

婴儿颅型异常及干预进展综述*

杨 望 综述,张雨平[△] 审核

(中国人民解放军陆军军医大学新桥医院儿科,重庆 400037)

[摘要] 颅型异常(DP)是婴儿期常见的问题。导致颅型异常的高危因素包括早产、宫内胎儿体位异常、多胎妊娠、产伤、难产和先天性头颅畸形、先天性肌性斜颈及出生后长时间仰卧等。DP 纠正的关键在于早发现和早干预,目前国际上的干预方法包括姿势矫正、物理治疗、头部矫形器和手术治疗等。儿科医护人员熟悉 DP 的诊断及治疗方案并及时给养护者提供早期预防或干预指导,可大大减少 DP 的发生或降低其严重程度。

[关键词] 颅型异常;危险因素;干预性研究

[中图法分类号] R726.5

[文献标识码] A

[文章编号] 1671-8348(2018)28-3688-03

颅型异常(deformational plagiocephaly, DP),是指由颅骨受外部力量作用引起的不对称和扁平化^[1],是儿童生长发育中最常见的问题之一。DP 可能导致头颅外观差,面容不对称,姿势性斜颈等问题,甚至会影响到婴儿的大运动发育进程,约 10% 的 DP 会导致永久性轻至中度的美容问题,部分严重的 DP 患儿还可能合并运动及认知功能异常^[2],以及肌肉骨骼功能障碍、眼功能异常(斜视)和耳鼻喉功能障碍等,并可能持续终身^[3-4]。

近年来,一些发达国家对 DP 逐渐重视,报道的发病率也呈上升趋势,从 1979 年的 0.33% 至 2005 年的 1.70%^[5],2008 年美国 MATARAZZO 等^[6]报道生后 7 周龄的婴儿 DP 发生率高达 22%,2 岁时为 21%。我国目前关于 DP 的认识及研究较少,医务人员尚缺乏科学认识,并未见有 DP 的综合报道^[7]。本文就目前国内外研究中 DP 的分类、诊断及治疗方案进行综述,旨在进一步提高儿科专业人员对 DP 的认识,做到临床过程中早发现、早干预,改善颅型异常的不良结局。

1 颅型异常的分类

根据 Argenta 分类法 DP 可分为 3 种类型。

1.1 斜头畸形(plagiocephaly) 斜头畸形是最常见的颅型异常。根据头颅畸形的严重程度将其分为五类(如图 1 所示):I 类为单独后颅骨不对称;II 类为后颅骨不对称合并双侧耳位置不对称;III 类为在 II 类基础上合并前额不对称;IV 类为在 III 类基础上合并面部不对称;V 类包含以上全部类别,且合并颅骨的异常垂直生长和双侧颞骨突出。

1.2 短头畸形(brachycephaly) 也叫扁头畸形,是指颅骨长度异常导致头部过宽,根据严重程度将其分为三类:I 类为单纯的矢状缝与人字缝的头骨汇合区的后颅骨中央凹陷;II 类为后颅骨中央凹陷合并后颅骨向两侧增宽、扁平;III 类为在 II 类基础上合并颅骨

