומנות.

## **החלמה בבית**

- במידה ומופיע אודם, נפיחות או הפרשה באזור התפרים / סיכות, יש לפנות מיד לצוות המטפל.
- ביקורת והוצאת תפרים / סיכות בבית החולים שבועיים לאחר הניתוח.
- ביקורת שניה שלושה חודשים לאחר הניתוח.
- ביקורת שלישית כ- 6 חודשים עד שנה לאחר הניתוח. לאחר מכן ביקורת עפ"י הצורך.
- לאחר שהנפיחות יורדת, ניתן למשש את אזורי חיבור העצם, גבשושיות וגליות עצם. ממצאים אלה בדרך כלל מסתדרים עם הזמן, עם גדילת העצם הנורמלית.

## **מה הלאה?**

- בדרך כלל, בסגירה מוקדמת של תפר בודד, נפתרת הבעיה בניתוח אחד, ואין צורך בתיקונים. במקרים נדירים ביותר יש צורך בניתוח נוסף.
- בטווחי זמן ארוכים אין בעיה בחוזק הגולגולת. הילד יכול לתפקד כרגיל ככל ילד נורמלי.
- בבעיות סנדרומטיות המעקב ארוך ותכוף יותר והשכיחות לניתוחים חוזרים גדולה.



## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הסגיטלי Scaphocephaly

בהפרעה זו, התפר הסגיטלי נסגר מוקדם. בעקבות כך אין גדילה של הראש לצדדים ויש גדילה מתקנת לאורך הציר האורכי של הראש. לכן, מתקבל ראש צר וארוך, נוצרת בליטה של המצח קדימה, ולעיתים בליטה של החלק האחורי של הגולגולת אחורה.

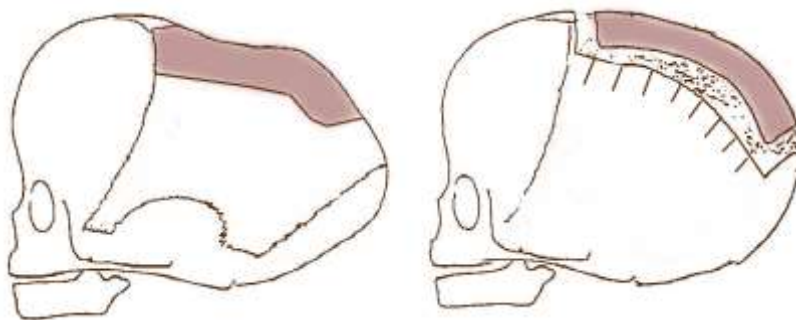
רוב הילדים עם סגירה מוקדמת של התפר הסגיטלי הם ילדים בריאים ובעלי התפתחות תקינה. **הפרעה זו היא קוסמטית בעיקרה.** השאלות לגבי ההשפעות של סגירה מוקדמת של התפר הסגיטלי על ההתפתחות הנירולוגית עדין פתוחות. ישנן עדויות, שמספר קטן מילדים יפתחו מאוחר יותר יתר לחץ תוך גלגלתי באם לא ינותחו.

גיל הניתוח המומלץ: 2.5-3.5 חודשים ומשקל מעל 5 ק"ג.

מטרת הניתוח: לפתוח את התפר הסגור ולהרחיב את הגולגולת

תאור הניתוח (ראה ציור 5):

- משך הניתוח וההרדמה כשעתיים.
- מבצעים חיתוך אורכי בעור מאחורי קו השיער. העור מופשל לצדדים.
- פותחים את התפר הסגור פתיחה רחבה של כ- 5-6 ס"מ. מבצעים חתכים היקפים בגולגולת על מנת להגיע להרחבה מיידית ולהשיג תוצאה קוסמטית חלקית, כבר בסוף הניתוח. הפגם הגרמי הוא גדול יחסית, ונסגר בדרך כלל תוך 3-6 חודשים. מכיוון והניתוח מבוצע בגיל צעיר, החשש לחבלות ראש נמוך. הזהירות הרגילה בטיפול בתינוק מתאימה גם למצב זה.

