

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «12» декабря 2014 года
протокол № 9

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

КРАНИСИНОСТОЗ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Краниосиностоз

2. Код протокола:

3. Код (коды) по МКБ-10:

Q75.0 Краниосиностоз

Q75.1.Краниофациальный дизостоз

4. Дата разработки протокола: 2014 год.

5. Сокращения, используемые в протоколе:

БСФ – биосоциальные функции

ВИЧ–вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МДК – мультидисциплинарная группа

МР – медицинская реабилитация

МРТ – магниторезонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ– эхокардиография

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: нейрохирурги, невропатологи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ: [1]

8. Определение:

Краниосиностоз (краниостеноз) – раннее закрытие черепных швов, что способствует ограниченному объему черепа, его деформации и внутричерепной гипертензии. Заболевание встречается у одного новорожденного на 2000, чаще наблюдается у мальчиков.

9. Клиническая классификация:

Анатомо-топографическая классификация по Tessier: Формы краниостеноза зависят от характера деформации черепа[2].

A. Изолированный дизморфизм свода черепа.

B. Симметричный орбито-краниальный дизморфизм.

- Тригоноцефалия (раннее сращение метопических швов, характеризующееся треугольным выпячиванием черепа в области лба)
- Акроцефалия
- Брахицефалия (раннее сращение венечного и ламбовидного швов, характеризующееся увеличением черепа в поперечном диаметре)
- Брахицефалия без телеорбитизма
- Брахицефалия с эурипрозопией и телеорбитизмом

C. Асимметричный орбито-краниальный дизморфизм (плагиоцефалия)

- Простое расхождение глазниц
- Плагиоцефалия без телеорбитизма
- Плагиоцефалия с телеорбитизмом.

D. Группа Saethre-Chotzen(синостоз коронарного шва сочетается с орбитальным гипертелоризмом)

E. Группа Crouzon(преждевременное зарастание швов черепа, венечного и ламбовидного, в сочетании с сохранившимся или увеличенным поперечным размером всех отделов мозгового черепа)

- Обычный Crouzon
- Верхний Crouzon
- Нижний Crouzon
- Трехдольчатый Crouzon

F. Группа Apert

- Синостозированию подвергаются коронарный, сагиттальный, ламбовидный, лобно-основной швы;

- Гиперакроцефалия Apert;
- Гипербрахцефалия Apert;
- Pfeiffersиностоз коронарного и ламбдовидного швов. Иногда встречается необычная патология – череп в форме трилистника или листа клевера;
- Трехдольчатый Apert;
- Carpenter принадлежит к группе редких генетических расстройств.

10. Показания для госпитализации:[6].

Показания для плановой госпитализации:

- Прогрессивное снижение остроты зрения;
- Гипертензионный синдром;
- Частые эпилептические приступы;
- Отставание в психофизическом развитии;

Показания для экстерной госпитализации: отсутствуют.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий.

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

- КТ головного мозга;

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

- МРТ головного мозга;
- Рентгенография черепа в 2-х проекциях;
- ЭЭГ по показаниям;

11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:

- ОАК,
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК;
- коагулограмма
- биохимический анализ крови
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- ОАМ;

11.5 Дополнительные диагностические мероприятия:

- Рентгенография грудной клетки;
- КТ или МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

12. Диагностические критерии:[3].

12.1.Жалобы и анамнез:

Жалобы:

- Раннее заращение родничков;
- Деформация и несоответствие размеров черепа возрасту ребенка;
- Тошнота, рвота;
- Судороги (эпиприпадки);
- Задержка умственного и психического развития;
- Беспокойство, головная боль.

Анамнез:

- Внутриутробные инфекции;
- Отягощенная наследственность.

12.2Физикальное обследование:

- деформированный череп (неестественная форма головы);
- экзофтальм;
- симптомы внутричерепной гипертензии;
- менингеальные симптомы.

12.3 Лабораторные исследования: Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны.

12.4Инструментальные исследования:

КТ головного мозга: (маленькие желудочки мозга, уменьшение или отсутствие подпаутинных щелей, может сочетаться с субкомпенсированной

внутренней гидроцефалией, внутричерепные гипертензии, подтвердить наличие синостоза в случае изолированного повреждения и установить все заинтересованные швы в случае полисиностоза);

Рентгенограмма черепа в 2-х проекциях: отсутствие одного или нескольких черепных швов и связанное с этим изменение формы черепа, кости свода черепа значительно истончены, пальцевые вдавления по всему свода черепа.

12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация оториноларинголога для санации инфекции носо- и ротоглотки,
- консультация стоматолога с целью санации полости рта,
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ,
- консультация педиатра – при наличии ЖДА,
- консультация инфекциониста - при вирусных гепатитах, зоонозных и в/утробных и др. инфекциях,
- консультация эндокринолога –при эндокринной патологии,
- осмотр офтальмолога – с целью осмотра глазного дна и выявления признаков внутричерепной гипертензии.