垂直生长和颞骨突出。

1.3 舟状头畸形(scaphocephaly) 舟状头畸形发生在脑的左右方,指前后径明显大于左右径,见于长时间侧睡的婴儿,导致头型较长且窄。

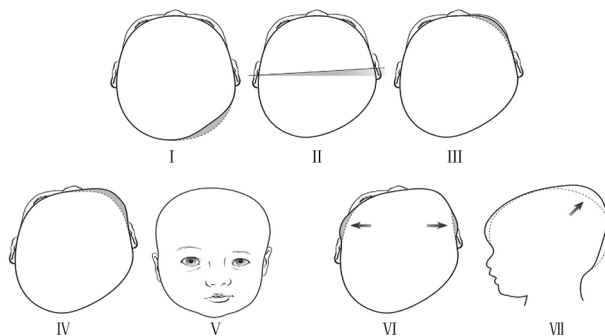


图 1 斜头畸形

2 颅型异常的危险因素

2.1 仰卧睡姿 美国有临床研究发现,俯卧位婴幼儿发生猝死综合征(sudden infant death syndrome, SIDS)的风险是仰卧位睡眠婴儿的 11.7 倍^[8],所以在 1992 年美国儿科学会(AAP)发布了“仰卧睡姿”(Back to sleep)建议,推荐除了早产儿、胃食管反流或阻塞性睡眠呼吸暂停外的所有婴儿均采用仰卧位睡姿。随着该建议的推广,婴儿 SIDS 的发生率从 2.6% 降低到 1.00%^[6],但 DP 的发生率也同时从 0.3% 增加到 1.7%^[8],尤其是斜头畸形增加最为明显,约占所有颅型异常的 60%^[9]。人们因此认识到了睡姿和 DP 密切相关。

仰卧位导致颅骨畸形最主要的原因是婴儿在出生后的 8 周内不能竖头,养护者常会将婴儿置于仰卧位^[10],由于这个阶段婴儿的头控能力差,头常会偏向一侧,长期压迫一侧颅骨(更常见于右侧),因而出现斜头畸形^[11-12]。

2.2 胎儿宫内体位影响 胎儿在母体宫内时,习惯于将右侧枕骨朝向母体骨盆,左前额对着母体的腰骶椎,从而将头部置于右侧位。所以婴儿在出生后仍习惯性将头偏向右侧,导致右侧枕骨变形的发生率远高于左侧枕骨变形^[8]。

2.3 先天性肌性斜颈(congenital muscular torticollis,CMT) CMT 是姿势性 DP 最重要的危险因素,多达 90% 的 CMT 会并发姿势性 DP^[1,8]。CMT 是由于胸锁乳突肌的先天性单侧挛缩,导致头部运动范围减少,并且向特定方向倾斜(通常是右侧),从而导致一侧颅骨长期受压变形,出现 DP^[13-14],其中 1.3% 的患儿会出现斜视^[15]。

2.4 其他危险因素 其他引起颅型异常的危险因素还包括产伤、难产、男性婴儿、先天性头颅畸形、先天性肌痉挛和颅缝早闭,以及患儿长时间被固定于安全座椅之中等^[14,16]。

3 颅型异常的干预

由于颅型异常的高发生率及危害逐渐受到重视,国内外针对颅型异常矫正方法的研究越来越多。DP 的矫正分为手术和非手术治疗。现就目前国内 DP 的常用纠正方法进行介绍。

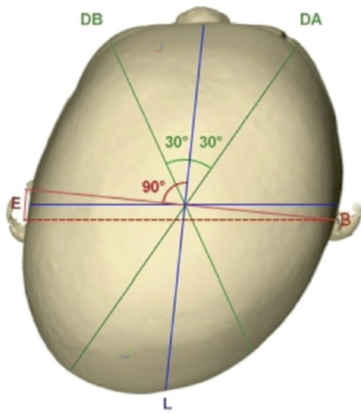
3.1 姿势矫正(repositing) 对睡姿和头颅位置的管理,是纠正 4 个月内婴儿颅型异常的关键手段,而对 4 个月以上的婴儿基本无效^[8,15]。这个阶段主要的干预手段是睡姿矫正,即睡眠时将头颅凸起面多接触床垫^[16],并在清醒时将婴儿多置于俯卧位^[9,11]。这要求养护者对婴儿进行每天 30~60 min 的训练^[17],并且注意监护,避免俯卧位可能出现的不良后果,比如窒息、食物反流等。需要强调的是,无论有无 DP 危险因素的婴儿,均应在日常养护中采用以上姿势对婴儿进行训练,除了减少对头骨的压力外,还可以促进运动发育^[18]。