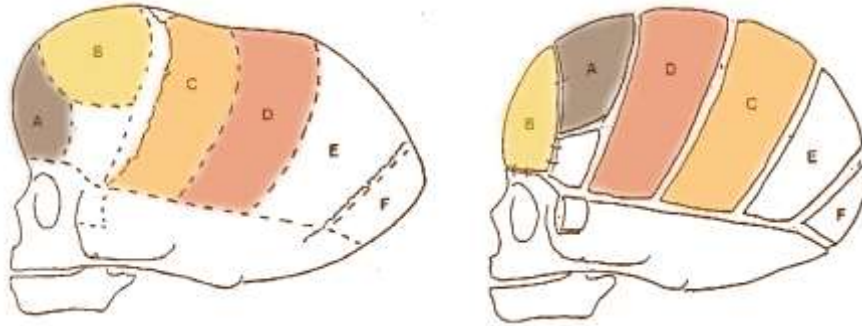


לפני

אחרי

ציור 5 ניתוח בגיל צעיר :

- כאשר הניתוח מבוצע בגיל מבוגר יותר, אחרי גיל 12-9 חודשים, טכניקת הניתוח שונה וכוללת בניה מחדש של הגולגולת, בעיקר עקב מכאניזם גדילה שונה של העצמות (ראה ציור 6).



לפני

אחרי

ציור 6 ניתוח בגיל מבוגר :

## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר המטופי *Trigonocephaly*

בהפרעה זו, התפר המטופי נסגר מוקדם ועקב כך נוצר מבנה ראש משולש המצביע קדימה. כמו כן, יכול הדבר לגרום להקטנת הרווח בין העיניים.

**למרות שהפרעה זו היא קוסמטית בעיקרה.** השאלות לגבי ההשפעות של סגירה מוקדמת של התפר המטופי על ההתפתחות הניירולוגית עדין פתוחות. ישנן עדויות עקיפות שילדים המנותחים עקב הפרעות אלה בגיל צעיר הם בעלי רמת משכל גבוהה יותר מילדים שמנותחים בגיל מבוגר. נתונים אלא אינם מבוססים באופן ברור בספרות. כאמור, בנושא זה חסרה אינפורמציה בסיסית לתת להורים.

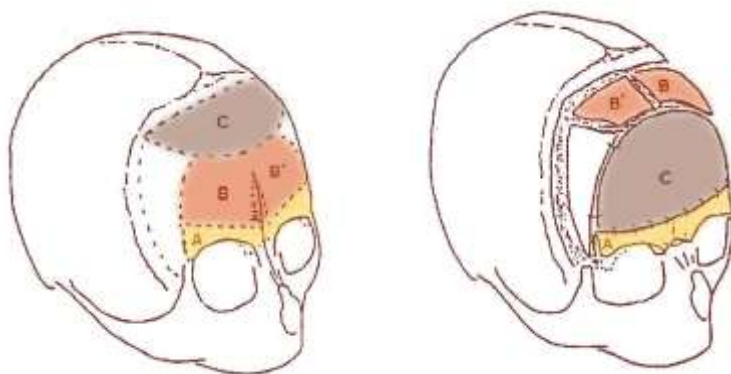
אנחנו ממליצים על ניתוח בעיקר משיקולים קוסמטיים.

גיל הניתוח המומלץ: 5-7 חודשים.

**מטרת הניתוח:** ליצור מצח עגול במקום המצח המשולש, ולתקן את המשולשיות של גג ארובות העיניים (אזור הגבות).

תאור הניתוח (ראה ציור 7):

- משך הניתוח וההרדמה כ - 2.5 שעות.
- חתך העור נעשה בזיגוג מאוזן לאוזן. העור מופשל קדימה.
- החלק הקדמי (המצח) מוסר ממקומו. ארובות העיניים מוסרת כחתיכה אחת.
- חתיכה מתאימה של עצם מחלק אחר של הגולגולת או עצם המצח המיושרת מחוברת אל ארובות העיניים המיושרות.
- המבנה החדש מחובר חזרה במנח אופטימלי ע"י תפרים וע"י פלטות נספגות. שאריות העצם מוכנסות כפזל בפגמים הגרמיים ומחוזקות ע"י תפרים.
- קרום העצם (הפריאוסט) נתפר למקומו ומעליו העור.



לפני

אחרי

ציור 7 :

## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הקורנאלי - צד אחד

בהפרעה זו יש סגירה בצד אחד של התפר הקורנאלי המצוי בין עצמות המצח ועצמות הקודקוד. התפר נסגר מוקדם ועקב כך נוצרות מספר בעיות: השטחה של המצח וארובות העיניים בצד הסגור. עיוות ומשיכה למעלה של הארובה באותו צד. השטחה משנית מאחור בדרך כלל באותו צד.

**למרות שהפרעה זו היא קוסמטית בעיקרה**, השאלות לגבי ההשפעות של סגירה מוקדמת של התפר המטופי על ההתפתחות הניורולוגית עדין פתוחות. ישנן עדויות עקיפות שילדים המנותחים עקב הפרעות אלה בגיל צעיר הם בעלי רמת משכל גבוהה יותר מילדים שמנותחים בגיל מבוגר. נתונים אלא אינם מבוססים באופן ברור בספרות. כאמור בנושא זה חסרה אינפורמציה בסיסית לתת להורים.

