

МОО «Научное общество
по детской нейрохирургии»

Ассоциация нейрохирургов России

Клинические рекомендации

Детская нейрохирургия

Под редакцией
проф. С.К. Горелышева



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

МОО «Научное общество
по детской нейрохирургии»

Ассоциация нейрохирургов России

Клинические
рекомендации

Детская нейрохирургия

Под редакцией
проф. С.К. Горелышева

ИЗДАТЕЛЬСТВО
«ГЭОТАР-Медиа»



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2016

УДК 616.8-089-053.2 (035.3)

ББК 57.336.13я81

Д38

01-КЛР-2740

Клинические рекомендации утверждены на:
Международной конференции по детской нейрохирургии, Москва, 11.12.2013 г.,
IV съезде по детской нейрохирургии, Санкт-Петербург, 25.11.2015 г.;
Пленуме Правления Ассоциации нейрохирургов России, Казань, 27.11.2014 г.;
Санкт-Петербург, 16.04.2015 г.; Красноярск, 14.10.2015 г.

Редколлегия:

главный редактор — д-р мед. наук, проф. С.К. Горелышев;

д-р мед. наук, проф. В.А. Хачатрян;

д-р мед. наук Ж.Б. Семенова.

Д38 **Детская нейрохирургия : клинические рекомендации / под ред.**
С. К. Горелышева. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 256 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-4098-8

Настоящее издание содержит впервые разработанные клинические рекомендации по наиболее распространенным нейрохирургическим заболеваниям у детей, подготовленные Научным обществом по детской нейрохирургии и Ассоциацией нейрохирургов России.

Клинические рекомендации включают алгоритмы действий врача при диагностике, лечении и реабилитации и позволяют ему быстро принимать наиболее обоснованные клинические решения. Соблюдение международной методологии при подготовке данных клинических рекомендаций гарантирует их современность, достоверность, обобщение лучшего мирового опыта и знаний, применимость на практике, что обеспечивает их преимущества перед традиционными источниками информации (учебники, монографии, руководства).

Представленные клинические рекомендации предназначены нейрохирургам, невропатологам, онкологам, челюстно-лицевым хирургам, неонатологам, студентам старших курсов медицинских вузов.

УДК 616.8-089-053.2 (035.3)

ББК 57.336.13я81

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

© Межрегиональная общественная организация
«Научное общество по детской нейрохирургии», 2016

© Коллектив авторов, 2016

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2016

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,

ISBN 978-5-9704-4098-8

оформление, 2016

Уважаемые коллеги!

Перед вами клинические рекомендации по детской нейрохирургии Научного общества по детской нейрохирургии и Ассоциации нейрохирургов России.

Клинические рекомендации — документы, разработанные по определенной методологии, описывающие действия врача при диагностике, профилактике, лечении и реабилитации и позволяющие ему принимать правильные клинические решения. Далеко не во всех странах приняты рекомендации по детской нейрохирургии. Тем не менее их разработкой занимаются такие международные организации, как International Society for Pediatric Neurosurgery (ISPN) и European Society for Pediatric Neurosurgery (ESPN).

В России нет специальности «детская нейрохирургия», тем не менее Научное общество по детской нейрохирургии совместно с Ассоциацией нейрохирургов России поставило задачу впервые разработать клинические рекомендации в этой области медицины. Первый выпуск далеко не полный, однако редакция планирует ежегодное обновление рекомендаций, чтобы они полностью охватывали весь спектр детской нейрохирургической патологии и отражали последние достижения в нейрохирургии и смежных специальностях.

Эти рекомендации, безусловно, будут интересны не только детским нейрохирургам, но также общим нейрохирургам, невропатологам, онкологам, челюстно-лицевым хирургам, неонатологам, студентам старших курсов медицинских вузов.

Надеемся, что клинические рекомендации позволят врачам находить ответы на конкретные клинические вопросы, возникающие в момент оказания медицинской помощи. Разработчики и издатели клинических рекомендаций приглашают всех читателей к сотрудничеству и с благодарностью рассмотрят все критические замечания, комментарии, которые позволят улучшить данное издание.

СОДЕРЖАНИЕ

Авторский коллектив.....	9
Список сокращений и условных обозначений.....	13
Методика оценки клинических рекомендаций.....	14
Часть 1. Гидроцефалия и кисты	15
1. Внутримозговые кровоизлияния и постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных	17
1.1. Этиология и патогенез	18
1.2. Классификация внутримозговых кровоизлияний	20
1.3. Общая организация лечебного процесса	23
1.4. Хирургические методы лечения	23
1.5. Ведение пациента с внутримозговым кровоизлиянием	25
1.6. Приложения	29
2. Арахноидальные кисты латеральной щели головного мозга у детей	38
2.1. Этиология и патогенез	38
2.2. Классификация	38
2.3. Диагностика арахноидальных кист латеральной щели	39
2.4. Хирургическое лечение арахноидальных кист латеральной щели	40
2.5. Осложнения.....	43
2.6. Коррекция гидроцефалии и кист головного мозга (рекомендации)	43
2.7. Кадровое и материально-техническое оснащение	44
2.8. Диспансерное наблюдение	44
Часть 2. Черепно-мозговая травма.....	47
1. Лечение пострадавших детей с черепно-мозговой травмой.....	49
1.1. Организация нейротравматологической помощи	49
1.2. Догоспитальный этап.....	51
1.3. Специализированный стационар.....	55
1.4. Хирургическое лечение черепно-мозговой травмы.....	70
1.5. Приложения	72
Часть 3. Опухоли головного мозга у детей	77
1. Хирургическое лечение детей с нейроэпителиальными опухолями головного мозга.....	79
1.1. Введение	79
1.2. Эпидемиология нейроэпителиальных опухолей	80