对于抗拒俯卧位的婴儿,可以尝试从短时间训练开始,每次持续 10~15 min,间断进行 3~4 次,顺利后将逐步延长单次训练时间,并且在训练过程中通过玩具诱导孩子配合。也可以尝试将患儿置于平躺的照顾者胸前进行训练,直到孩子越来越习惯俯卧姿势^[19-20]。

3.2 物理治疗(physiotherapy) 物理治疗是早期矫正 DP 的另一有效方法,婴儿周龄越小,物理治疗效果越明显^[16]。目前推荐的物理治疗方法主要适用于 CMT 导致颅型异常的患儿。推荐的方法是护理者将一只手放在婴儿的胸部,另一只手轻轻地旋转婴儿的头部,直到下颌碰到肩膀,将头偏向习惯侧的对侧,维持这个姿势 10 s 后恢复正常体位。随后再倾斜婴儿头部,使耳朵接触到肩部,再维持 10 s,重复训练,每次持续的时间不超过 2 min。如果早期进行了上述治疗直到 6 月龄无明显好转,则需要警惕其他原因引起 DP,并寻求其他矫正方案。

3.3 头部矫形器(head orthoses) 头部矫形器是治疗斜头畸形的重要方法,矫形头盔是其中最常用的一种,通常用于已不适于睡姿和物理治疗矫正的月龄较大的婴儿。矫形器主要通过持续对颅骨施加压力,阻止突出部位进一步增长,从而改善颅骨的不对称性,如图 2 所示。但是矫形器对颅缝早闭、扁头畸形的患儿无效。

颅骨不对称指数(CVAI)是判断头盔矫形效果的重要指标,是测量在面积最大的横截面上,在颅中点与颅中线左右各成 30° 的对角线,这两个距离分别为 DA 和 DB,其中 $DA > DB$, $CVAI = (DA - DB) / DA \times 100\%$ (图 3)^[21]。对于 $CVAI > 7\%$ 的斜头畸形患儿,24 周前是进行矫形头盔治疗的最佳时间,越早开始越能保证治疗的充分性,治疗的效果也越好,而超过 24 周开始治疗的患儿治疗效果降低;对于 $CVAI < 7\%$ 的患儿,研究显示开始治疗时间对治疗的效果并没有影响,所以这类婴儿可以先进行睡姿矫正和物理训练,直到 8 个月后再使用矫形头盔治疗^[22-23]。DOERHAGE 等^[22]对 213 例患儿的研究也显示,头盔矫形对 $CVAI > 7\%$ 斜头畸形患儿效果优于轻度斜头畸形患儿,对合并面颅畸形的患儿也能有所改善,但是不能纠正双侧耳朵位置的不对称^[22]。



DA:对角线 A;DB:对角线;L:头部长度;B:头部宽度;E:耳朵移位
图 2 婴儿头颅测量距离

近年来发达国家头盔的订制技术不断提高,将计算机扫描和 3D 打印技术应用到头盔制作中,使头盔能更好地适应不同颅型异常的需要。关于头盔治疗的持续时间,研究建议每天佩戴 18 h 以上,至少应持续 75 d,此外还取决于治疗的效果及依从性等多种因素,包括家长对颅型异常的严重程度的认识、父母的满意度和婴儿对治疗的接受情况等^[24-25],有相当一部分婴儿可能因不能适应头盔的刺激而被迫中断治疗,仅三分之一经过标准治疗的患儿能达到成功治疗和全面矫正颅型不对称的效果($CVAI < 3.5\%$)。

3.4 手术治疗 手术治疗主要适用于于睡姿矫正、物理治疗和头盔矫形失败,并有可能导致大脑发育受限的严重 DP,以及颅骨发育异常形成限制大脑发育

的颅缝早闭、狭颅症、单纯颅缝早闭、Apert 综合征、Crouzon 综合征和 Pfeiffer 综合征婴儿^[26]。这部分颅型异常应当尽早进行手术治疗以保证脑组织正常发育,避免头颅畸形引起的神经功能异常并发症,或由颅缝早闭导致的颅内高压、三叉神经症状等。同时,手术还可以用于减轻面部畸形及改善容貌,但是对已经发生的神经功能异常纠正效果相对有限。

