

На правах рукописи

ТЕТЕРИН

Иван Анатольевич

**ДИСТРАКЦИЯ КОСТЕЙ ТЕМЕННО-ЗАТЫЛОЧНОЙ ОБЛАСТИ ПРИ
КРАНИОСИНОСТОЗАХ У ДЕТЕЙ**

3.1.10. – нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2021

Работа выполнена в федеральном государственном автономном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель:
кандидат медицинских наук

Сатанин Леонид Александрович

Научный консультант:
кандидат медицинских наук

Хухлаева Елена Анатольевна

Официальные оппоненты:

Семенова Жанна Борисовна доктор медицинских наук,
ГБУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗМ, отдел нейрохирургии и нейротравмы, руководитель отдела

Ким Александр Вонгиевич доктор медицинских наук,
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», отделение нейрохирургии для детей, заведующий отделением

Ведущая организация: ГБУЗ «Научно-исследовательского института скорой помощи им. Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения города Москвы»

Защита состоится «___» _____ 2021 г. в 13.00 час на заседании диссертационного совета 21.1.031.01, созданный на базе ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России (125047, Москва, 4-я Тверская-Ямская, д.16).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России и на сайте Центра <http://www.nsi.ru>

Автореферат разослан «___» _____ 2021 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета
21.1.031.01
доктор медицинских наук

Яковлев Сергей Борисович

Список сокращений

ДКТЗО – дистракция костей теменно-затылочной области

ЗЧЯ – задняя черепная ямка

ИКО – интракраниальный объем

КИ – краниальный индекс

ЛФК – лечебная физкультура

МБД – выдвижение кранио-фациального моноблока

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОЦК – объем циркулирующей крови

СКТ – спиральная компьютерная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФОВ – фронто-орбитальное выдвижение

CAT/CLAMS – The Cognitive Adaptive Test/Clinical Linguistic and Auditory

Milestone Scale (адаптивная шкала оценки психо-моторной функции ребенка)

FGFR 1(2,3) – РФРФ1(2,3) – рецептор фактора роста фибробластов 1(2,3) типа

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

Краниосиностозом называют патологическое состояние, обусловленное преждевременным полным, либо частичным закрытием одного или нескольких черепных швов.

Частота встречаемости различных краниосиностозов среди новорожденных составляет от 1:2100 до 1:2500 (Lajeunie, E., 2001). В результате преждевременной облитерации черепных швов, развивается деформация черепа, а также краниocereбральная диспропорция – патологическое состояние, при котором объем растущего головного мозга ребенка превышает объем внутричерепного пространства.

Основной задачей нейрохирурга при лечении детей с краниосиностозами, является устранение краниocereбральной диспропорции за счет искусственного увеличения интракраниального объема. Второй, но немаловажной задачей, является коррекция косметического дефекта.

Учитывая высокую частоту синдромальных форм краниостенозов, при которых выявляются множественные тяжелые пороки развития, широкое распространение получили лишь некоторые виды реконструктивных операций (Arnaud, E., 2007; Cinalli, G., 1998; Hirabayashi, S., 1998; Marchac, D., 1978; McCarthy, J.G., 1995; Ortiz-Monasterio, F., 1978; Renier, D., 1996). Большинство методов хирургической коррекции брахицефалии и сложных деформаций черепа, длительное время основывались на принципе одномоментной реконструкции, за счет выделения, резекции, перемещения и фиксации в заданном положении костей свода черепа. Вследствие высокой травматичности, сложности и длительности подобных реконструктивных операций, возникла необходимость пересмотра устоявшихся алгоритмов лечения детей с формами краниосиностозов, при которых явления краниocereбральной диспропорции сопровождаются гипоплазией задних отделов свода либо сложной деформацией

черепа.

Одним из способов решения поставленных задач явился новый метод лечения, позволивший надежно и безопасно увеличить внутрочерепной объем и исправить косметические нарушения. Дистракция костей теменно-затылочной области – метод искусственного увеличения внутрочерепного объема за счет постепенного, дозированного выдвижения задних отделов свода черепа с использованием специальных аппаратов. В основу метода положен принцип дистракционного остеогенеза – биологического процесса формирования костной ткани, посредством постепенного удаления друг от друга хирургически разделенных фрагментов кости с сохраненными трофикой и кровоснабжением.

Научно обоснованный клинический алгоритм, безопасная техника метода дистракции длинных трубчатых костей впервые разработаны и внедрены отечественным ортопедом Г.А. Илизаровым в 50-60х годах XX столетия (Илизаров, Г.А., 1986). Предложенный принцип впервые был использован в челюстно-лицевой хирургии в конце 1980-х годов при лечении гипоплазии нижней челюсти. McCarthy описал проведение операции и дальнейшей дистракции нижней челюсти у 4 детей с гемифациальной микроосмией и синдромом Nager с удовлетворительным результатом (McCarthy, J.G., 2002). В 1995 году J.W. Polley описан первый опыт совмещения дистракции с выдвижением краниофациального моноблока у 4-х месячного ребенка с синдромом Pfeiffer (Polley, J.W., 1995). Дистракция была выполнена с использованием жесткого наружного шлема-рамы и проволочных приводов. В 1996 году S.R. Cohen опубликовал свой опыт лечения 9-ти месячного ребенка с синдромом Pfeiffer II типа, с выделением краниофациального моноблока и установкой 2 внутренних погружных дистракционных аппаратов (Cohen, S.R., 1998). После обнадеживающих результатов использования дистракции в челюстно-лицевой хирургии, метод нашел применение в нейрохирургии: успешно проведены фронтоорбитальное выдвижение (Arnaud, E., 2007; Hirabayashi, S., 1998; Kobayashi, S., 1999), поперечная латеральная дистракция (Imai, K., 2002).

В 2009 году White впервые представил серию из 8 пациентов, удовлетворительно перенесших distraction задних отделов черепа (White, N., 2009). В последующие годы проведены попытки оценки метода distraction костей теменно-затылочной области с точки зрения прироста внутричерепного пространства. W.S. Serlo (2011) впервые измерил прирост внутричерепного объема после distraction теменно-затылочной области, на основании данных лучевых методов исследования и краниометрии 10 пациентов с краниосиностозами.

Метод признан безопасным, относительно простым и эффективным, завоевал широкую популярность и используется краниофациальными центрами многих стран мира, однако в отечественных научных публикациях применение метода distraction костей свода черепа при лечении краниосиностозов у детей освещено скудно (Ясонов, С.А., 2010).

Разработанность темы исследования

Несмотря на указанные преимущества, ряд проблем, связанных с distractionным лечением остается неразрешенным. Не установлены четкие показания и противопоказания для хирургического лечения. Не определена связь между длиной выдвижения, площадью выдвигаемого лоскута и приростом внутричерепного объема. Не изучено влияние distraction затылочной области на изменение морфологии (макропризнака, выражающегося через антропометрические величины) свода и основания черепа, а также лицевого скелета. Остается неосвещенным вопрос клинических исходов в зависимости от алгоритма distraction и от формы краниосиностоза. В мировой литературе нет четкого представления о частоте и типах осложнений, встречающихся при данном виде лечения, а также нет рекомендаций по их профилактике.

Цель исследования

Определить и внедрить в практику оптимальные алгоритмы диагностики и лечения детей с краниосиностозами методом distraction костей теменно-

затылочной области

Задачи исследования

1. Сформулировать показания и противопоказания к дистракции костей теменно-затылочной области при краниосиностозах у детей.

2. Разработать и внедрить в практику новые дистракционные аппараты для использования на костях свода черепа, новые методы фиксации дистракционных аппаратов, методы интраоперационной локализации линий остеотомий и определения векторов дистракции, в том числе методы виртуального компьютерного планирования основных этапов предстоящего лечения

3. Оценить ближайшие и отдаленные результаты лечения детей с краниосиностозами методом дистракции теменно-затылочной области: динамику прироста внутричерепного объема, морфологических изменений черепа и интракраниальных структур, неврологический статус до и после лечения

4. Провести оценку частоты и типов осложнений дистракционного лечения

Новизна исследования

Впервые детально описывается метод дистракции костей теменно-затылочной области при краниосиностозах у детей.