1.3. Первичная диагностика нейроэпителиальных опухолей у детей	81
1.4. Оказание неспециализированной помощи детям с нейроэпителиальными опухолями	82
1.5. Первичное хирургическое лечение нейроэпителиальных опухолей у детей	83
1.6. Лечение рецидивов нейроэпителиальных опухолей	92
1.7. Приложения	101
2. Опухоли головного мозга у детей грудного возраста: клиническая картина, диагностика и хирургическое лечение	107
2.1. Этиология и эпидемиология	107
2.2. Основные проблемы лечения	109
2.3. Морфология и топография опухолей головного мозга у детей грудного возраста	109
2.4. Ранняя диагностика опухолей головного мозга в грудном возрасте	111
2.5. Хирургическое лечение	112
2.6. Адьювантная терапия	116
3. Лечение медуллобластом у детей старше 4 лет	119
3.1. Эпидемиология и классификация	119
3.2. Клиническая картина	120
3.3. Диагностика	120
3.4. Стадирование	121
3.5. Хирургическое лечение	122
3.6. Стратификация по группам риска	123
3.7. Лучевая терапия	124
3.8. Химиотерапия	126
3.9. Контроль после проведенного комплексного лечения	128
3.10. Приложения	129
4. Лечение интракраниальных эпендимом у детей	133
4.1. Общие данные	133
4.2. Клиническая картина заболевания	134
4.3. Прогностические факторы	134
4.4. Дооперационная диагностика	135
4.5. Хирургическое лечение	135
4.6. Послеоперационная диагностика	136
4.7. Динамическое наблюдение после хирургического удаления опухоли	136
4.8. Лучевое лечение эпендимом	137

4.9. Химиотерапия	138
4.10. Контроль после проведенного лечения.....	139
5. Диагностика и лечение опухолей ствола.....	141
5.1. Эпидемиология	141
5.2. Классификация.....	141
5.3. Диагностика	142
5.4. Клиническое обследование	142
5.5. Лечение опухолей ствола мозга	143
6. Комплексное лечение впервые выявленных низкодифференцированных глиальных опухолей головного мозга у детей	147
6.1. Общие положения.....	147
6.2. Классификация	148
6.3. Диагностика	148
6.4. Лечение.....	149
6.5. Приложение. Алгоритм впервые выявленных низкодифференцированных глиальных опухолей головного мозга у детей.....	154
7. Диагностика и лечение герминативно-клеточных опухолей центральной нервной системы	156
7.1. Общие данные.....	156
7.2. Классификация	156
7.3. Диагностика	157
7.4. Общие принципы лечения	158
7.5. Лечение различных видов	159
7.6. Приложение. Алгоритм лечения пациентов с чистой герминомой.....	161
8. Диагностика и лечение интрамедуллярных опухолей спинного мозга	165
8.1. Общая информация	165
8.2. Диагностика	165
8.3. Тактика первичного лечения.....	165
8.4. Обеспечение операции	166
8.5. Послеоперационное ведение.....	166
8.6. Аджьювантная терапия	166
8.7. Лечение рецидивов	166
8.8. Катамнестическое наблюдение	167
9. Диагностика и лечение пациентов с эпендимомами конечной нити спинного мозга	169
9.1. Общая информация	169
9.2. Диагностика	170

9.3. Тактика первичного лечения	171
9.4. Операция	172
9.5. Послеоперационное ведение	173
9.6. Наблюдение за пациентом в отдаленном послеоперационном периоде	174
9.7. Лечение рецидивов	175
Часть 4. Мальформации центральной нервной системы	177
1. Лечение больных с кавернозными мальформациями центральной нервной системы	179
1.1. Общие вопросы	179
1.2. Организация медицинской помощи	180
1.3. Диагностика	181
1.4. Лечение заболевания	182
1.5. Ведение больного в послеоперационном периоде	184
1.6. Радиохирургическое лечение	184
1.7. Консервативное лечение	185
1.8. Медицинская реабилитация	185
2. Хирургическое лечение несиндромальных краниосиностозов у детей	187
2.1. Общие сведения	187
2.2. Классификация	188
2.3. Диагностика	188
2.4. Хирургическое лечение	192
2.5. Диспансерное наблюдение	200
2.6. Приложение. Алгоритм рентгенологической диагностики краниосиностозов	201
3. Диагностика и лечение синдрома фиксированного спинного мозга у детей	206
3.1. Терминология	206
3.2. Введение	206
3.3. Диагностика и первичное лечение	207
3.4. Диагностика и лечение рецидивов синдрома	212
4. Диагностика и лечение мальформации Киари у детей	219
4.1. Определение и классификация	219
4.2. Клинические проявления	220
4.3. Диагностика	221
4.4. Хирургическое лечение	223
4.5. Осложнения	227
4.6. Исходы хирургического лечения	227
4.7. Послеоперационное ведение	228

Часть 5. Функциональная нейрохирургия	231
1. Нейрохирургическое лечение детского церебрального	
паралича	233
1.1. Общие сведения	233
1.2. Методы клинической оценки	234
1.3. Нейрофизиологические методы оценки	235
1.4. Методы лечения	236
1.5. Заключение	247
1.6. Приложение. Алгоритм нейрохирургического лечения	248

Авторский коллектив

Андреева Елена Викторовна — канд. мед. наук, врач-невролог отделения нейрохирургии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Белюсова Ольга Бенуановна — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения сосудистой нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Веселова Аниа Николаевна — канд. мед. наук, врач-невролог, зав. отделением реабилитации недоношенных ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой» ДЗМ

Воеводин Сергей Михайлович — д-р мед. наук, проф.

