

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «30» ноября 2015 года
Протокол № 18

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 (пересмотрен 2015 г)

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:

Краниосинтостоз (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 зурипрозопией 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 сращение 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;
- Pfeiffer синостоз 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 экстеренной 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;

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 ВИЧ.

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

- ОАК;
- Определение группы крови;

- Определение резус-фактора;
- ОАМ.

11.5 Дополнительные диагностические мероприятия (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне)

- Рентгенография грудной клетки;
- МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- КТ головного мозга;
- Биохимические анализы крови;
- Коагулограмма.

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.

12.2 Физикальное 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.

12.4 Инструментальные 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 соматической патологии,
- 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]

14.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

- ацетазоламид по 30-50 мг/кг в сутки.

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

- Карбамазепин 200 мг.

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

Перечень основных лекарственных средств

- Антибиотики;
- Анальгетики.

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, амп
- Ацикловир 250 мг/500мг для приготовления инфузионных растворов
- Ацикловир 0,2 г в таблетках
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флак
- Декстроза 5% - 400 мл
- Калия хлорид 4% - 10 мл, амп
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, амп
- 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, амп
- Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, амп, флак
- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), амп
- Дексаметазон 4мг/мл, амп
- Повидон-йод 1 л, флак
- Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флак

- Цефтриаксон 1 г, флак
- Цефтазидим 1 г, флак
- Ванкомицин 1 г, флак
- Амикацин 500 мг, флак
- Меропенем 1 г, флак
- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, амп
- Омепразол 40 мг, флак. порошок лиофилизированный для в/в инъекций
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь, флак

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

14.3. Другие виды лечения: нет.

14.4. Хирургическое вмешательство[4]:

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 травмы или 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, описанных в протоколе:

- Улучшение общего состояния больного;
- Регресс неврологической симптоматики;
- Увеличение размеров головы соответственно возрасту ребенка.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола:

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

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

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

19. Условия 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/>