Проведён анализ ближайших и отдаленных результатов лечения, ранних и отдалённых осложнений дистракции костей теменно-затылочной области при краниосиностозах у детей.

Сформулированы показания и противопоказания к методу дистракции костей теменно-затылочной области при краниосиностозах у детей.

Теоретическая и практическая значимость

Разработан алгоритм дистракционного лечения детей с краниосиностозами методом дистракции теменно-затылочной области. Внедрение дистракционного

метода лечения сложных деформаций черепа, ассоциированных с краниостенозом, позволило значительно сократить сроки пребывания пациента в стационаре.

Разработаны и внедрены в практику новые аппараты для distraction костей свода черепа и способы их фиксации. Низкая травматичность метода позволяет обойтись без трансфузии компонентов крови и наблюдения в условиях отделения интенсивной терапии.

Методология и методы исследования

Исследование базируется на современных теоретических и практических основах отечественной и зарубежной нейрохирургии и неврологии, включает в себя основные принципы диагностики и лечения краниосиностозов.

Всем пациентам проводилось неврологическое обследование, включавшее оценку динамики психомоторного развития по шкале CAT/CLAMS с заполнением формализованного опросника, и офтальмологическое обследование.

Основным методом визуализации краниосиностозов была спиральная компьютерная томография (СКТ). При выявлении интракраниальной патологии на СКТ, для уточнения ее характера проводилась магнитно-резонансная томография (МРТ).

Объект исследования – 87 пациентов с несиндромальными и синдромальными краниосиностозами, с вовлечением в патологический процесс одного или нескольких швов, проявляющихся гипоплазией, либо деформацией теменно-затылочной области, в возрасте от 0 до 17 лет включительно, прооперированные во ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России с 2010 по 2017 год.

Предмет исследования – особенности клинических проявлений, диагностики, хирургической тактики, оценка ближайших и отдаленных

результатов лечения пациентов с краниосиностозами методом distraction костей теменно-затылочной области.

Ретроспективное исследование проведено в соответствии с современными требованиями к научно-исследовательской работе.

Положения, выносимые на защиту

1. Distraction костей теменно-затылочной области является методом выбора при лечении краниосиностозов у детей, проявляющихся краниоцеребральной диспропорцией, гипоплазией костей теменно-затылочной области, а также иной первичной или вторичной деформации задних отделов черепа.

2. Преимуществами distractionного лечения являются минимальная травматичность, небольшая кровопотеря во время операции, позволяющее рассматривать distraction теменно-затылочной области как метод выбора при лечении детей с краниосиностозом, сопровождающимся гипоплазией теменно-затылочной области.

3. Прирост объема внутричерепного пространства в результате distraction костей теменно-затылочной области выше, чем при использовании других методов хирургического лечения (фронтально-орбитальное выдвижение, distraction краниофациального моноблока).

4. Темпы психомоторного развития и неврологический статус у детей с синдромальными краниосиностозами зависят от ряда факторов, среди которых выявлено влияние особенностей течения синдромального заболевания, и устранение краниоцеребральной диспропорции в результате distraction костей теменно-затылочной области.

5. Основным недостатком метода является необходимость проведения повторного вмешательства, направленного на удаление distractionных аппаратов.

6. Distraction костей теменно-затылочной области приводит к изменению морфологии не только задних, но и в меньшей степени передних отделов черепа

и сопровождается нормализацией краниального индекса, что в большинстве случаев позволяет избежать или значительно отсрочить дополнительные этапы хирургического лечения

Достоверность и обоснованность научных положений

Авторские данные сравнены с литературными данными, полученными ранее по рассматриваемой тематике. Научные положения, выводы и рекомендации, сформулированные в диссертации, наглядно представлены в приведенных таблицах и рисунках. Наличие репрезентативной выборки пациентов, соответствующей цели и задачам исследования, использование статистических методов обработки данных делают результаты и выводы диссертационного исследования достоверными и обоснованными в соответствии с принципами доказательной медицины.

Личный вклад автора

Автор принимал непосредственное участие в лечении пациентов и в реконструктивных операциях в качестве ассистента. Автору принадлежит ведущая роль в сборе материала, анализе, обобщении и научном обосновании полученных результатов, а также подготовки результатов к публикации в научных рецензируемых журналах. Вклад автора является определяющим и заключается в непосредственном участии во всех этапах исследования: от определения целей и задач исследования до анализа полученных данных и формулировки выводов.

Внедрение результатов работы в практику

Результаты диссертационной работы внедрены в практику 1 нейрохирургического отделения (детская нейрохирургия) ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Апробация работы

Основные положения и результаты диссертации доложены и обсуждены на: IV Всероссийской конференции по детской нейрохирургии (Санкт-Петербург, 18.11–20.11.2015); XIX конгрессе Европейского сообщества краниофациальных хирургов (ESCFS) (Бирмингем, 30.09–01.10.2016), XVII конгрессе Международного сообщества краниофациальных хирургов (ISCFS) (Канкун, 24.10-28.10.2017); 46-м Ежегодном Конгрессе Международного сообщества детских нейрохирургов (Тель-Авив, 07.10–11.10.2018); на расширенном заседании проблемной комиссии «Детская нейрохирургия» ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России 19.06.2018 г.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 9 печатных работ, в которых полностью отражены основные результаты диссертационного исследования. Из них в научных рецензируемых журналах, входящих в перечень ВАК Министерства науки и высшего образования РФ – 2 статьи, в иностранном журнале (Child's Nervous System, база scopus) – 1 статья, патенты РФ на изобретение – 2; статьи и тезисы в сборниках и материалах съездов и конференций – 4 (из них 3 – международных).

Структура и объем диссертации

Диссертация представлена в виде рукописи, изложена на 202 страницах машинописного текста, иллюстрирована 36 таблицами и 89 рисунками. Работа состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка литературы и 8 приложений. Библиографический указатель содержит 128 источников, из них 3 - отечественных и 125 - зарубежных.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы

Проведено ретроспективное исследование клинического материала, полученного в ходе лечения 87 детей с краниосиностозами, которым с января 2010 по январь 2017 гг. проведено 89 операций методом distraction костей теменно-затылочной области.

В исследование включены пациенты, соответствующие критериям:

- в возрасте от 0 до 18 лет;
- при наличии синостоза одного, либо нескольких черепных швов, с развитием гипоплазии теменно-затылочной области черепа (брахицефалией), либо сложной деформации черепа.
- при наличии данных компьютерной томографии костей черепа, выполненной перед и после distractionного лечения.

В исследование не были включены пациенты с изолированным синостозом метопического, либо сагиттального швов, так как distraction костей теменно-затылочной области не является методом выбора при лечении данной патологии.

Средний возраст пациентов составил 18,2 месяца (от 5 до 96 месяцев), с медианой возраста – 11 месяцев.

Среди нозологических форм доминировали пациенты с синдромальными формами краниосиностозов – 86 детей, среди них: 33 (37,0%) – с синдромом Apert, 11 (12,3%) – с синдромом Crouzone, 18 (20,2%) – с синдромом Pfeiffer, 8 (8,9%) – Saethre-Chotzen, 4 (4,5%) – с синдромом кранио-фронтально-назальной дисплазии и 12 (13,4%) с неуточненными синдромами. У 3 (3,3%) детей были несиндромальные краниостенозы.

У всех пациентов краниосиностоз проявлялся брахицефалией и гипоплазией затылочной области, с развитием краниоцеребральной диспропорции.