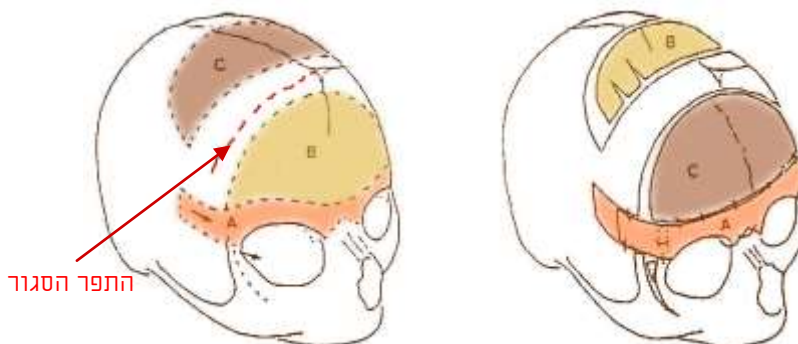
לאור הספק אנחנו ממליצים על ניתוח בעיקר משיקולים קוסמטיים.

גיל הניתוח המומלץ: 5-7 חודשים.

**מטרת הניתוח:** ליצור מצח סימטרי, ולקדם את הארובה (בעין השטוחה) על מנת ליצור גשר אורביטות סימטרי.

תאור הניתוח (ראה ציור 8):

- משך הניתוח וההרדמה כ – 2.5 שעות.
- חתך העור נעשה בזיגזג מאוזן לאוזן. העור מופשל קדימה.
- החלק הקדמי (המצח) מוסר ממקומו. ארובות העיניים מוסרת כחתיכה אחת.
- חתיכה מתאימה של עצם מחלק אחר של הגולגולת או עצם המצח המישרת מחוברת אל ארובות העיניים המישרות.
- המבנה החדש מחובר חזרה במנח אופטימלי ע"י תפרים וע"י פלטות נספגות. שאריות העצם מוכנסות כפזל בפגמים הגרמים ומחוזקות ע"י תפרים.
- קרום העצם (הפריאוסט) נתפר למקומו ומעליו העור.



לפני

אחרי

ציור 8:

## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הקורונאלי - שני צדדים

בהפרעה זו, יש סגירה בשני הצדדים של התפר הקורונאלי, המצוי בין עצמות המצח ועצמות הקודקוד. התפר נסגר מוקדם ועקב כך נוצרת השטחה של המצח וארובות העיניים, הרחבה וקיצור של הגולגולת וגדילת הראש לגובה. הפרעה זו שכיחה במקרים של תסמונת קרוזון ותסמונת אפרט, אך יכולה להופיע גם מסיבות לא ידועות.

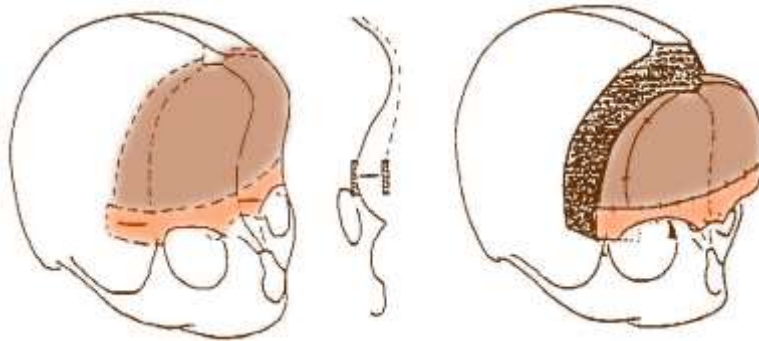
השאלות לגבי ההשפעות של הסגירה המוקדמת על ההתפתחות הניירולוגית עדין פתוחות. אנחנו ממליצים על ניתוח בעיקר משיקולים קוסמטיים.

גיל הניתוח המומלץ: 5-7 חודשים (בתסמונות ההתייחסות לכל מקרה לגופו).

מטרת הניתוח: קידום המצח וקידום דו צדדי של ארובות העיניים.

תאור הניתוח (ראה ציור 9):

- משך הניתוח וההרדמה כ- 4 שעות.
- חתך העור נעשה בזיגוג מאוזן לאוזן. העור מופשל קדימה.
- החלק הקדמי (המצח) מוסר ממקומו. ארובות העיניים מוסרות כחתיכה אחת.
- כל המבנה מוזז קדימה ומחובר חזרה במנח קדמי יותר. המבנה החדש מחובר לעצם הקיימת ע"י תפרים וע"י פלטות נספגות. שאריות העצם מוכנסות ומודבקות כפזל בפגמים הגרמים.
- קרום העצם (הפריאוסט) נתפר למקומו ומעליו העור.