12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1. Дифференциальный диагноз

Признак	Краниосиностоз	Микроцефалия
Клиника	Уменьшение окружности головы с уменьшением объема вещества головного мозга сопровождается с увеличением внутричерепного давления	Уменьшение окружности головы с уменьшением объема вещества головного мозга без увеличения внутричерепного давления
Инструментальные методы исследования.	Снижение остеогенной активности первично и поэтому уже с рождения всегда имеет место характерная рентгенологическая картина.	Снижение остеогенной активности и синостозирование швов черепа возникает постепенно
Прогноз	В случае раннего выявления синостоза умственная ретардация может быть успешно предотвращена	Хирургическое лечение практически неэффективно

13. Цели лечения:

- Устранение сдавления мозга костями свода черепа и коррекция косметического дефекта;
- Улучшение общего состояния больного;
- Уменьшение неврологической симптоматики;
- Регресс зрительных расстройств;
- Восстановление ликвородинамики;
- Заживление послеоперационной раны.

14. Тактика лечения:[4]

14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета при отсутствии сопутствующей патологии – соответственно возрасту и потребностям организма.

14.2 Медикаментозное лечение:[7,8,9,10]

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

- ацетазолamid по 30-50мг/кг в сутки
- Карбамазепин 200 мг, таб

перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения): нет.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне [8,9,10,11]:

Перечень основных лекарственных средств

- Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон;
- Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, ампула;
- Цефазолин 1 г, флакон;
- Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл.

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, ампула;
- Ацикловир 250 мг/500мг для приготовления инфузионных растворов;
- Ацикловир 0,2 г в таблетках;
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флакон;
- Декстроза 5% - 400 мл;
- Калия хлорид 4% - 10 мл, ампула;
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, ампула;
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, ампула;
- Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, ампула;
- Парацетамол сироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг;

- Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл;
- Карбамазепин 200 мг, таб;
- Вальпроевая кислота 100 мг/мл, ампула;
- Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, ампула, флакон;
- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), ампула;
- Кислород медицинский, литр;
- Дексаметазон 4мг/мл, ампула;
- Повидон-йод 1 л, флакон;
- Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флакон;
- Цефтриаксон 1 г, флакон;
- Цефтазидим 1 г, флакон;
- Ванкомицин 1 г, флакон;
- Амикацин 500 мг, флакон;
- Меропенем 1 г, флакон;
- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, ампула;
- Омепразол 40 мг, флак. порошок лиофилизированный для в/в инъекций;
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь, флакон.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: нет.

14.3. Другие виды лечения: не проводятся.

14.4. Хирургическое вмешательство[4]:

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое на амбулаторном уровне: не проводится.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое на стационарном уровне:

Хирургическое лечение является основным методом лечения краниостеноза. Основной особенностью современного хирургического лечения заключается в ремоделировании костей свода черепа. Для этого кости деформированных участков снимаются и переставляются в правильное анатомическое положение. При этом полость черепа увеличивается для дальнейшего беспрепятственного роста головного мозга. Для надежной фиксации ремоделированных костей между собой используют рассасывающиеся фиксирующие материалы: титановые минишурупы и минипластины, что значительно облегчает лечение пациентов.

Оптимальные сроки оперативного вмешательства у ребенка – в период между шестью и девятью месяцами жизни. Именно в эти сроки оперативное вмешательство минимально, риск самый низкий, а эффект от операции оптимальный.

14.5. Профилактические мероприятия:

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания (посещение бани, сауны противопоказано);
- избегать травматизации головы пациентам, перенесшим реконструктивную операцию,
- избегать провоцирующих факторов развития риска судорожного синдрома (яркий свет, громкий звук и т.д.)

14.6. Дальнейшее ведение:

Первый этап (ранний) медицинской реабилитации – оказание МР в остром и подостром периоде заболевания в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР.[6]

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

Наблюдение невропатолога в поликлинике по месту жительства.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:

- улучшение общего состояния больного;
- регресс неврологической симптоматики;
- увеличение размеров головы соответственно возрасту ребенка.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович – к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии»;
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана, заведующий отделением нейрохирургии.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Connolly E.S., McCaffin G., Huang J./ Fundamentals of Operative Techniques in Neurosurgery. Thieme, 2001
- 2) Лопатин А.В., Ясонов С.А. Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов. Москва 2005г 260 с
- 3) Арндт А.А., Нерсесянц С.И. Основы нейрохирургии детского возраста М: Медицина 1968 -483 стр.
- 4) В.Д.Тихомирова « Детская оперативная нейрохирургия».С-Петербург 2001г.
- 5) Е.И.Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцов Нейрохирургия 2010г 656с
- 6) «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.
- 7) Joint Formulary Committee. *British National Formulary*. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press
- 8) WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.htm>
- 9) DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>
- 10) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>