Компьютерная томография выполнялась всем пациентам, включенным в исследование, с использованием сканеров SOMATOM Perspective 64 – Siemens (Германия), Access CT 16 – Philips (Голландия), Aquilion 64 – Toshiba (Япония),

перед установкой (n=89) и перед удалением (n=89) дистракционных аппаратов. При подозрении на наличие интракраниальной патологии проводилась магнитно-резонансная томография. МРТ головного мозга перед операцией с использованием МР-сканеров Multiva 1.5T – Philips (Голландия), SIGNA Creator 1.5T – GE(США) проведена 62 (70%) пациентам. Дополнительно, в режиме ангиографии 42 (47%) пациентам и МР-венографии 26 (29%) пациентам.

Краниометрические исследования

На основании результатов СКТ головного мозга и костей черепа, во всех 178 случаях проведена оценка динамики изменения внутричерепного объема методом компьютерной волюмометрии, перед и после дистракционного лечения с использованием программного обеспечения Materialise Mimics (Materialise NV, Leuven, Belgium), Materialise Magics (Materialise NV, Leuven, Belgium), Endex MeshLab 2016 (Рисунок 1).

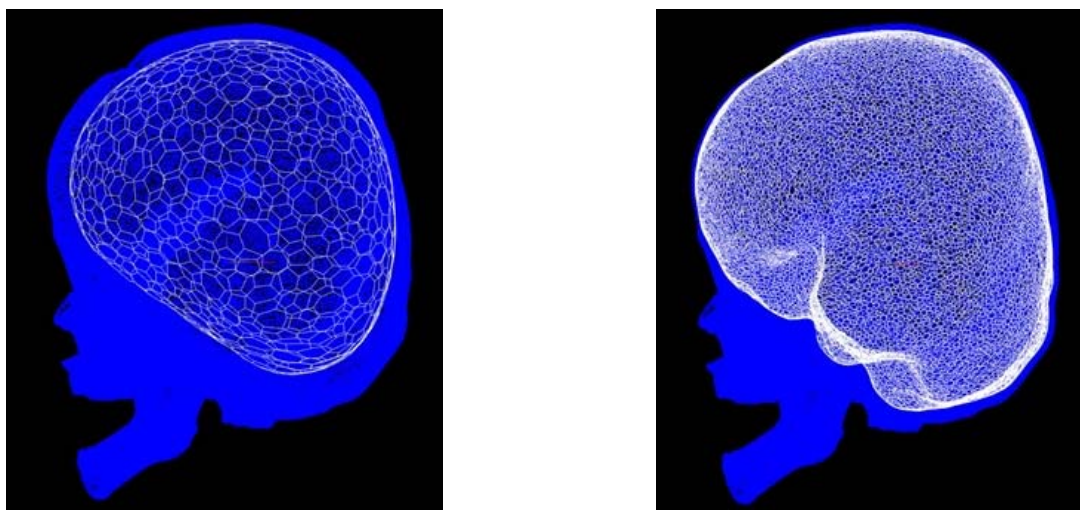


Рисунок 1 – Измерение внутричерепного объема методом компьютерной волюмометрии посредством «растущей виртуальной сети»

(Endex MeshLab 2016)

Дополнительно проведено исследование данных компьютерной томографии пациентов с синдромальными краниосиностозами (n=41), которым было проведено фронто-орбитальное выдвигание (n=30) и выдвигание

краниофациального моноблока (n=11). Из них сформированы контрольные группы, использованные для сравнения прироста внутричерепного объема после проведенного лечения.

Алгоритм оценки изменения морфологии костей свода и основания черепа, лицевого скелета на виртуальной 3D модели в Materialise Magics

Для оценки изменения морфологии костей свода и основания черепа, лицевого скелета в процессе лечения, проводились антропометрические измерения с использованием программного обеспечения Materialise (Materialise Magics (Materialise NV, Leuven, Belgium)). Изучены данные СКТ-исследования 33 (37%) пациентов с синдромом Апера, проведенных перед остеотомией костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов, и перед удалением дистракторов (n=66). Выбранная для анализа группа являлась наибольшей по количеству пациентов среди всех пациентов исследования. Выборка, объединенная одним синдромом, являлась относительно однородной, с минимальным разбросом исследуемых признаков, что позволило сделать однозначные выводы относительно результатов лечения.

Виртуальная трехмерная модель черепа пациента оценивалась по 3 стандартным срезам (сагиттальный, аксиальный, размеры лицевого скелета) и 20 антропометрическим параметрам (Рисунок 2).

Для количественной оценки изменения морфологии свода черепа произведена оценка динамики изменения краниального индекса (КИ) до и после дистракционного лечения. Коэффициент динамики краниального индекса, рассчитан по указанной формуле и выражен в процентах.

$$\text{КИ} = \frac{\text{максимальный поперечный размер}}{\text{максимальный продольный размер}} \times 100\%$$

$$\text{Разность КИ} = \text{КИ до лечения} - \text{КИ после лечения}$$

$$\text{Динамика КИ (\%)} = \frac{\text{Разность КИ}}{\text{КИ до лечения}} \times 100\%$$

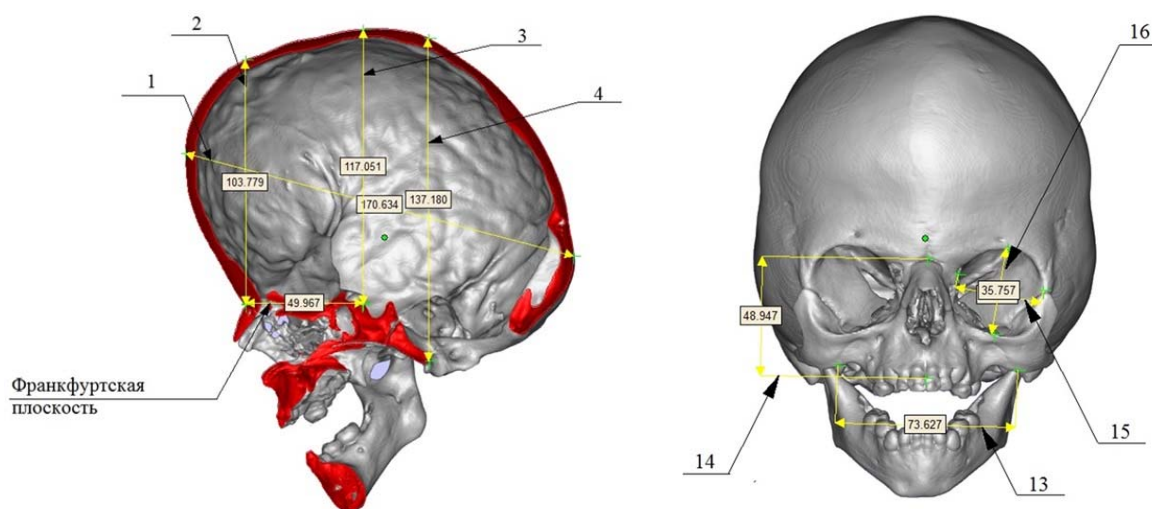


Рисунок 2 – Пример измерения различных параметров на виртуальной модели черепа с использованием Materialise Magics (Materialise NV, Leuven, Belgium)

Алгоритм оценки неврологического статуса пациентов (катамнестические данные)

Катамнестические данные собраны у 78 пациентов (87,6%). Данные неврологического осмотра формализованы и оценены при помощи шкалы CAT/CLAMS (The Cognitive Adaptive Test/Clinical Linguistic and Auditory Milestone Scale) (Capute, A.J., 1986). Методика, позволила оценить формирование навыков решения наглядных (раздел CAT) и речевых (раздел CLAMS) задач, а также развитие моторики ребенка (шкала развития макромоторики). Используемая в исследовании адаптированная анкета-опросник с 28 пунктами позволила выявить и оценить когнитивный дефицит детей и задержку моторного развития. Чувствительность, специфичность и прогностическая значимость метода подтверждена несколькими клиническими исследованиями (Hoon, A.H., 1993; Kube, D.A., 2000; Wachtel, R.C., 1994). Развитие ребенка оценивалось по трем параметрам: моторное развитие, моторная речь и понимание речи. Для каждого параметра вычислялся коэффициент (Q):

$$Q = \frac{Ad}{Aa} \times 100\%$$

Q – коэффициент развития

Ad – возраст развития

Aa – возраст фактический

Коэффициент развития ниже или равный 75 свидетельствовал о задержке развития ребенка. При оценке клинических результатов, сопоставляя полученные данные с вычисленным коэффициентом развития, в исследование выделены три оценочных критерия развития ребенка:

1. Грубая задержка развития – 0-75 баллов
2. Темповая задержка/негрубое отставание в развитии >75-90 баллов
3. Нормальное развитие >90-100 баллов.