לפני

אחרי

ציור 9 :

## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של התפר הלמבדואידלי

רוב העיוותים האחוריים בגולגולת נובעים מעיוות שאיננו קשור בקרניוסינוסטוזיס (ראה פרק נפרד). במקרים נדירים של סגירה "אמיתית" של התפר הלמבדואידלי נוצר מבנה ראש לא סימטרי המזכיר מעויין. הסגירה יכולה להיות משני הצדדים או מצד אחד כאשר בצד הסגור יש מבנה ראש שטוח (ראה ציור 10).

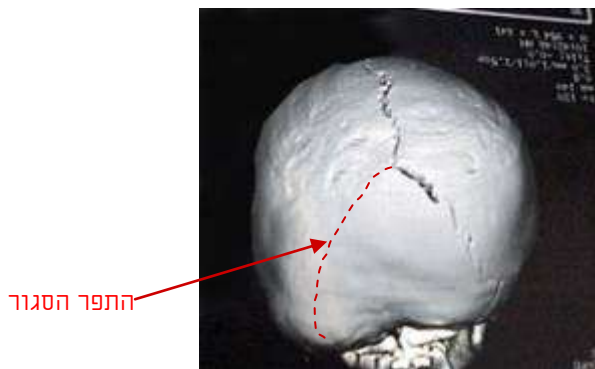
### הפרעה זו היא קוסמטית בעיקרה.

גיל הניתוח המומלץ: 4-8 חודשים.

מטרת הניתוח: יצירת מבנה ראש אחורי עגול וסימטרי.

תאור הניתוח:

- משך הניתוח כ - 2 שעות .
- חתך העור נעשה בזיגוג מאוזן לאוזן. העור מופשל אחורה.
- החלק האחורי מוסר ממקומו.
- אזור התפר הסגור מוסר עד מעבר לקו האמצע.
- נלקחת קשת מחתיכה ישרה של עצם מחלק אחר של הגולגולת.
- הקשת החדשה מחוברת חזרה במנח אופטימלי ומחובר לעצם הקיימת ע"י תפרים או ע"י פלטות עצם נספגות. שאריות העצם מוכנסות כפזל בפגמים הגרמים.
- קרום העצם (הפריאוסט) נתפר למקומו ומעליו העור.



ציור 10 : תמונת CT של ילד עם סגירה מוקדמת של התפר הלמבדואידלי - צד אחד, מבט מאחור (מצד ימין התפר קיים ומצד שמאל התפר חסר)

## ניתוח לתקון סגירה מוקדמת של מספר תפרים

בהפרעה זו יש סגירה מוקדמת של חלק או כל התפרים הקרניאליים. התפרים נסגרים מוקדם ועקב כך נוצרת גולגולת קטנה בצורת חרוט.

הפרעה זו מופיע בד"כ מסיבות לא ידועות אך יכולה להופיע גם במקרים של תסמונת קרוזון ותסמונת אפרט.

האבחון של הפרעה זו הוא בד"כ עפ"י הסימפטומים. בהפרעה זו מתפתח לאט לאט לחץ התוך גולגולתי גבוה המאופיין בכאבי ראש ובחילות. לכן הניתוח מתבצע בטווח גלאים רחב לפי גיל הופעת הסימפטומים.

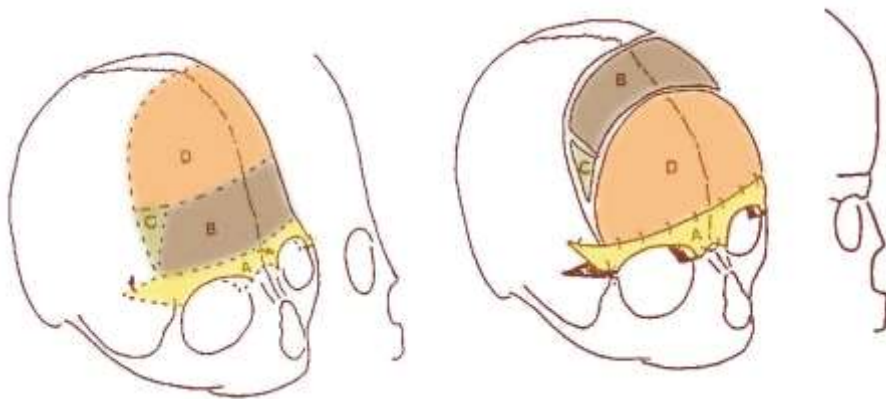
עם הופעת הסימפטומים יש לנתח את הילד על מנת לשחרר את הלחץ התוך גולגולתי.