Гаврюшин Андрей Владимирович — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения нейроонкологии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Голанов Андрей Владимирович — д-р мед. наук, проф., зав. отделением радиологии и радиохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Горбунов Александр Валерьевич — д-р мед. наук, проф., зав. отделением лучевых методов диагностики ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Горельшев Сергей Кириллович — д-р мед. наук, проф., зав. отделением детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Деконов Андрей Владимирович — канд. мед. наук, научный сотрудник группы функциональной нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Заваденко Николай Николаевич — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Зиненко Дмитрий Юрьевич — д-р мед. наук, зав. отделением нейрохирургии обособленного структурного подразделения «НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Иванов Вадим Петрович — врач-нейрохирург отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Иванов Владимир Станиславович — канд. мед. наук, зав. отделением нейрохирургии ГАУЗ «ДРКБ» Минздрава Республики Татарстан

Иванов Дмитрий Олегович — д-р мед. наук, проф., директор Института перинатологии и педиатрии ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, главный врач Перинатального центра, главный неонатолог Минздрава России

Иова Александр Сергеевич — д-р мед. наук, проф. кафедры детской невропатологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России

Карпов Антон Борисович — врач-нейрохирург отделения нейрохирургии клиники нервных болезней ФГБОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России

Ким Александр Вонгивич — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Кобяков Григорий Львович — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения нейрохирургии глиальных опухолей ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Коновалов Александр Николаевич — д-р мед. наук, проф., акад. РАН, научный руководитель ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Коновалов Николай Александрович — д-р мед. наук, зав. отделением спинальной нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, проф. кафедры нейрохирургии ФГБОУ ДПО «РМАПО» Минздрава России

Корниенко Валерий Николаевич — д-р мед. наук, проф., акад. РАН

Кушель Юрий Владимирович — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Ларионов Сергей Николаевич — д-р мед. наук, зав. отделением нейрохирургии ГБУЗ «ИГОДКБ»

Ларионов Сергей Николаевич — канд. мед. наук, зав. отделением нейрохирургии детского возраста ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская ДКБ»

Лекманов Андрей Устинович — д-р мед. наук, проф., главный научный сотрудник НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО «РНМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Лившиц Матвей Игоревич — канд. мед. наук, зав. отделением нейрохирургии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Лубнин Андрей Юрьевич — д-р мед. наук, проф., зав. отделом анестезиологии и реанимации ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Мазеркина Надежда Александровна — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Матуев Каспют Борисович — д-р мед. наук, руководитель отдела образования ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, доцент кафедры детской нейрохирургии ФГБОУ ДПО «РМАПО» Минздрава России

Матевская Ольга Евгеньевна — канд. мед. наук, невролог отделения нейрохирургии обособленного структурного подразделения «НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО «РНМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Медведева Ольга Александровна — канд. мед. наук, младший научный сотрудник отделения детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Меликян Армен Григорьевич — д-р мед. наук, проф., руководитель отделения нейрохирургии детского возраста ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Мельников Андрей Викторович — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения нейрохирургии и нейротравмы ГБУЗ «НИИ НДХиТ» ДЗМ

Менткевич Георгий Людомирович — д-р мед. наук, проф., заместитель директора по научной и лечебной части Института детской онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Окишев Дмитрий Николаевич — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения сосудистой нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Оноприенко Роман Андреевич — врач-нейрохирург отделения спинальной нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Орлов Юрий Александрович — д-р мед. наук, проф.

Петраки Виктор Леонович — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник группы нейрохирургии и хирургии новорожденных, врач-нейрохирург ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ

Попов Владимир Евгеньевич — канд. мед. наук, нейрохирург отделения детской хирургии ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского»

Пронин Игорь Николаевич — д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАН, зав. отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Рыжова Марина Владимировна — д-р мед. наук, зав. лабораторией патоморфологии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Савина Ирина Александровна — д-р мед. наук, проф., главный научный сотрудник, зав. группой реанимации и интенсивной терапии нейрохирургического отделения № 1 с палатами реанимации и интенсивной терапии РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России, проф. кафедры анестезиологии и реаниматологии им. В.Л. Ваневского ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России

Сазонова Ольга Борисовна — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник лаборатории клинической нейрофизиологии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Самочерных Константин Александрович — канд. мед. наук, зав. отделением нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Сатанин Леонид Александрович — канд. мед. наук, научный сотрудник отделения детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Семенова Жанна Борисовна — д-р мед. наук, руководитель отделения нейрохирургии и нейротравмы ГБУЗ «НИИ НДХиТ» ДЗМ, главный детский нейрохирург г. Москвы

Солдатова Ирина Георгиевна — д-р мед. наук, проф., заместитель министра здравоохранения Московской области — начальник Управления организации медицинской помощи матерям и детям

Сысоев Кирилл Владимирович — старший научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Тимершин Айрат Гафиевич — канд. мед. наук, зав. отделением нейрохирургии ГБУЗ «РДКБ» Минздрава Республики Башкортостан, главный специалист по детской нейрохирургии Минздрава Республики Башкортостан

Томский Алексей Алексеевич — канд. мед. наук, руководитель группы функциональной нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Трунин Юрий Юрьевич — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения радиологии и радиохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Умеренков Виктор Николаевич — врач-нейрохирург ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ

Фатыхова Эльза Фатыховна — канд. мед. наук, врач-нейрохирург отделения нейрохирургии ГАУЗ «ДРКБ» Минздрава Республики Татарстан

Хачатрян Вильям Арамович — д-р мед. наук, проф., руководитель отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Холодов Борис Владимирович — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Хухлаева Елена Анатольевна — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения детской нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Шабалов Владимир Алексеевич — д-р мед. наук, проф.