Ранжирование данных с позиции степени задержки развития позволили точнее оценить клиническую картину, сопоставить ее с течением основного заболевания, наличием сопутствующей патологии, прогнозировать результаты лечения и определить критерии его эффективности для различных групп пациентов.

Диагностический протокол при планировании дистракционного лечения

- Сбор анамнеза, данные о течении беременности и родов, физические показатели и характеристики ребенка после рождения.
- Генетическое исследование с характеристикой, имеющейся синдромальной патологии, включавшее исследование кариотипа, молекулярно-генетическое исследование на предмет мутаций в FGFR1,2,3, TWIST.
- Общие клинические данные при госпитализации в стационар: показатели физического развития (вес, рост).
- Неврологическое обследование с оценкой неврологического статуса и

темпов психомоторного развития пациентов.

- Офтальмологическое обследование до и после операции.
- Отоневрологическое обследование до и после операции.
- Кардиологическое обследование при наличии сопутствующих пороков развития, заболеваниях сердечно-сосудистой системы.
- Проведение СКТ головного мозга и костей черепа, с толщиной среза не более 3 мм.
- МРТ головного мозга проводилась при наличии интракраниальной патологии на СКТ.
- Прямая селективная ангиография в сочетании с анестезиологическим пособием в условиях специализированной операционной, проводилась в случаях, когда имеющаяся сосудистая патология на МРТ требовала уточнения.

Клиническая картина

Пациенты условно были разделены на 3 группы по клиническим проявлениям заболевания:

1 группа – с проявлениями краниocereбральной диспропорции и наличием:

- прогрессирующей гипертензионной симптоматики – 14 (15,7%) пациентов;
- задержки психомоторного/речевого развития – 45 (50,5%) пациентов.

2. Деформация черепа и косметический дефект (n=89; 100%).

3. Сопутствующая патология:

- Офтальмологические нарушения (n=63; 70,7%).
- Отоневрологические нарушения (n=18; 20,2%).
- Ортопедические нарушения (n=55; 61,7%).

Дистракционное лечение

Показаниями к дистракционному лечению стали:

1. Краниocereбральная диспропорция при наличии краниосиностаза,

подтвержденного данными спиральной компьютерной томографии (клинически проявляющегося брахицифалией с гипоплазией затылочных отделов черепа).

2. Косметический дефект вследствие деформации задних отделов свода черепа, первичной (вследствие несиндромальной затылочной плагиоцефалии, обусловленной синостозом ламбдовидного шва) или вторичной деформации, обусловленной проведенной ранее операцией.

Противопоказанием к хирургическому лечению являлась сопутствующая основному заболеванию соматическая патология, требующая проведения необходимых лечебных мероприятий со стороны смежных специалистов: пороки сердечно-сосудистой системы, проявлявшиеся сердечной недостаточностью и требовавшие хирургической коррекции, аномалии развития дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, требовавшие проведения трахеостомии, гастростомии.

Причинами отсрочки, либо отказа от лечения являлись:

- прогрессирующая гидроцефалия, требовавшая ликворошунтирующих операций;

- аномалии развития венозной системы головного мозга, проявляющиеся затруднением венозного оттока через систему венозных синусов и внутренних яремных вен с развитием выраженной подкожной сети венозных выпускников в проекции затылочной области и краниовертебрального перехода, потенциально угрожающих развитием профузного кровотечения во время операции.

Протокол дистракционного лечения

Протокол дистракционного лечения включал в себя следующие этапы:

1 этап – планирование предстоящего хирургического лечения;

2 этап – хирургическое пособие: остеотомия костей теменно-затылочной области, установка дистракционных аппаратов;

3 этап – латентный период от момента операции до начала дистракции/активации дистракционных устройств;

4 этап – активация дистракционных устройств – собственно процесс

выдвижения задних отделов черепа, в соответствии с индивидуально разработанным протоколом;

5 этап – окончание дистракции, период ретенции/консолидации, необходимый для завершения процесса регенерации костной ткани в зазоре между разделенными костями;

6 этап – окончание периода консолидации, компьютерная томография с оценкой полученных результатов;

7 этап – госпитализация, удаление дистракционных аппаратов;

8 этап – наблюдение после дистракционного лечения, решение вопроса о необходимости дополнительных хирургических мероприятий.

Методика остеотомии костей теменно-затылочной области, установки дистракционных аппаратов

После проведения анестезиологического пособия и предоперационной подготовки пациент укладывался в положение «лежа на животе». Осуществлялась разметка предполагаемого кожного разреза (Рисунок 3), дополнительно отмечались анатомические ориентиры: крупные костные дефекты, швы свода черепа, пальпируемые через кожу.

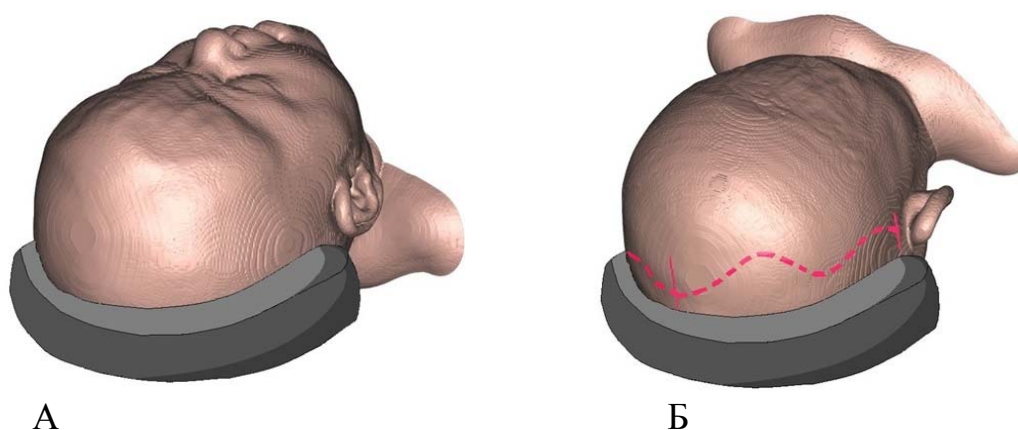
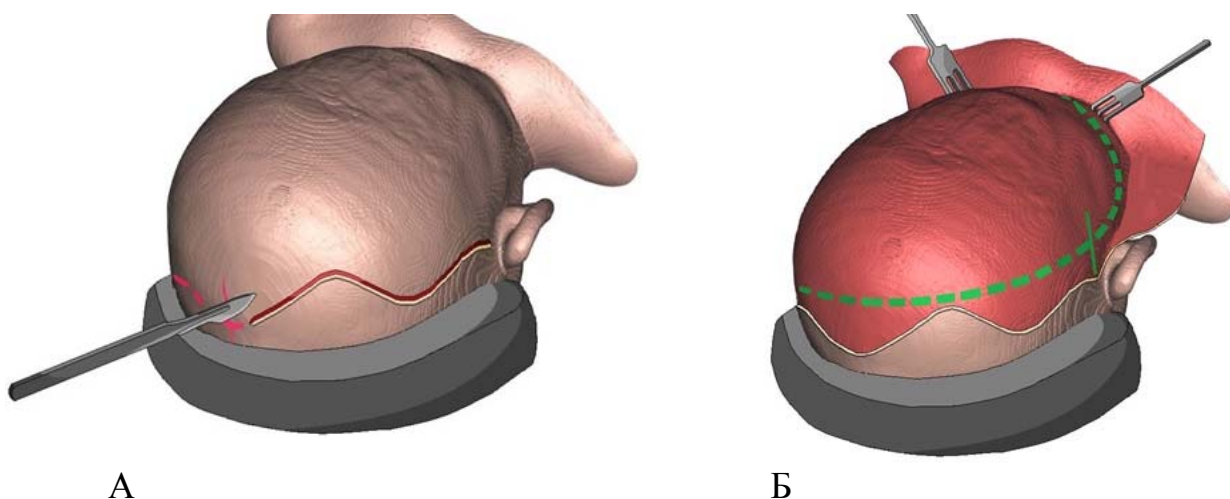