גיל הניתוח המומלץ: עפ"י גיל הופעת הסימפטומים.

מטרת הניתוח: שחרור לחץ תוך גולגולתי והרחבת הגולגולת תוך פתיחת התפרים ושיפור המראה החזותי.

תאור הניתוח (ראה ציור 11):

- משך הניתוח וההרדמה כ- 3 שעות.
- חתך העור נעשה בזיגוג מאוזן לאוזן. העור מופשל קדימה.
- החלק הקדמי (המצח) מוסר ממקומו. ארובות העיניים מוסרות כחתיכה אחת.
- חתיכה מתאימה של עצם מחלק אחר של הגולגולת מחוברת אל ארובות העיניים המיושרות.
- המבנה החדש מחובר חזרה במנח משופר ע"י תפרים וע"י פלטות נספגות. שאריות העצם מוכנסות כפזל בפגמים הגרמים.
- קרום העצם (הפריאוסט) נתפר למקומו ומעליו העור.



לפני

אחרי

ציור 11 :

## קרניוסינוסטוזיס כחלק מתסמונת

### תסמונת קרוזון *Crouzon Syndrome*

תסמונת קרוזון מאופיינת ע"י עיוות במבנה הגולגולת (קרניוסינוסטוזיס) ובמבנה הפנים. בתסמונת זו יש סגירה מוקדמת של תפרי הגולגולת שנוצרת בשנה הראשונה לחיים ולא בהכרח בלידה. התפרים המעורבים בדרך כלל הם: קורונלי חד או דו צדדי או סגיטלי (פחות שכיח). בנוסף, קיימת בעיה במבנה עצמות הפנים (Facial Dysostosis), חוסר התפתחות עצמות הפנים גורמת לשקיעה יחסית של החלק התחתון של ארובות העיניים ועצמות הלחיים.

התסמונת גורמת לבלט עין, מיקום אוזניים נמוך, לגשר אף שקוע הגורם לעיתים לחסימות במבנה האף הפנימי ולסת בולטת.

בדרך כלל הילד יעבור תחילה (במהלך השנה הראשונה) ניתוח קרניאלי ע"י נירוכירורג ילדים (לעיתים בהשתתפות כירורג פלסטי). מספר שנים מאוחר יותר יתבצע ניתוח נוסף לשם תיקון עצמות הפנים כולל עצמות הלחיים ע"י כירורג פלסטי ו/או פה ולסת.

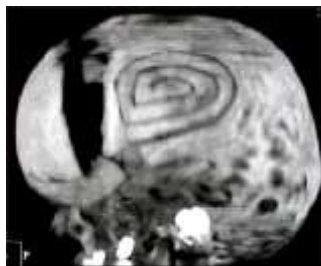
חלק מהילדים סובלים מתסמונת של יתר לחץ תוך גולגלתי ועל כן מנותחים מוקדם יותר מהמקובל בילדים עם סגירה של תפרים קורונליים שלא על רקע סינדרומטי.

תסמונת זו היא גנטית. העברה אוטוזומלית דומיננטית - סיכוי העברה לדור שני הוא 50%. חלק מהמקרים המופיעים הינם חדשים (ספורדים) ללא רקע משפחתי.

בהתאם לצורך, יומלץ על ביצוע הדמית MRI ראש על מנת לשלול מומים נוספים של המוח או מצב של הרחבת חדרים (הידרוצפלוס). בהמשך חלק מהילדים יזדקקו לניתוח שנט.

חשוב להדגיש כי בילדים אלה המעקב לאורך השנים הראשונות הוא רב צוותי. במעקב מעורבים הנירוכירורג המנתח, רופא עיניים, א.א.ג, פה ולסת, כירורג פלסטי, המכון להתפתחות הילד ו/או נירולוג ילדים. חלק מהילדים יצטרכו מספר ניתוחי ראש במהלך השנים ראשונות. כמו כן חלקם יצטרכו התערבות בבעיות הפנים והאף. חלק מהילדים הסובלים מהפרעות נשימה חסימתיות יזדקקו לפיוס קנה ומאלור יותר במהלך חייהם לניתוח נוסף להזזת עצמות הפנים.

חלק מהילדים ידרשו לעבור הדמיות חוזרות (CT) גם לאחר הניתוח. במידה ומתגלה חשד בבדיקת עיניים ללחץ תוך גולגלתי (בצקת פטמות-פפילדמה) יישקל הצורך להתערבות נירוכירורגית נוספת.