4 小 结

由于目前国内外仍然缺乏大标本、长周期随访 DP 的研究,所以关于 DP 的流行病学,诊断标准等存在诸多争议。我国目前对于 DP 的认识刚刚起步,很多家长及专业人员甚至认为颅型异常会随着婴儿年龄增长自行好转,因而延误了最佳干预、治疗时机。

早期筛查和对有高危因素的婴儿进行密切随访,有助于预防 DP 的发生。在第一次儿保时就建立婴儿的头型测量数据库,并进行先天性肌性斜颈检查,对于发现可疑 DP 的患儿应当立即给予保守治疗,包括睡姿矫正和头颅位置训练,这通常能纠正 4 个月内婴儿 DP。而对于合并 CMT 的患儿则需要针对病因进行物理治疗。对于保守治疗效果欠佳的婴儿,需要转诊到专科医生处使用头部矫形器进行纠正。虽然有 RCT 研究表明矫形器治疗有效,但因为仍缺乏大标本的研究,在使用上仍存在争议,对于适应不良的婴儿,可能出现压疮和接触性皮炎。并且头颅矫形器通常较为昂贵,且不能被保险涵盖。

DP 与发育延迟存在一定的相关性,特别是运动发育。但是否 DP 导致运动发育迟缓,或者是运动发育迟缓造成颅型异常尚不明确^[25]。有一种观点认为,发育延迟导致患儿运动减少,特别是对头颅位置的纠正能力减弱,从而导致 DP。而 DP 则不太可能是运动发育迟缓的惟一原因,因为大多数的 DP 患儿运动发育正常。研究表明 DP 病史的婴儿语言和运动发育障碍与普通患儿相似^[1]。而 SHAMJI 等^[27]研究则表明,DP 患儿的发生率较正常儿童高出 3~4 倍。虽然 DP 并不是发育迟缓的标志,但仍是其危险因素之一。医护人员必须认识到这一点,并对 DP 的患儿运动发育情况进行密切的监测随访,并及时干预,减少加重的可能,这进一步突出了预防、筛查和早期干预的重要性。

本综述就目前国内外研究中 DP 的分类、危险因素及干预方案进行简述,便于在诊疗过程中做到早发现、早干预,把握治疗的黄金期,预防改善 DP 的不良结局。

参考文献

[1] LOOMAN W S, FLANNERY A B. Evidence-based care of the child with deformational plagiocephaly, Part I: assessment and diagnosis[J]. J Pediatr Health Care, 2012, 26(4): 242-250; quiz 251-253.

[2] KNIGHT S J, ANDERSON V A, MEARA J G, et al. Early neurodevelopment in infants with deformational plagiocephaly [J]. J Craniofac Surg, 2013, 24(4): 1225-1228.

[3] SIEGENTHALER M H. Methods to diagnose, classify, and monitor infantile deformational plagiocephaly and brachycephaly: a narrative review [J]. J Chiropr Med, 2015, 14(3): 191-204.

[4] LINZ C, COLLMANN H, MEYER-MARCOTTY P A, et al. Occipital plagiocephaly: unilateral lambdoid synostosis versus positional plagiocephaly [J]. Arch Dis Child, 2015, 100(2): 152-157.

[5] BRANCH L G, KESTY K, KREBS E, et al. Argenta clinical classification of deformational plagiocephaly [J]. J Craniofac Surg, 2015, 26(3): 606-610.

[6] MATARAZZO C G, PINTO F, PECCIN M S, et al. Orthotic treatment of cranial asymmetries: Comparison between early and late interventions [J]. J Prosthet Orthot, 2016, 28(1): 15-22.

[7] LIN R S, STEVENS P M, WININGER M A. Orthotic management of deformational plagiocephaly: consensus clinical standards of care [J]. Cleft Palate-Craniofacial Journal, 2016, 53(4): 394-403.