Рисунок 3 – Предоперационная подготовка пациента (А). Разметка линии кожного разреза (Б)

Выполнялся зигзагообразный биаурикулярный разрез кожи (Рисунок 4А), кожный лоскут с апоневрозом отделялся от надкостницы и откидывался и фиксировался на крючках. Перед проведением манипуляций с костями свода, на надкостнице размечалась линия предполагаемой остеотомии и место установки дистракционных аппаратов в соответствии с выполненной ранее разметкой на виртуальной модели (Рисунок 4Б).



А
Б
Рисунок 4 – Разрез кожи по линии разметки (А). Разметка линии остеотомии и положения дистракционных аппаратов (Б)

Надкостница рассекалась только в области линии запланированной остеотомии. Необходимости в полной отслойке надкостницы от подлежащей кости не было (Рисунок 5).

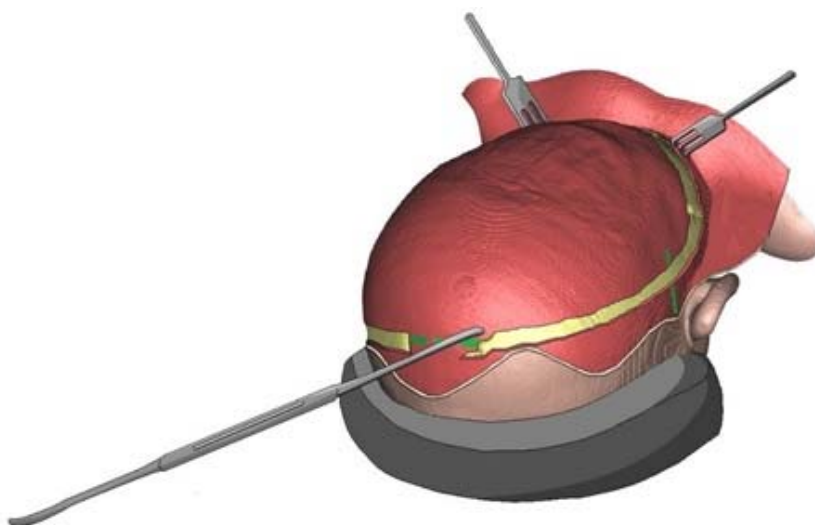


Рисунок 5 – Отслойка надкостницы в области предполагаемой остеотомии.

Остеотомия выполнялась из фрезевых отверстий, выполненных на заранее спланированной линии в области ламбдовидных швов и сагиттального шва (Рисунок 6).

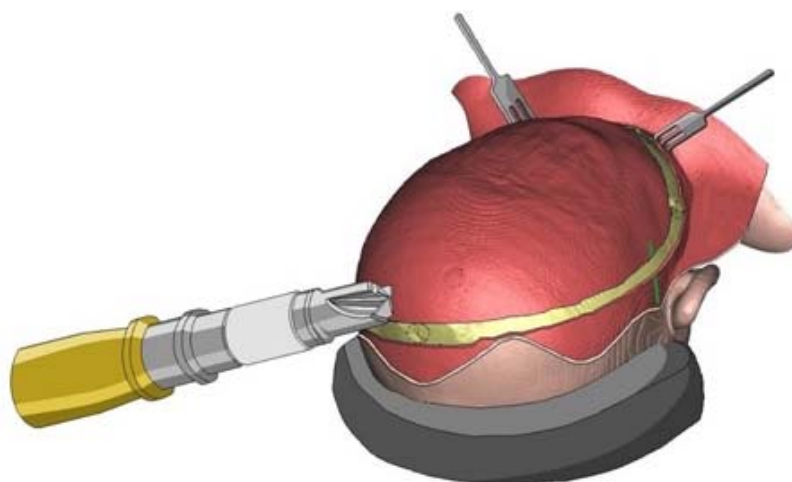


Рисунок 6 – Выполнение фрезевых отверстий электротрепаном

Перед использованием краниотома выполнялась отслойка твердой мозговой оболочки от прилежащей кости. Особенно внимательно манипуляции выполнялись в непосредственной близости от венозных синусов, для обеспечения максимального контроля со стороны хирурга использовались различные нейрохирургические костные кусачки (Рисунок 7А). Выполнение остеотомии затылочной кости ниже проекции уровня синусного стока и поперечных синусов, позволяло в дальнейшем добиться большего увеличения внутричерепного объема и объема ЗЧЯ за счет увеличения площади выдвигаемого костного лоскута, улучшало косметический результат. Пациентам с сопутствующей аномалией Киари I (n=23) проводилась дополнительная резекция заднего края большого затылочного отверстия с целью декомпрессии краниовертебрального перехода (Рисунок 7Б).

В зазор остеотомии устанавливались дистракционные аппараты и фиксировались к костям. В 78 (87,6%) случаях фиксация дистракционных аппаратов производилась титановыми микровинтами размерами от 1,5x3,5 мм. до 1,5x5,0 мм. в зависимости от толщины кости (Рисунок 8).

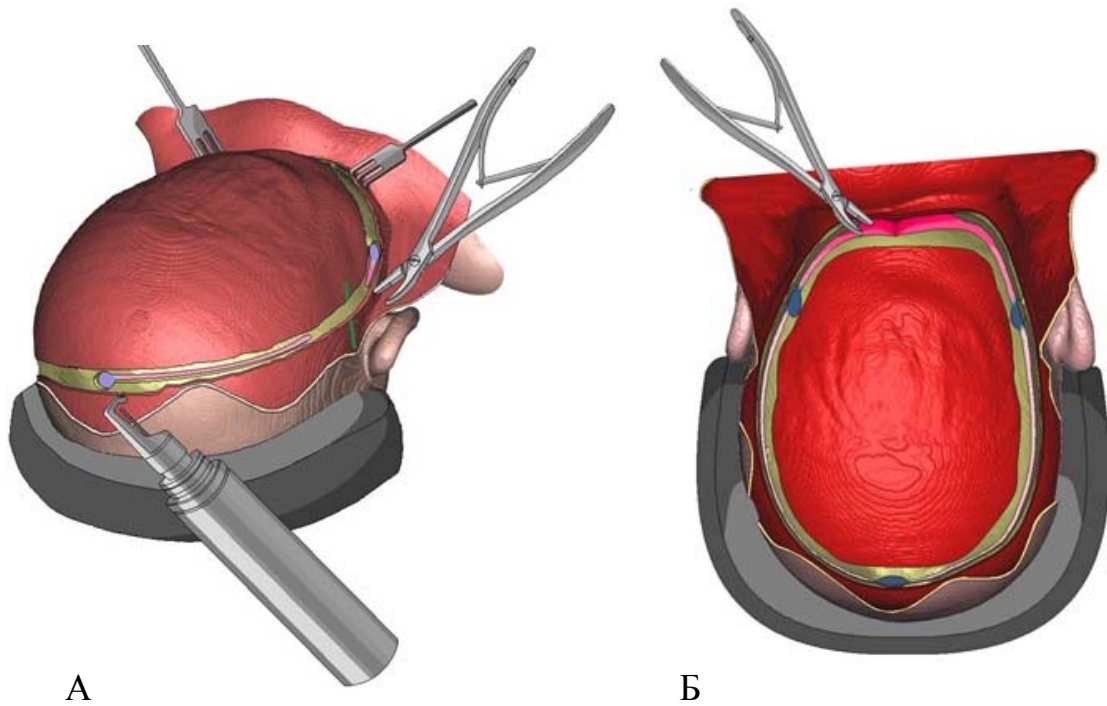


Рисунок 7 – Выполнение остеотомии с помощью краниотома, использование костных кусачек в непосредственной близости от венозных синусов (А). Декомпрессия краниовертебрального перехода (вид «сверху») (Б).