ציור 12: CT לאחר ניתוח - ניתן לראות את המרווח שנעשה בניתוח בקדמת הגולגולת וכן את הספירלה שנעשתה לשם הרחבת הגולגולת.



## תסמונת אפרט *Apert Syndrome*

תסמונת אפרט מאופיינת ע"י עיוות במבנה הגולגולת (קרניוסינוסטוזיס), עיוות במבנה הפנים ואיחוי אצבעות הידיים והרגלים. האבחנה מתבצעת בד"כ מיד לאחר הלידה בשל הממצאים בגפיים ומבנה הראש. ברוב המקרים, נסגרים התפרים במהלך החיים העובריים או מיד לאחר הלידה. יכולה להופיע סגירה של תפר יחיד (בד"כ קורונאלי) או שני התפרים הקורונאליים ולעיתים גם התפר הסגילי. בפנים מתבטאת ההפרעה במבנה פנים שטוח, עיניים בולטות, גשר אף רחב. בחלק מהמקרים מופיע גם חיך שסוע, ירידה בשמיעה ולפעמים גם בעיות נשימתיות.

חלק מהילדים עם תסמונת אפרט יפתחו בשלב מוקדם לחץ תוך גלגלתי גבוה למרות שהמרפס עדיין פתוח ואין סגירה מוחלטת של הגולגולת. במצבים אלה הילד יעבור תחילה (על פי רוב במהלך החודשים הראשונים) ניתוח קרניאלי אחורי כדי להרחיב את הגולגולת ולהוריד את הלחץ התוך גולגולתי. מאוחר יותר יבוצע ניתוח קדמי, שמטרתו בניית המצח וקידום ארובות העיניים. עם זאת יתכן ויצטרך לעבור ניתוחים נוספים חוזרים במהלך השנה הראשונה לחייו לשם בניה חדשה של הגולגולת. בשלב מאוחר יותר, אך עדיין במהלך השנה הראשונה, יעבור התינוק ניתוח להפרדת האצבעות בידיים עקב החשיבות התפקודית של הידיים. במידת הצורך, מספר שנים מאוחר יותר יתבצע ניתוח נוסף לשם תיקון עצמות הפנים כולל עצמות הלחיים ע"י כירורג פלסטי ו/או פה ולסת. בהתאם לצורך, יומלץ על ביצוע הדמית MRI ראש על מנת לשלול מומים נוספים של המוח או מצב של הרחבת חדרים (הידרוצפלוס).

חשוב להדגיש כי בילדים אלה המעקב לאורך השנים הראשונות הוא רב צוותי. במעקב מעורבים הנירוכירורג המנתח, רופא עיניים, א.א.ג, פה ולסת, כירורג פלסטי, המכון להתפתחות הילד ו/או נירולוג ילדים. חלק מהילדים יצטרכו מספר ניתוחי ראש במהלך השנים ראשונות. כמו כן חלקם יצטרכו התערבות בבעיות הפנים והאף.

חלק מהילדים ידרשו לעבור הדמיות חזרות (CT) גם לאחר הניתוח. במידה ומתגלה חשד בבדיקת עיניים ללחץ תוך גלגלתי (בצקת פטמות- פפילדמה) ישקל הצורך להתערבות נירוכירורגית נוספת. תסמונת זו היא גנטית. העברה אוטוזומלית דומיננטית - סיכוי העברה לדור שני הוא 50%. חלק מהמקרים המופיעים הינם חדשים (ספורדים) ללא רקע משפחתי.

חלק מהילדים עם תסמונת אפרט יהיו בעלי איחור התפתחותי נירולוגי, קשיי למידה ועקב כך יזדקקו למערכות תומכות כגון גן ובית-ספר מיוחדים.