Шабля Вадим Викторович — врач-нейрохирург ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Баженовой» ДЗМ

Шишкина Людмила Валентиновна — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник лаборатории патоморфологии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Список сокращений и условных обозначений

♦	— торговое название лекарственного средства
®	— лекарственное средство не зарегистрировано в Российской Федерации
АД	— артериальное давление
АК	— арахноидальная киста
ВЖК	— внутрижелудочковое кровоизлияние
ВОЗ	— Всемирная организация здравоохранения
ВП	— вызванный потенциал
ВЧГ	— внутричерепная гипертензия
ВЧД	— внутричерепное давление
ГБ	— глиобластома
ГКО	— герминативноклеточная опухоль
ДЦП	— детский церебральный паралич
ЗЧЯ	— задняя черепная ямка
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
КМ	— кавернозная мальформация
КС	— краниосиностоз
КСО	— краниоспинальное облучение
КТ	— компьютерная томография
ЛТ	— лучевая терапия
ЛЩ	— латеральная (сильвиева) щель
МР	— магнитно-резонансный
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НСГ	— нейросонография
НЭО	— нейроэпителиальная опухоль
ПГГ	— постгеморрагическая гидроцефалия
ПХТ	— полихимиотерапия
ПЭТ	— позитронно-эмиссионная томография
СКТ	— спиральная компьютерная томография
СОД	— суммарная очаговая доза
СФСМ	— синдром фиксированного спинного мозга
ТМО	— твердая мозговая оболочка
ТЧМТ	— тяжелая черепно-мозговая травма
УЗ	— ультразвуковой
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ЦНС	— центральная нервная система
ЦСЖ	— цереброспинальная жидкость
ЧГ	— чистая герминома
ЧМТ	— черепно-мозговая травма
ШКГ	— шкала комы Глазго
ЭЭГ	— электроэнцефалография

Методика оценки клинических рекомендаций

Стандарт

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, метаанализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендации

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опции

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезными (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

ЧАСТЬ 1. ГИДРОЦЕФАЛИЯ И КИСТЫ

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ И ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

*Абдуллин Д.И., Андреева Е.Н., Воеводин С.М., Веселова А.Н.,
Горбунов А.В., Заваденко Н.Н., Зиненко Д.Ю., Иванов В.С., Иванов Д.О.,
Иова А.С., Карпов А.Б., Ларионов С.Н., Лившиц М.И., Петраки В.Л.,
Прокопьев Г.Г., Притыко А.Г., Самочерных К.А., Семенова Ж.Б.,
Солдатова И.Г., Тимершин А.Г., Умеренков В.Н., Фатыхова Э.Ф.,
Хачатрян В.А., Шабля В.В.*

Под редакцией: Н.Н. Володина, С.К. Горельничева, В.Е. Попова

Рекомендации разработаны:

- Российской Ассоциацией специалистов перинатальной медицины;
- Научным обществом по детской нейрохирургии;
- Ассоциацией нейрохирургов России.

При участии:

- ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России;
- Научного общества по детской нейрохирургии;
- ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ;
- ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой» ДЗМ;
- кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России;
- ФГАО «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России;
- ГАУЗ «ДРКБ» Минздрава Республики Татарстан;
- РНХИ им. проф. А.Л. Поленова;
- кафедры нейрохирургии и неврологии ФПК ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России;
- ГБУЗ «РДКБ» Минздрава Республики Башкортостан;

ADTI
ALL RIGHTS RESERVED

- кафедры детской нейрохирургии и неврологии ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России;
- ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ;
- ГБУЗ «НИИ НДХиТ» ДЗМ.

Поражения центральной нервной системы (ЦНС) у новорожденных доминируют среди причин ранней заболеваемости, инвалидизации и смертности. Наиболее тяжелым и частым поражением головного мозга у недоношенных новорожденных являются внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК). Они приводят к летальным исходам и развитию широкого спектра психоневрологических расстройств в детском возрасте.

У недоношенных новорожденных ВЖК встречаются в 60–90% случаев. Чем меньше срок гестации и масса тела при рождении, тем чаще и тяжелее ВЖК. В последнее время проблема ВЖК у новорожденных приобретает особое значение для России в связи с принятием законодательных актов об изменении порядка учета новорожденных (приказ № 443 МЗ РФ от 25.08.2008).

1.1. Этиология и патогенез

Внутричерепные геморрагии у недоношенных имеют многофакторный генез (табл. 1.1). Выделяют три группы факторов: антенатальные, интранатальные и постнатальные. В настоящее время большинство крупных исследователей в области неонатологии (*Volpe, Whitelaw, De Vries*) высказывают предположение о большей значимости постнатальных факторов, так как в подавляющем большинстве случаев ВЖК являются постнатальным феноменом. Среди антенатальных факторов наибольшая роль принадлежит внутриутробной инфекции, особенно вирусной. Интранатальные факторы: отслойка плаценты, стремительные роды, развитие синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания у матери и т.д. Постнатальные факторы: искусственная вентиляция легких (ИВЛ) с высоким положительным давлением на вдохе, массивные внутривенные инфузии гиперосмолярных растворов, множество инвазивных исследований, нарушение температурного, влажностного и охранительного режимов.

Предполагается сочетанное влияние недоношенности, внутриутробной гипоксии и механических сил в период прохождения плода по родовым путям, хотя роль последних многими исследователями оспаривается (табл. 1.1).

Таблица 1.1. Неонатальные факторы риска в патогенезе внутримозговых кровоизлияний (по Ballabh P.)