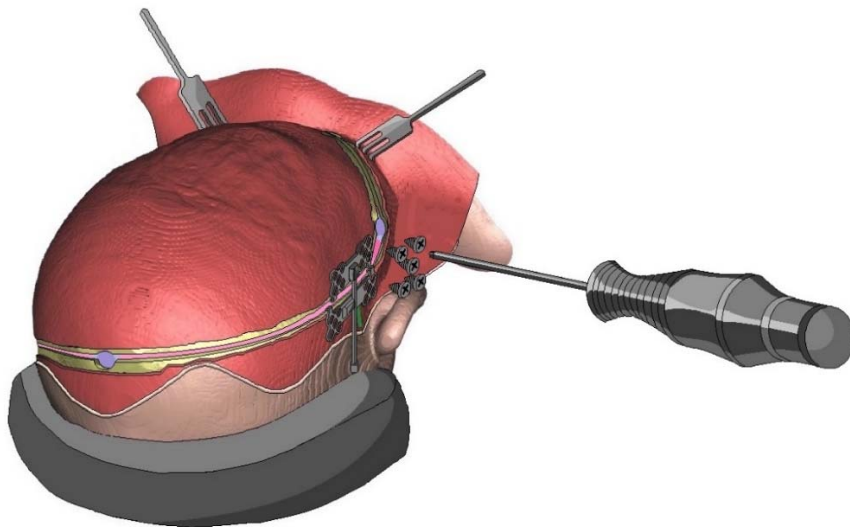


Рисунок 8 – Фиксация дистрактора титановыми микровинтами

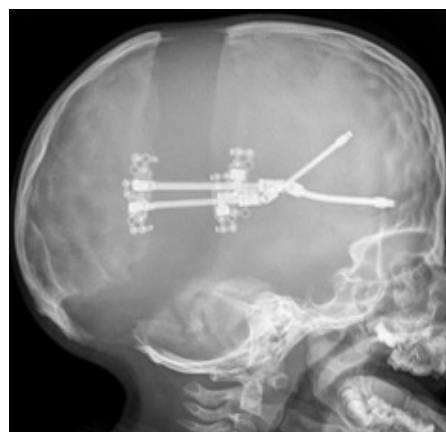
Перед ушиванием мягких тканей производилась проверка мобильности кости и параллельности векторов дистракции. Исключался риск попадания мягких тканей, в том числе надкостницы во вращающиеся части устройства. Рана ушивалась послойно внутрикожным швом.

После проведения контрольной краниографии для уточнения исходного положения дистракторов, начинался период активации дистракторов. Активация дистракторов проводилась посредством поворота ходового винта, выступающего над кожей, при помощи специальной отвертки. В зависимости от модели дистракционного устройства, поворот ходового винта на 180° раздвигал рабочие площадки, фиксированные к костям на расстояние от 0,3 до 0,45 мм. Продолжительность периода дистракции составила в среднем $48,4 (\pm 10,6)$ суток.

После окончания периода активации, проводилась контрольная рентгенография (Рисунок 9), начинался период консолидации (ретенционный период), необходимый для завершения процессов оссификации костного регенерата в зазоре между разделенными костями. Продолжительность ретенционного периода составила в среднем $150,8 (\pm 61,36)$ дней.



А



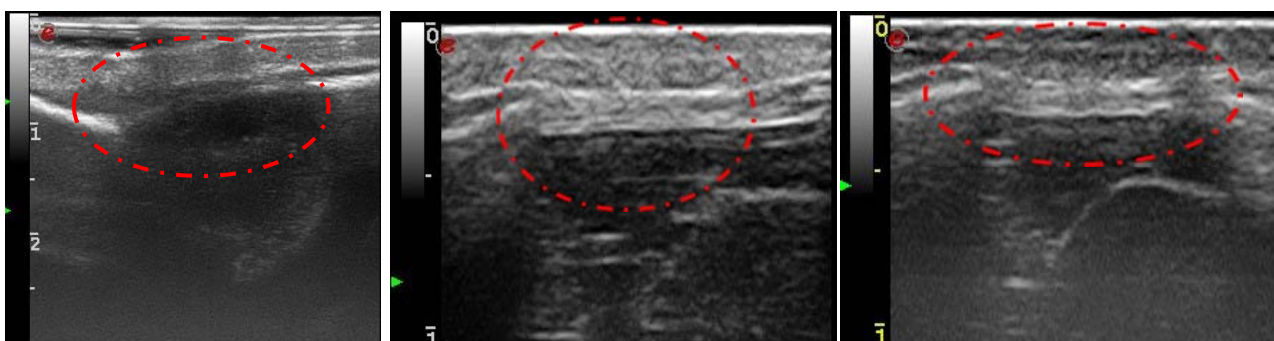
Б

Рисунок 9 – Контрольная краниография перед началом дистракции (А)
После завершения дистракции (Б)

После завершения периода ретенции, для объективной оценки результатов лечения: уточнения прироста внутричерепного объема, оценки изменения морфологии черепа, всем пациентам проведена контрольная компьютерная томография. Затем пациент повторно госпитализировался, дистракционные аппараты удалялись.

В попытке найти решение вопроса о необходимости и продолжительности

ретенционного периода, являющегося предметом дискуссии (Choi, J.W., 2015; Thomas, G.P., 2014), изучен костный регенерат, формировавшийся в области остеотомии в ходе дистракции, с использованием методов ультразвуковой и лучевой диагностики, а также их сравнение на разных этапах лечения пациента (Рисунок 10). Разработана классификация костного регенерата по степени зрелости, доказана необходимость периода ретенции во избежание развития рецидива деформации черепа, а также рассчитана его оптимальная продолжительность.



А

Б

В

Рисунок 10 – УЗ-картина стадий формирования регенерата при дистракции костей свода черепа (результат сканирования в левой теменно-затылочной области): А) Картина УЗ окна в начале периода ретенции, еще нет признаков формирования регенерата; Б) Первый месяц течения периода ретенции, выявлены гиперэхогенные включения; В) Второй месяц ретенции, продолжающееся «закрытие» костного окна.

Оценка результатов хирургического лечения

Средняя продолжительность хирургического пособия составила 138,33(± 31,08) минут (с медианой 130 минут), с некоторым преобладанием продолжительности операции у пациентов старше 24 месяцев. В 33 наблюдениях (37,1%) кровопотеря не превышала 50 мл и не потребовала гемотрансфузии. Клинически значимая интраоперационная кровопотеря (объемом более 50 мл.) отмечена в 56 случаях (62,9%). Средний объем кровопотери в выборке наблюдений с кровопотерей более 50 мл, составил 183,2 мл (± 101,8) мл (медиана

150 мл) или 14% от ОЦК. Интраоперационная заместительная терапия потребовалась в 31 наблюдении (34,8%), объем перелитой эритроцитарной взвеси составил в среднем 213 мл. \pm 99 мл (медиана 180), свежзамороженной плазмы 265,4 мл. \pm 85,3 мл (медиана 260). Медиана продолжительности пребывания в условиях стационара составила 9 койко-дней.