## הפרעה במבנה גולגולת ללא סגירת תפרים

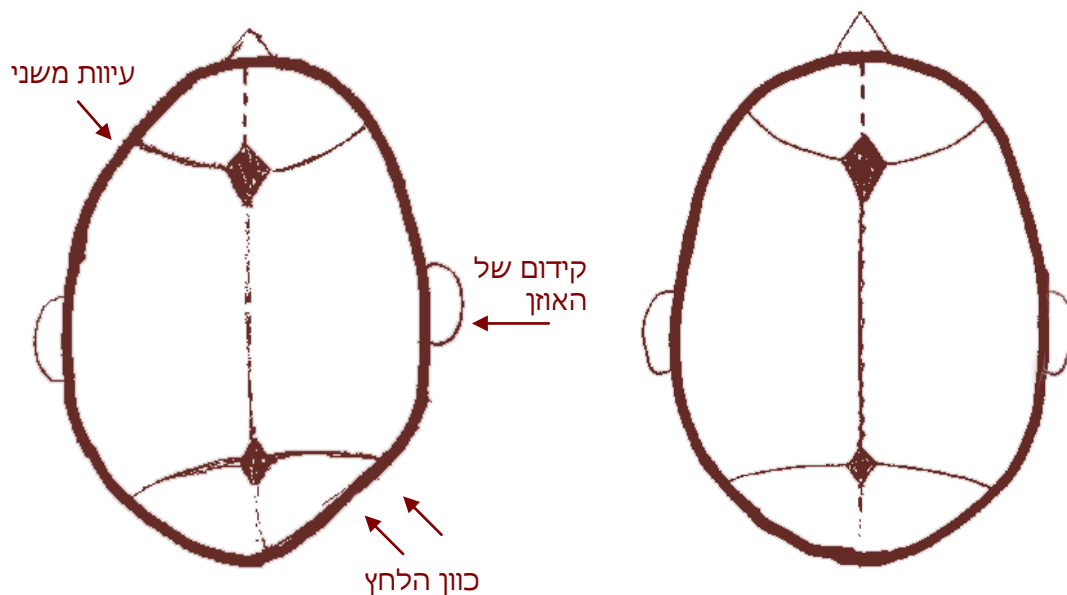
Plagiocephaly Without Synostosis (PWS) , Positional Plagiocephaly - Molding

כאשר תינוקות נמצאים זמן רב מדי באותה תנוחה, לדוגמה על הגב, עלולות עצמות הגולגולת הרכות להדחף ממקומן הנורמלי וליצור עוות במבנה הגולגולת. בדרך כלל נוצרת השטחה של אחד הצדדים האחוריים של הראש - שטיחות ללא סגירה מוקדמת של התפרים והמרפסים. יש הטוענים שתופעה זו מתפתחת במקרים בהם קיימת א-סימטרייה קלה כבר מהתקופה ברחם עקב תנוחת העובר, או לחילופין בגלל תפר אחד יותר "עצל" מהשני.

מאז שנת 1992, בה הומלץ ע"י רופאי הילדים להשכיב את התינוקת על הגב, במטרה להוריד את הסיכון בתמותה מ"מוות בעריסה", מדווח על עליה מסיבית במספר התינוקות עם הפרעה במבנה הגולגולת, שטיחות או מבנה לא סימטרי.

בדרך כלל נוצרת שטיחות אחורית. התינוק מעדיף לשכב על האזור השטוח, וכך ההשטחה הולכת ומתגברת עד קבלת גולגולת א-סימטרית באופן ברור. צורת הגולגולת הופכת מדמוית ריבוע מעוגל למעויין (ראה ציור 13). עם הזמן, באופן טיפוסי כל עוד התינוק נימצא רוב היום בשכיבה, מוחמר העיוות. במצבים מתקדמים גורם העיוות באופן משני גם לעוות בחלקה הקדימי של הגולגולת אך בדרך כלל במידה פחותה. לחלק מהתינוקות, בגלל סיבוב הראש יש גם עיוות צווארי הנקרא טורטיקוליס.

מדובר בבעיה שכיחה מאוד. במרבית המקרים הבעיה ללא טיפול, כאשר התינוק פעיל יותר, ומתחיל לשבת ולעמוד. תהליך חזרת הגולגולת למבנה תקין היינו איטי ולוקח בין 6 ל-12 חודשים. עיוות גולגולת ללא סגירה מוקדמת של התפרים אינו גורם בדרך כלל לבעיות נוירולוגיות. המוח מוצא את דרכו לגדלועם הזמן, חוזרות עצמות הגולגולת למבנה תקין.



ציור 13: השינוי במבנה הגולגולת בתינוק עם הפרעה במבנה ללא סגירת תפרים

## **מה לעשות?**

- יש לדאוג להשכיב את התינוק בתנוחה שלא תפעיל לחץ נוסף על האזור השטוח.
- כאשר התינוק ער ותחת השגחה, יש להשכיבו על הבטן, בלילה ניתן להשכיב על הצד.
- יש לגון את תנוחות הראש עבור התינוק.
- כאשר יש עיוות צווארי (טורטיקוליס) יש לפנות לטיפול פיזיותרפי.