Основной механизм патогенеза	Предполагаемый механизм	Факторы риска
Нарушения мозгового кровотока	Флюктуирующий мозговой кровоток	Гипоксия, гиперкапния. Тяжелый ацидоз. Несинхронность с работой респиратора. Тяжелый респираторный дистресс-синдром. Открытый артериальный проток. Частые аспирации из трахеи. Быстрая инфузия NaHCO_3
	Высокое мозговое венозное давление	Пневмоторакс. Высокое давление респиратора. Затяжные роды
	Пассивная зависимость мозгового кровотока от артериального давления (АД)	Экстремально низкая масса тела при рождении (<1000 г). Клиническая нестабильность течения респираторного дистресс-синдрома, сепсиса, р
Склонность сосудов герминативного матрикса к повреждениям	Нарушение проницаемости гематоэнцефалического барьера при воспалении	Гипоксически-ишемическое повреждение. Сепсис
Нарушения функций тромбоцитарного и коагуляционного звеньев	Недостаточность гемостаза	Тромбоцитопения, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания

Кровоизлияния, как правило, симметричные, локализуются в эпендиме наружной стенки боковых желудочков, в зародышевом слое хвостатого ядра, чаще в бороздке между хвостатым ядром и зрительным бугром. Локализация кровоизлияний у недоношенных детей именно в этой зоне обусловлена анатомическими особенностями строения и кровоснабжения ее у плодов до 35-й недели беременности. В ней располагается хорошо васкуляризованная ткань — герминальный матрикс, сосуды которого состоят из одного слоя эндотелия и не защищены окружающими тканями. В связи с этим при повышении внутримозгового или АД, венозном застое крови возникают диапедезные субэпендимальные кровоизлияния. Этому способствует и особое кровоснабжение мозга в указанной области, где имеется своя венозная сеть, причем все оттекающие отсюда вены впадают в одну центральную вену под острым углом, в результате чего нарушается кровоток.

Разрушение эпендимы приводит к прорыву крови в желудочки мозга. Источниками ВЖК, кроме герминального матрикса, являются сосудистые сплетения боковых желудочков (преимущественно у доношенных детей) и перивентрикулярные кровоизлияния, прорывающиеся в боковые желудочки мозга.

1.2. Классификация внутрижелудочковых кровоизлияний

Кровоизлияния подразделяют на три (четыре) степени (табл. 1.2). Кровоизлияние I степени ограничивается только стенкой желудочков, и кровь не проникает в полость желудочков (в отличие от II степени). При III степени кровоизлияния нарушается нормальная циркуляция цереброспинальной жидкости (ЦСЖ), что приводит к ее накоплению в желудочках мозга и их расширению, может осложняться развитием гидроцефалии. Кровоизлияние IV степени характеризуется проникновением крови в мозговую ткань.

ВЖК сопряжено со следующими опасностями.

- Излившаяся в полости желудочков кровь может формировать тромбы, фрагменты которых могут механически нарушать нормальную циркуляцию ЦСЖ, что ухудшает состояние головного мозга и может привести к развитию гидроцефалии.
- Наличие крови в ЦСЖ приводит к реактивному воспалению паутинной оболочки в области задней черепной ямки (ЗЧЯ) с развитием слипчивого арахноидита, вследствие чего нарушается резорбция ликвора в ЗЧЯ [основной патогенетический механизм развития постгеморрагической гидроцефалии (ПГГ) у 90% пациентов].
- При возникновении кровоизлияния нарушается естественный барьер между кровью и мозгом, в результате значительно повышается риск развития инфекционных осложнений, таких как менингит.
- Кровоизлияние значительно изменяет свертывающую систему крови, что чревато дальнейшим прогрессированием ВЖК и развитием геморрагий других локализаций.
- ВЖК приводит к повреждению нервных клеток герминативного матрикса и значительно осложняет прогноз для ребенка.

ПГГ у недоношенных детей возникает как осложнение при ВЖК в результате обструкции путей оттока ЦСЖ. ПГГ — это прогрессирующее заболевание, возникающее как осложнение ВЖК, сопровождается прогрессирующим нарастанием размеров ликворной системы. ПГГ возникает вследствие нарушения баланса между продукцией и оттоком/резорбцией ликвора. В отличие от ПГГ, гидроцефалия *ex vacuo*, которая возникает вследствие атрофии мозгового вещества, не сопровождается внутричерепной гипертензией (ВЧГ) и не имеет тенденции к нарастанию в динамике.

В Российской Федерации используется классификация, предложенная Российской ассоциацией специалистов перинатальной медицины,

Таблица 1.2. Классификация внутрижелудочковых кровоизлияний

Степень ВЖК	<i>Parfite L. et al.</i>	<i>Levene M.J., Crespinighy L.C.H., модификация Ватолина К.В.</i>	<i>Menkes J.H., Sarnat H.B.</i>	Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины
I	Одно- или двусторонние субэпендимальные кровоизлияния на уровне герминативного матрикса	Локализованное субэпендимальное кровоизлияние на уровне герминативного матрикса меньше 10 мм в наибольшем раз- мере (одно- или двустороннее)	Субэпендимальное кровоизлияние или ВЖК менее 50% про- света желудочка	Субэпендималь- ное кровоизли- яние
II	Прорыв кровоизлияния в полость желудочка без его расширения	Кровоизлияние больше 10 мм в наиболь- шем размере, но без расширения бокового желудочка выше антральной части	ВЖК более 50% про- света желудочка	Субэпендималь- ное кровоизлия- ние в сочетании с ВЖК
III	ВЖК с расширением же- лудочковой системы	Визуализация тромба или тромбов в про- свете желудочка с его расширением выше антральной части или на всем протяжении	ВЖК более 50% про- света желудочка + рас- ширение желудочка	ВЖК в сочетании с паренхиматоз- ным
IV	Прорыв ВЖК в перивен- трикулярную паренхиму	Комбинация ВЖК с паренхиматозным	Геморрагический перивентрикулярный инфаркт условно обо- значается как ВЖК IV	—

согласно которой выделены три степени тяжести ВЖК. ПГГ развивается у 56–70% детей с ВЖК III степени и нередко служит причиной высокой летальности и развития инвалидности в дальнейшем. Так, если среди детей с очень низкой массой тела при рождении при отсутствии ВЖК летальность составляет 6,5%, то при тяжелых кровоизлияниях при развитии прогрессирующей гидроцефалии летальность достигает 70%.