Отдаленные результаты лечения

Клинические результаты проведенного лечения оценивались по двум основным группам показателей: изменению количественных характеристик данных методов нейровизуализации (СКТ, МРТ) и динамике изменений в неврологическом статусе пациентов.

Рентгенологические и волюмометрические результаты лечения

При изучении и сравнении данных УЗИ и КТ в динамике, выявлена закономерность формирования костного регенерата, зависимость скорости его развития от возраста ребенка и скорости distraction. Наибольшими темпами регенерация кости происходила у детей младшего возраста. Между сравниваемыми параметрами выявлена обратная сильная ($r = -0,76$) достоверная ($p = 0,0048$) корреляция.

При изучении результатов СКТ, обнаружена статистически достоверная связь динамики изменения краниального индекса с возрастом ребенка к моменту distraction. Расчет краниального индекса (КИ) у пациентов после distractionного лечения, проведенный в разных возрастных группах, выявил наиболее выраженные изменения у пациентов старше 7 месяцев.

После сопоставления двух показателей, коррелировавших с возрастом ребенка – степени формирования костного регенерата и динамики изменения краниального индекса, рассчитан оптимальный возраст ребенка для проведения distractionного лечения (Рисунок 11).

Проведение distraction костей теменно-затылочной области в возрастном промежутке 8-12 месяцев, с большой вероятностью является залогом

достижения наилучшего морфологического результата, с минимальным риском развития рецидива деформации за счет удовлетворительной регенерации кости в указанном возрасте.

Изучение прироста внутричерепного объема методом виртуальной волюмометрии позволило сделать вывод о том, что методом distraction затылочной области можно достоверно значимо увеличить интракраниальный объем, в среднем на 275,65 мл ($p=0,0005$), в среднем 27% от исходного объема.

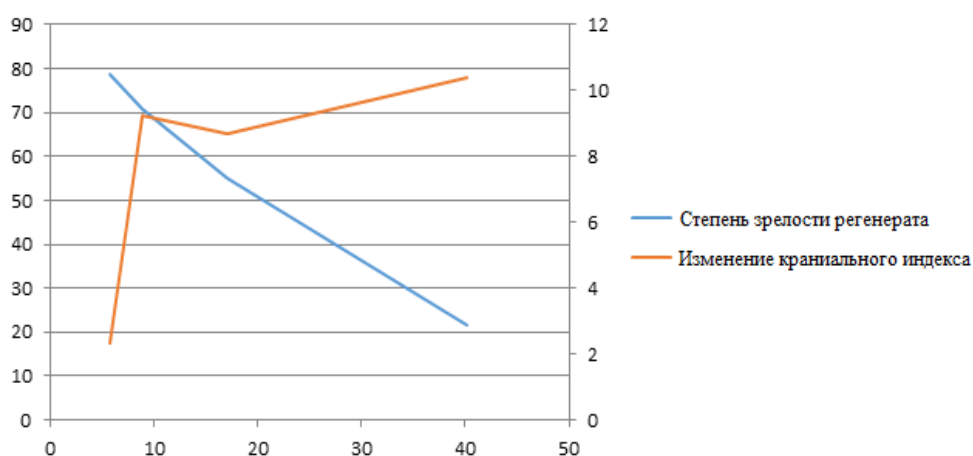


Рисунок 11 – Зависимость степени зрелости костного регенерата и изменения краниального индекса от возраста пациента.

Сравнительный анализ выявил статистически значимый больший прирост внутричерепного объема у пациентов, пролеченных с использованием метода distraction костей теменно-затылочной области по сравнению с другими широко применяемыми реконструктивными вмешательствами: фронто-орбитальным выдвижением (ФОВ) (в среднем на 11% $p=0,00002$) и выдвижением кранио-фациального моноблока (МБД) (в среднем на 21% $p=0,000001$).

Выявлено влияние возраста пациента на прирост внутричерепного объема. Наибольшего прироста внутричерепного объема удалось добиться у пациентов в возрасте старше 6 и моложе 12 месяцев, наименьшего у пациентов старше 2 лет. При этом, на прирост объема не оказывала существенного влияния длина

дистракции, как изолированный фактор.

Доказанное преимущество дистракционного лечения делает его методом выбора при коррекции краниосиностозов сопровождающихся гипоплазией затылочной области и внутричерепной гипертензией у детей на первом году жизни.

Результаты оценки неврологического статуса пациентов до хирургического лечения с использованием шкалы CAT/CLAMS

Отмечено преобладающее количество пациентов без отставания в моторном развитии (52%) и когнитивных функциях (функция понимания речи и решения задач) (57,1%), и преобладание пациентов с грубой задержкой моторной речи (51,4%).

Для оценки динамики неврологического статуса после дистракционного лечения произведена сравнительная характеристика данных опрошенных пациентов (n=72), распределенных по трем критериям (моторное развитие/моторная речь/понимание речи), ранжированных по степени выраженности признака (Таблица 1).

Таблица 1 – Неврологический статус у пациентов до и после лечения

	Моторное развитие		Моторная речь		Понимание речи	
	До лечения	После лечения	До лечения	После лечения	До лечения	После лечения
Без отставания	39	53 (67,1%)	17 (48,6 %)	31 (43,1 %)	20 (57,1%)	39 (53,4%)
Легкая задержка	10	5 (6,3%)	0	4 (5,6%)	0	3 (4,1%)
Грубая задержка	26	21 (26,6%)	18 (51,4%)	37 (51,3%)	15 (42,9%)	31 (42,5%)
Всего	75	79 (100%)	35 (100%)	72 (100%)	35 (100%)	73 (100%)

Установлено, что количество пациентов с грубой задержкой моторного развития после операции уменьшилось на 8%, с темповой задержкой на 7%, при этом количество пациентов с нормальным моторным развитием увеличилось на

15%.

Получена умеренная ($r=0,61$; $r=0,62$) и сильная корреляция ($r=0,91$) между тремя критериями шкалы CAT/CLAMS (моторика, моторная речь, понимание речи/выполнение инструкций) до и после дистракционного лечения. На основании полученных данных можно предположить, что дистракционное лечение является одним из факторов, положительно влияющим на темпы психомоторного развития.

Осложнения и нежелательные последствия дистракционного лечения

Анализ структуры осложнений дистракционного лечения позволил сделать выводы о том, что преобладающим видом осложнений при дистракции костей теменно-затылочной области являлись воспалительные изменения кожных покровов над дистракционными аппаратами ($n=18$) (20%). Процедуру дистракции теменно-затылочной области с минимальными кожными проявлениями перенесли 37 (41,4%) пациентов, без изменения кожных покровов 31 (36,4%) пациент. Не отмечалось угрожающих жизни осложнений, связанных с массивной кровопотерей, системной инфекцией, прогрессированием гидроцефалии.

Выявлена закономерность, заключающаяся в тенденции к увеличению количества случаев развития выраженных кожных изменений с увеличением продолжительности периода ретенции (период от момента окончания дистракции до удаления дистракционных аппаратов) ($r=0,3$; $p<0,05$). В то же время корреляционный анализ зависимости степени формирования регенерата от продолжительности ретенционного периода позволил установить, что по мере удлинения ретенционного периода отмечалось большее количество наблюдений со сформировавшимся регенератом ($r=0,4$). Таким образом, рассчитан оптимальный период ретенции с учетом указанных факторов, составивший 175 дней (интервал от 150 до 200 дней) (Рисунок 12).