## **האם קיימים טיפולים נוספים?**

ישנם מרכזים רפואיים הממליצים על טיפול בקסדה - טיפול בו מותאמת לראש התינוק קסדה. התינוק חובש את הקסדה 23 שעות ביממה. הקסדה מונעת לחץ נוסף על האזור הלחוץ הן בגלל ההגנה שהיא מספקת והן בגלל הצורה העגולה שלה שמונעת מהתינוק להניח את הראש רק על האזור המשוטח.

בבית החולים לילדים "דנה" איננו ממליצים בדרך כלל על טיפול בקסדה. זאת, לאור המהלך הטבעי של התופעה, כאשר בדרך כלל הבעיה מסתדרת מעצמה, בעיקר עם שימת לב לתנוחות בהן נמצא התינוק והימנעות מהשכבה על הצד השטוח. אנו סבורים כי הטיפול בקסדה מיותר בדרך כלל וגורם לאי נוחות לתינוקות.

## שאלות נפוצות ותשובות

- **למה לבצע ניתוח ראש בתינוק במקרים בהם השיקול לניתוח הוא קוסמטי בלבד?**

החברה של היום מייחסת חשיבות רב לצד האסתטי ולדימוי הגוף. הילד עלול להקלע למצבים לא נעימים ולבעיות סוציו-פסיכולוגיות, כאשר ילדים בגן או בבית-הספר ילעגו לו על צורת הראש החריגה. בגיל ההתבגרות גוברת ההתייחסות למראה החיצוני ויש לכך השפעה על הביטחון העצמי ולהתפתחות הפסיכו קוגניטיבית.

- **במידה ונחליט לא לבצע את הניתוח האם בעתיד ניתן לבצע אותו?**

על פי רוב, ניתן לבצע את הניתוח במועד מאוחר יותר. במקרים אלא הניתוח יהיה מורכב יותר, ההחלמה ארוכה יותר והתוצאות פחות טובות.

- **למה ב"דנה"?**

בשנים האחרונות צבר הצוות בבית החולים "דנה" ניסיון רב בניתוחים אלה. הניסיון הצטבר גם אצל רופאי הילדים, מרדמים וצוות טיפול נמרץ. ניסיון זה כולל כ-1,000 ניתוחים נכון ל-2018.

- **מהם אחוזי ההצלחה ב"דנה"?**

בסקר שביעות רצון שערכנו אצל משפחות הילדים, אחוז שביעות הרצון היה 95%. ההצלחה תלויה בסוג הקרניוסנסטוזיס ומדידת העיוות.

- **האם נצטרך ניתוח חוזר?**

במקרים שאינם על רקע גנטי (סימפטומים) הצורך בניתוח חוזר נדיר.

- **האם יש בבית החולים "דנה" צוות רב תחומי לילדים להמשך מעקב אצל**

- ילדים עם בעיות סינדרומטיות?**

בית החולים "דנה" מספק מענה לכל הצרכים של ילדים עם בעיות סנדרומטיות. הטיפול והמעקב ניתנים ע"י צוות הרופאים במחלקות השונות, רופא עיניים ילדים, רופא פלסטקאי ילדים, רופא גנטקאי, המכון להתפתחות הילד והצוות הפרא רפואי.

- **לאיזו עזרה אנחנו ההורים זכאים מהרשויות?**

העובדת סוציאלית בבית החולים תנחה אתכם עפ"י מצב הילד ותייעץ לכם לגבי הפניה לרשויות.

## מידע ברשת

### קרניוסינוסטוזיס

- <https://www.tasmc.org.il/Operations/Pages/Craniosynostosis.aspx>  
Tel Aviv Medical Center
- <https://www.mako.co.il/home-family-babies/healthcare/Article-6b139afc0744331006.htm>
- <http://www.kidsplastsurg.com/craniosynostosis.html>  
Plastic & Craniofacial Surgery for Children
- <https://en.wikipedia.org/wiki/Craniosynostosis>
- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3745117/>

### תסמונת קרוזון

- <http://www.crouzon.org>  
Crouzon Support Network
- [https://en.wikipedia.org/wiki/Crouzon\\_syndrome](https://en.wikipedia.org/wiki/Crouzon_syndrome)

### תסמונת אפרט

- <http://www.apert.org>  
Apert syndrome
- [https://en.wikipedia.org/wiki/Apert\\_syndrome](https://en.wikipedia.org/wiki/Apert_syndrome)

### עיוות במבנה גולגולת ללא סגירת תפרים

- <https://www.tasmc.org.il/Operations/Pages/Positional-Plagiocephaly.aspx>

### שאלות ותשובות

- <https://www.tasmc.org.il/Dana-Dwek/peds-neurosurgery/Pages/peds-neurosurgery.aspx>  
Tel Aviv Medical Center - FQA