[8] MAWJI A, VOLLMAN A R, FUNG T, et al. Risk factors for positional plagiocephaly and appropriate time frames for prevention messaging [J]. Paediatr Child Health, 2014, 19(8): 423-427.

[9] EDWARD P P, LARRY H H. Overview of craniosynostosis [EB/OL]. [2017-10-1]. <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-craniosynostosis?source=Out%20of%20date%20-%20zh-Hans&search=craniosynostosis&selectedTitle=1~47>.

[10] ALTIMIER L, PHILLIPS R. The neonatal integrative developmental care model: seven neuroprotective core measures for family-centered developmental care [J]. J Newborn Infant Nurs Rev, 2013, 13(1): 9-22.

[11] 赵雪晴, 张雨平, 廖伟, 等. 393 例姿势性斜头的 INFANIB 运动发育评估 [J]. 中国儿童保健杂志, 2014, 22(11): 1154-1156.

[12] UNWIN S, DIKA C. Deformational plagiocephaly - A focus on prevention [J]. J Nurse Pract, 2017, 13(2): 162-169.

[13] KUO A A, TRITASAVIT S, GRAHAM J J. Congenital muscular torticollis and positional plagiocephaly [J]. Pediatr Rev, 2014, 35(2): 79-87.

[14] RYU J H, KIM D W, KIM S H, et al. Factors correlating outcome in young infants with congenital muscular torticollis [J]. Can Assoc Radiol J, 2016, 67(1): 82-87.

[15] GEE E, HILL C E, SAITHNA A, et al. Treatment of deformational plagiocephaly and torticollis using a weight distribution ring: a report of three cases [J]. J Pediatr Orthop B, 2013, 22(3): 275-281.

[16] KESIA D B, ASHLEA D. Neuroprotective core measure 3: positioning & handling-A look at preventing positional plagiocephaly [J]. Newborn Infant Nurs Rev, 2015, 15(3): 111-113.

- [9] NEWTON K, DUGGER D L, WICKLIFFE K E, et al. Activity of protein kinase RIPK3 determines whether cells die by necroptosis or apoptosis[J]. *Science*, 2014, 343(6177):1357-1360.
- [10] ZHOU W, YUAN J Y. SnapShot: necroptosis[J]. *Cell*, 2014, 158(2):464.
- [11] HILDEBRAND J M, TANZER M C, LUCET I S, et al. Activation of the pseudokinase MLKL unleashes the four-helix bundle domain to induce membrane localization and necroptotic cell death[J]. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 2014, 111(42):15072-15077.
- [12] MURPHY J M, CZABOTAR P E, HILDEBRAND J M, et al. The pseudokinase MLKL mediates necroptosis via a molecular Switch mechanism[J]. *Immunity*, 2013, 39(3):443-453.
- [13] WU J F, HUANG Z, REN J M, et al. Mlkl knockout mice demonstrate the indispensable role of Mlkl in necroptosis[J]. *Cell Res*, 2013, 23(8):994-1006.
- [14] RICKARD J A, O'DONNELL J A, EVANS J M, et al. RIPK1 regulates RIPK3-MLKL-driven systemic inflammation and emergency hematopoiesis[J]. *Cell*, 2014, 157(5):1175-1188.
- [15] CAI Z Y, JITKAEW S, ZHAO J, et al. Plasma membrane translocation of trimerized MLKL protein is required for TNF-induced necroptosis[J]. *Nat Cell Biol*, 2014, 16(1):55-65.
- [16] WANG Z G, JIANG H, CHEN S, et al. The mitochondrial phosphatase PGAM5 functions at the convergence point of multiple necrotic death pathways[J]. *Cell*, 2012, 148(1/2):228-243.
- [17] CHEN X, LI W J, REN J M, et al. Translocation of mixed lineage kinase domain-like protein to plasma membrane leads to necrotic cell death[J]. *Cell Res*, 2014, 24(1):105-121.
- [18] XIA B Q, FANG S, CHEN X Q, et al. MLKL forms cation channels[J]. *Cell Res*, 2016, 26(5):517-528.
- [19] WANG H Y, SUN L M, SU L J, et al. Mixed lineage kinase domain-like protein MLKL causes necrotic membrane disruption upon phosphorylation by RIP3[J]. *Mol Cell*, 2014, 54(1):133-146.
- [20] ZHANG T, ZHANG Y, CUI M Y, et al. CaMK II is a RIP3 substrate mediating ischemia- and oxidative stress-induced myocardial necroptosis[J]. *Nat Med*, 2016, 22(2):175-182.
- [21] MURPHY J M, SILKE J. Ars moriendi; the art of dying well - new insights into the molecular pathways of necroptotic cell death[J]. *EMBO Rep*, 2014, 15(2):155-164.
- [22] KAISER W J, UPTON J W, LONG A B, et al. RIP3 mediates the embryonic lethality of caspase-8-deficient mice[J]. *Nature*, 2011, 471(7338):368-372.
- [23] MIZUSHIMA N, KOMATSU M. Autophagy: renovation of cells and tissues[J]. *Cell*, 2011, 147(4):728-741.
- [24] OBERST A. Autophagic cell death RIPs into tumors[J]. *Cell Death Differ*, 2013, 20(9):1131-1132.
- [25] OSBORN S L, DIEHL G, HAN S J, et al. Fas-associated death domain (FADD) is a negative regulator of T-cell receptor-mediated necroptosis[J]. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 2010, 107(29):13034-13039.