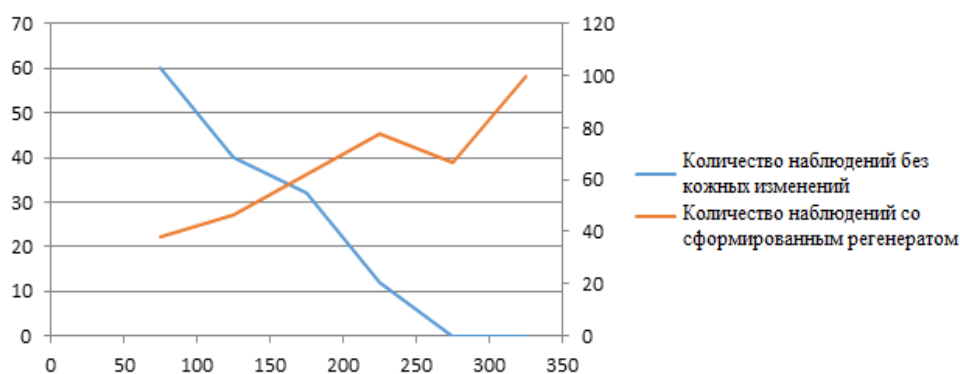


Рисунок 12 – Зависимость количества кожных осложнений (синяя линия) и степени зрелости регенерата (красная линия) от продолжительности ретенционного периода (дни).

Выводы

1. Показанием к проведению distraction костей теменно-затылочной области у детей является наличие краниосиностоза, проявляющегося краниоцеребральной диспропорцией и гипоплазией костей теменно-затылочной области. Противопоказанием к выполнению данного метода лечения являются наличие тяжелой соматической патологии, а также анатомические особенности в виде крупных патологических венозных выпускников и перикраниальных венозных синусов в теменно-затылочной области.

2. Разработанные distractionные аппараты и методы фиксации позволяют избежать развития осложнений, связанных с поломкой и смещением дистрактора, а также упрощают процесс их удаления. Алгоритм дооперационной диагностики, а также предоперационное компьютерное планирование и моделирование процесса distraction, изготовление индивидуальных стереолитографических шаблонов позволяют оптимизировать и прогнозировать процесс distractionного лечения.

3. Результатом distraction костей теменно-затылочной области является увеличение объема интракраниальной полости (в среднем на 27%), что позволяет устранить явления краниоцеребральной диспропорции и предотвратить развитие синдрома внутричерепной гипертензии у пациентов с краниосиностозами. На

основании оценки неврологического статуса пациентов, перенесших лечение методом distraction костей теменно-затылочной области отмечено достоверное уменьшение пациентов с грубой задержкой моторного развития (на 15%).

4. Осложнением distraction костей теменно-затылочной области может явиться поломка distractionного устройства в процессе эксплуатации (2,3%), развитие ликвореи или нежелательной деформации свода черепа, требующие ревизионных операций (2,2%). Нежелательным явлением при distractionном лечении являются воспалительные изменения кожных покровов вокруг установленных аппаратов (22,4%). Указанные изменения не влияют на исход distractionного лечения, а степень их выраженности зависит от длительности ретенционного периода.

Практические рекомендации

1. Определение показаний и планирование хирургического лечения должно производиться по данным СКТ, выполненной с захватом вертекса черепа, нижней челюсти и шейного отдела позвоночного столба пациента.

2. При подозрении на наличие интракраниальной патологии по результатам СКТ, показано проведение МРТ головного мозга. При выявлении сосудистой патологии на МРТ, особенно при наличии патологической сети венозных внутрикостных выпускников в области краниовертебрального перехода, показано проведение прямой селективной ангиографии, с определением дальнейшей тактики лечения.

3. При планировании площади выдвигаемого костного теменно-затылочного лоскута, определения положения distractionторов, длины distraction, направления вектора distraction рекомендовано виртуальное моделирование предстоящего лечения. Для упрощения процесса сопоставления виртуальной модели и операционного поля, облегчения разметки линий и векторов, целесообразно использование индивидуально изготовленных стереолитографических шаблонов, либо нейронавигационной системы.

4. Для увеличения площади выдвигаемого костного лоскута рекомендуется

выполнение остеотомии ниже уровня проекции синусного стока. При наличии у пациента картины аномалии Киари I, остеотомия выполняется с захватом заднего края большого затылочного отверстия для дополнительной декомпрессии краниовертебрального перехода.

5. Латентный период перед активацией дистракторов продолжительностью не менее 3 и не более 7 дней, является предиктором формирования и дальнейшей трансформации костного регенерата.

6. Длина, шаг и частота дистракции определяются для каждого пациента индивидуально в зависимости от выраженности имеющейся деформации. Указанные параметры можно изменять в процессе дистракционного лечения, влияя на конечный результат.

7. Перед удалением дистракторов, для оценки прироста интракраниального объема, динамики изменения морфологии скелета показано проведение СКТ с параметрами, аналогичными СКТ, выполненной перед установкой.

8. Ведущим фактором, в контексте лечения и профилактики задержки психо-моторного развития у ребенка с краниосиностозом, является сочетание увеличения внутричерепного объема, посредством дистракционного лечения и реабилитационных мероприятий включающих наблюдение и занятия с детским нейропсихологом, реабилитологом, логопедом, специалистом ЛФК.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Дистракция костей теменно-затылочной области при краниосиностозах у детей / Тетерин И. А., Сатанин Л. А., Хухлаева Е. А., Сахаров А.В., Леменева Н.В. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2018. – Т. 56, №2. – С. 69-80.

2. Формирование регенерата при дистракции костей свода черепа у детей с синдромальными краниосиностозами / Тетерин И. А., Надточий А. Г., Салокорпи Н. Е., Рогинский В.В., Сахаров А.В., Горельшев С.К., Саватеев А.Н. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2018. – Т. 57, №3. – С. 40-52.

3. Experience with resorbable sonic pins for the attachment of distraction devices in posterior cranial vault distraction operations / Satanin L., Teterin I., Sakharov A., Roginsky V., Serlo W., Salokorpi N. // *Child's Nervous System* – 2019. – Vol.35. – №5. – P. 851-856. DOI: 10.1007/s00381-019-04097-0

4. Дистракция затылочной области как первый этап хирургического лечения при синдромальных краниосиностозах / Тетерин И.А., Сатанин Л.А., Иванов А.Л., Рогинский В.В., Сахаров А.В., Евтеев А.А., Солониченко В.Г., Сорокин В.С., Леменева Н.В., // IV Всероссийская конференция по детской нейрохирургии. Материалы конференции. – Санкт-Петербург, 2015. – С. 62.

5. Complications in posterior cranial vault distraction, experience in 101 cases. / Satanin L., Salokorpi N., Teterin I., Ivanov A., Roginsky V., Sakharov A., Solonichenko V., Lemeneva N., Serlo W. // XIX Congress of European Society of Craniofacial Surgery (ESCFS) Abstracts Book, 30 Sep-1 October — Birmingham (Great Britain), 2016. — P. 6.

6. Experience of posterior distraction in 117 cases: analysis of the results and prospects for the future of the method / Teterin I., Ivanov A., Roginsky V., Satanin L., Salokorpi N., Serlo W. // XVII Congress of International Society of Craniofacial Surgery (ISCFS) Abstracts Book, October 24th-28th. — B.P. Servimed Caucun, Quintana Roo, Mexico, 2017. — P. 55–55.

7. Fixation of cranial vault distractors with resorbable pins / Satanin L., Teterin I., Sakharov A., Roginsky V., Serlo W., Salokorpi N. // 46th Annual Meeting of International Society for Pediatric Neurosurgery, Abstracts Book. – Tel Aviv, Israel, 2018. – Vol.34. – P. 2084-2084

8. Сатанин Л.А., Крашенинников Л.А., **Тетерин И.А.** Компрессионно-дистракционный аппарат для устранения деформации черепа, преимущественно явившейся результатом преждевременного зарращения черепных швов // Патент России № 2 643 296, 31.01.2018.

9. Сатанин Л.А., Крашенинников Л.А., **Тетерин И.А.** Компрессионно-дистракционный аппарат для билатеральной дистракции // Патент России № 2 666 922, 13.09.2018.