Согласно последним данным мировой литературы, причиной ПГГ лишь в 10% случаев является обструкция фрагментами тромбов путей оттока ликвора (сильвиева водопровода, реже отверстий Монро, Люшка и Мажанди). В 90% случаев основным патогенетическим механизмом гидроцефалии является развитие облитерирующего арахноидита в области ЗЧЯ в результате реактивного асептического воспаления на фоне ВЖК. Вследствие арахноидита нарушается резорбция ликвора в паутинной оболочке.

Такие значимые симптомы, как напряжение и выбухание большого родничка, расхождение швов, быстрый прирост размеров головы, срыгивания или рвота фонтаном, типичные глазодвигательные нарушения, могут длительное время не наблюдаться у недоношенных детей. Доказано, что длительное существование вентрикуломегалии может приводить к вторичной атрофии мозгового вещества. Многочисленные публикации зарубежных исследователей по анализу отдаленных исходов у недоношенных детей с ПГГ показали возможность нормального неврологического развития у них при отсутствии исходного паренхиматозного поражения.

Таким образом, повышение частоты рождения недоношенных детей и увеличение выживаемости детей с очень низкой массой тела при рождении способствуют сохранению высокой значимости проблемы тяжелых ВЖК и ПГГ в неонатологии. В то же время успешное лечение ПГГ у недоношенных маловесных детей является серьезной проблемой. В настоящее время ни в одной из стран Европы и Америки не существует единой национальной стратегии оказания помощи детям с ПГГ.

Используемые ранее медикаментозные методы лечения ПГГ (ацетацетазоламидом (Диакарбом®), фуросемидом) на сегодняшний день отвергнуты. *A. Whitelaw, C.R. Kennedy* опубликовали данные двух независимых исследований, проведенных в 2003 г. в Европе, включавших 193 недоношенных ребенка с ПГГ. Установлено, что назначение ацетацетазоламида и фуросемида при ПГГ не уменьшает частоту и риск операции, вероятность послеоперационных осложнений и летальность вследствие ПГГ.

Неэффективность любых средств снижения продукции ликвора изначально тщетна в связи с тем, что основной причиной развития гидроцефалии является не повышение выработки ликвора, а снижение его оттока и резорбции.

1.3. Общая организация лечебного процесса

Стандарт

Оказание помощи недоношенным детям с ПГГ — мультидисциплинарная задача.

Контингент детей с ПГГ — глубоко недоношенные дети, у которых также существуют дыхательные, инфекционные и другие нарушения. Транспортировка недоношенных детей к месту проведения операции сопряжена с риском по причине их малой массы тела. Трудности возникают также при постановке внутривенных линий и проведении ИВЛ. В связи с незрелостью иммунной системы у недоношенных высок риск инфекционных осложнений, который возрастает при введении вентрикулярного катетера. Остатки крови в боковых желудочках после ВЖК часто вызывают окклюзию дренирующего катетера. Дети имеют тонкую кожу, заживление швов проблематично, высок риск развития пролежней. Некротизирующий энтероколит часто осложняет отведение ликвора в брюшную полость (при вентрикулоперитонеальном шунтировании).

Очевидно, что проблема эффективного лечения ПГГ у недоношенных новорожденных до сих пор остается острой и требует объединенной и согласованной работы врачей-неонатологов, анестезиологов-реаниматологов, специалистов лучевой диагностики, неврологов, нейрохирургов.

1.4. Хирургические методы лечения

Среди методов хирургического лечения выделяют методы временно-го и постоянного купирования повышенного внутричерепного давления (ВЧД). К временным методам относят: повторные поясничные и вентрикулярные пункции, наружный вентрикулярный дренаж, вентрикулярное субгалеальное шунтирование, наружный вентрикулярный резервуар. Они оказываются эффективными у 20–80% детей. Постоянство контроля за ВЧД обеспечивают системы, выводящие ликвор в одну из полостей организма, — вентрикулоперитонеальное, вентрикулоатриальное шунтирование.

Эффективность каждого из предлагаемых методов хирургического лечения рассматривается по соответствию следующим критериям: длительности и постоянству контроля за ВЧД, легкости и простоте использования, невысокой вероятности инфицирования и дисфункции, узкому профилю.

Тем не менее, несмотря на усложнение технологии лечения, его результаты часто остаются неудовлетворительными (35–75%). В настоящее время не существует ни одного хирургического метода, соответствующего всем условиям. Таким образом, выбор метода лечения в каждом конкретном случае определяется как баланс между достоинствами и недостатками.

1.4.1. МЕТОДЫ ВРЕМЕННОГО КУПИРОВАНИЯ ПОВЫШЕННОГО ВНУТРИЧЕРЕПНОГО ДАВЛЕНИЯ

Стандарты

Стандартов в данном разделе не существует.

Рекомендации

Наружный вентрикулярный дренаж. К несомненным достоинствам наружного вентрикулярного дренажа относят легкость установки, длительный контроль за ВЧД постоянным дренированием и в итоге разрешение гидроцефалии после установки дренажного резервуара. Многие авторы рассматривают постановку наружного вентрикулярного дренажа как временную меру, которая предшествует постановке постоянного шунта.

Частым осложнением является окклюзия — у 41% и самоудаление дренажа — у 13% детей. Наружный вентрикулярный дренаж является эффективным методом лечения ПГГ лишь в случае, если предполагаемый период лечения не превышает 2–3 нед.

Вентрикулосубгалеальное шунтирование, при котором шунт дренирует ЦСЖ в хирургически созданный субгалеальный резервуар. *F. Sklar et al.* сообщили о проведении вентрикулосубгалеального шунтирования у 62 пациентов, при этом частота повторных вентрикулосубгалеальных шунтирований составила 17%, инфекция присоединилась у 10% и у 90% пациентов потребовалась в дальнейшем постановка постоянного вентрикулоперитонеального шунтирования. Сходные данные приводят и другие исследователи.