(收稿日期:2018-05-10 修回日期:2018-06-18)

(上接第 3690 页)

- [17] COUTURE D E, CRANTFORD J C, SOMASUNDARAM A, et al. Efficacy of passive helmet therapy for deformational plagiocephaly: report of 1 050 cases[J]. *Neurosurg Focus*, 2013, 35(4):E4.
- [18] MORTENSON P, STEINBOK P, SMITH D. Deformational plagiocephaly and orthotic treatment: Indications and limitations[J]. *Childs Nerv Syst*, 2012, 28(9):1407-1412.
- [19] FLANNERY A B, LOOMAN W S, KEMPER K. Evidence-Based care of the child with deformational plagiocephaly, part II: management[J]. *J Pediatr Health Care*, 2012, 26(5):320-331.
- [20] LENNARTSSON F. Testing guidelines for child health care nurses to prevent nonsynotic plagiocephaly: a Swedish pilot study[J]. *J Pediatr Nurs*, 2011, 26(6):541-551.
- [21] VAN WIJK R M, VAN VLIMMEREN L A, GROTHUIS-OUDSHOORN C G, et al. Helmet therapy in infants with positional skull deformation: randomised controlled trial[J]. *BMJ*, 2014, 348:2741.
- [22] DOERHAGE K W, BECK-BROICHSITTER B E, VON GRABE V, et al. Therapy effects of head orthoses in positional plagiocephaly[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2016, 44(10):1508-1514.
- [23] FREUDLSPERGER C, STEINMACHER S, SAURE D, et al. Impact of severity and therapy onset on helmet therapy in positional plagiocephaly[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2016, 44(2):110-115.
- [24] WILBRAND J F, WILBRAND M, MALIK C Y, et al. Complications in helmet therapy[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2012, 40(4):341-346.
- [25] NAIDOO S D, CHENG A L. Long-Term satisfaction and parental decision making about treatment of deformational plagiocephaly[J]. *J Craniofac Surg*, 2014, 25(1):160-165.
- [26] PAGNONI M, FADDA M T, SPALICE A, et al. Surgical timing of craniosynostosis: what to do and when[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2014, 42(5):513-519.
- [27] SHAMJI M F, FRIC-SHAMJI E C, MERCHANT P, et al. Cosmetic and cognitive outcomes of positional plagiocephaly treatment[J]. *Clin Invest Med*, 2012, 35(5):266-270.

(收稿日期:2018-05-16 修回日期:2018-06-16)