Наружный вентрикулярный резервуар. Достоинством метода является легкость установки и использования. Выведение больших объемов ЦСЖ, которое недоступно при серийных поясничных пункциях, легко происходит при наличии вентрикулярного дренажа. К тому же наружный вентрикулярный резервуар позволяет получать ликвор многократно в течение нескольких месяцев, что приводит к прекращению прогрессирования и регрессу проявлений гидроцефалии, имеет низкий риск инфицирования, окклюзии и пролежней, позволяет проводить инстилляцию антибиотиков в желудочки. Большим недостатком является непостоянный контроль за ВЧД.

Опции

1. **Серийные поясничные пункции (ЛП)** применяются многими нейрохирургами в целях разгрузки ликворной системы. По разным схемам осуществляют выведение до 20 мл ликвора ежедневно путем поясничных пункций. Было установлено, что серийные поясничные пункции хотя и приводят к уменьшению вентрикулодилатации, но не изменяют течение ПГГ в целом и, следовательно, неэффективны в качестве метода излечения.

2. **Серийные вызванные потенциалы (ВП).** Несмотря на то что технически манипуляция легковосполнима, часто бывают осложнения в виде субдурального или паренхиматозного кровоизлияния и ВЖК. Это основное противопоказание к проведению повторных ВП, так как впоследствии это может приводить к формированию энцефаломалии и порэнцефалии по ходу инъекционного канала, особенно при наличии гидроцефалии. Многократные ВП, по мнению ведущих ученых, не могут быть широко рекомендованы как метод лечения ПГГ.

Не рекомендуется

Широкое применение фибринолитиков для интравентрикулярного введения при ВЖК у недоношенных детей, так как исследования, проведенные в Нидерландах (*De Vries, 2002*), показали недостаточную эффективность этого метода в сочетании с высоким риском вторичных кровотечений.

1.4.2. МЕТОДЫ ПОСТОЯННОГО КУПИРОВАНИЯ ПОВЫШЕННОГО ВНУТРИЧЕРЕПНОГО ДАВЛЕНИЯ

Стандарты

Вентрикулоперитонеальное шунтирование — «золотой стандарт» в лечении ПГГ у недоношенных детей, обеспечивающий постоянство контроля за ВЧД. Однако успех лечения зависит от многих причин. Прежде всего, необходимы невысокий уровень белка в ликворе, отсутствие бактериальной инфекции на момент операции.

Попытка ранней установки вентрикулоперитонеального шунтирования, то есть в максимально короткие сроки после начала формирования ПГГ, предпринималась в исследовании *Boynnton et al.* Исследование показало большое количество осложнений, высокую частоту шунт-инфекций (до 50% у детей в течение 3 мес после шунтирования), необходимость в частых ревизиях. Также наблюдалась высокая частота абдоминальных осложнений.

1.5. Ведение пациента с внутримозговым кровоизлиянием

1. Настоящие стандарты определяют стратегию и тактику оказания медицинской помощи новорожденным с ВЖК, острой постгеморрагической вентрикуломегалией и ПГГ в отделениях по выхаживанию новорожденных, отделениях реанимации для новорожденных и отделениях нейрохирургии медицинских учреждений федеральной и муниципальной систем здравоохранения (далее — медицинские организации).

2. Степень ВЖК, наличие острой постгеморрагической вентрикуломегалии и ПГГ определяются на основании протокола нейросонографии (НСГ) (стандарты), а при необходимости — других методов нейро-

визуализации, имеющихся в клинике [доплерографии, компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной (МР) томографии (МРТ)] с учетом клинической картины (рекомендации).

3. У всех недоношенных новорожденных НСГ выполняют на 1, 3, 5, 7-е сутки, у доношенных — в первые сутки жизни, а также при клиническом подозрении на ВЖК по единому протоколу исследования (приложение 2) (стандарты).

4. Раннее выявление клинических и нейровизуализационных симптомов ВЖК входит в компетенцию врачей-неонатологов, анестезиологов-реаниматологов при участии специалистов лучевой диагностики в условиях детских отделений родильных домов и отделений лечения и выхаживания новорожденных (стандарты).

5. В случае клинического подозрения на ВЖК, острую постгеморрагическую вентрикуломегалию в лечебно-профилактическом учреждении, не располагающем ультразвуковыми (УЗ) аппаратами, показаны организация дополнительного обследования ребенка на месте силами выездной консультативной бригады или перевод ребенка в специализированный стационар, имеющий в своем составе отделения для лечения новорожденных, детской хирургии с койками для новорожденных, в том числе и для проведения нейрохирургических операций (рекомендации).

6. При диагностике ВЖК на этапе родильного дома ребенок должен быть переведен в реанимационное отделение новорожденных либо на второй этап выхаживания (стандарты). Сроки и условия перевода определяются на основании оценки тяжести состояния пациента реаниматологом и неонатологом.

7. Симптоматическое консервативное лечение ВЖК осуществляется реаниматологом, неонатологом, неврологом (стандарты). У глубоко недоношенных незрелых детей клинические признаки ВЧГ развиваются позже НСГ-признаков нарастания вентрикуломегалии. При появлении признаков прогрессирования вентрикуломегалии по данным НСГ показана консультация нейрохирурга (стандарты).

8. Критериями первичного вызова нейрохирурга являются признаки ВЧГ, проявляющиеся при НСГ прогрессирующим увеличением размеров боковых желудочков при НСГ более 97-го центиля для данного гестационного возраста (приложение 1.6.3) и/или опережающим ростом окружности головы (>14 мм/нед) (рекомендации).

9. После консультации нейрохирурга ребенок находится под контролем неонатолога и невролога, полная оценка неврологического статуса с измерением окружности головы и НСГ проводят 2–3 раза в неделю (стандарты), а при необходимости чаще (рекомендации).

10. Наличие прогрессирования вентрикуломегалии является показанием к проведению манипуляций или операций для купирования ВЧГ. Клиническими и НСГ-критериями ВЧГ являются: напряжение большого родничка, расхождение швов; прогрессирующий рост окружности головы, если темп роста — 4 мм за 2 сут или 14 мм/нед; расширение лик-

ворной системы по данным НСГ (рекомендации). При доплерографии признаками, указывающими на повышение ВЧД, являются: повышение индекса резистентности в передней мозговой артерии более 0,8; снижение скорости венозного кровотока в вене Галена и системе внутренних мозговых вен менее 5 см/с; нерегулярный, прерывистый характер венозного кровотока (рекомендации).

11. Применение диуретических препаратов — ацетазоламида (Диакарба®), фуросемида в качестве метода лечения прогрессирующей окклюзионной гидроцефалии нецелесообразно (стандарты).

12. К методам временного купирования ВЧД относятся:

- поясничные и вентрикулярные пункции (рекомендации);
- наружный вентрикулярный дренаж (рекомендации);
- субгалеальное дренирование (рекомендации);
- подкожный вентрикулярный резервуар (резервуар Омайя) (рекомендации).

13. Проведение серии поясничных пункций применяется на ранних стадиях для лечения сообщающейся ПГГ. Объем пассивно извлекаемой ЦСЖ — до 10 мл/кг (3–4 мл/кг), не более 20 мл/сут (рекомендации). Баллотирующий тромб в области III желудочка и другие виды окклюзии ликворных путей являются противопоказанием к данной процедуре. Поясничные пункции могут проводить нейрохирург (стандарт), а также анестезиолог-реаниматолог, неонатолог, невролог (опции).

14. Чрезродничковая вентрикулярная пункция проводится по стандартной методике, оптимальным является пассивное выведение до 10 мл/кг (3–4 мл/кг) ЦСЖ (≤ 20 мл/сут). Нежелательно проведение более трех вентрикулярных пункций у одного ребенка, исключением является лечение вентрикулита. Длительное применение может вызвать формирование порэнцефалических кист. Вентрикулярные пункции могут проводить нейрохирург, невролог, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог (рекомендации).

15. Наружный вентрикулярный дренаж показан для купирования ВЧД и является единственным методом при лечении различных форм вентрикулита, ассоциированных с ПГГ (стандарт). Устройство позволяет проводить контроль и регулировку количества выводимой ЦСЖ. Возможна методика установки наружного вентрикулярного дренажа во время операции, так и пункционно.

16. Субгалеальное дренирование применяется как процедура отведения ЦСЖ в субгалеальное пространство (рекомендации). В случаях, когда требуется декомпрессия желудочков головного мозга, возможно проведение пункционной аспирации ликвора из-под кожи. Возможно применение различных вариантов дренажной трубки, в том числе с резервуаром (опции).

17. Подкожный вентрикулярный резервуар Омайя. Через подкожный вентрикулярный резервуар ЦСЖ пассивно удаляют до 2–3 раз в день (рекомендации).

18. При условии санации ликвора и отсутствии признаков прогрессирования ВЧГ после прекращения дренирования проводится удаление дренажа, и ребенок переходит под наблюдение неонатолога, реаниматолога и невролога.

19. В случае неэффективности методов временного купирования ВЧГ тактика лечения определяется нейрохирургом, неврологом и неонатологом.

20. Возникновение признаков ВЧГ (п. 11) вследствие закрытия или дисфункции применяемых временных дренирующих систем требует при санированном ликворе нейрохирургического вмешательства, обеспечивающего постоянство контроля за ВЧД (стандарты), с проведением планового предоперационного обследования (приложение 1.6.5).

21. Допустимый состав ликвора для ликворопунтирующей операции: белок — не более 2,5 г/л; цитоз — до 30 в поле зрения или 30 в 1 мкл (рекомендации).

22. Основным методом постоянного купирования повышенного ВЧД при ПГГ является ликворопунтирующая операция с отводом ЦСЖ в пространства организма (брюшную полость, верхнюю полую вену, плевральную полость и др.) (стандарты). При наличии условий могут быть использованы эндоскопические вмешательства (опции).

23. Нейрохирургическая помощь может быть оказана в неонатальном центре, отделении реанимации новорожденных и нейрохирургии многопрофильного детского стационара врачом нейрохирургом после проведенного предоперационного обследования (приложение 1.6.5) (рекомендации).

24. Нейрохирургическое оперативное вмешательство осуществляется с проведением эндотрахеального наркоза и продленной ИВЛ в отделении реанимации в послеоперационном периоде (рекомендации).

25. Послеоперационное наблюдение пациента в отделении реанимации новорожденных или отделении патологии новорожденных осуществляется неонатологом, реаниматологом, нейрохирургом, неврологом (рекомендации).

26. При наличии осложнений в послеоперационном периоде (таких как пролежень, ликворея, дисфункция шунтирующей системы, шунт-инфекция, подкожное скопление ликвора) безотлагательно вызывают нейрохирурга (стандарты).

27. После выписки из отделения патологии новорожденных ребенка, перенесшего ВЖК и нейрохирургическое вмешательство, ставят на диспансерный учет у невролога по месту жительства и нейрохирурга в многопрофильном детском стационаре. Дети, перенесшие ВЖК, ПГГ, нейрохирургические вмешательства, нуждаются в ранней реабилитации (рекомендации).

28. Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

1.6. Приложения

1.6.1. КЛАССИФИКАЦИЯ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ РОССИЙСКОЙ АССОЦИАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНЫ

- ВЖК I. Субэпендимальное кровоизлияние.
- ВЖК II. Субэпендимальное кровоизлияние в сочетании с внутримозговым.
- ВЖК III. Внутримозговое кровоизлияние в сочетании с паренхиматозным.

При обработке данных и историй болезней рекомендуется использовать классификацию ВЖК по Международной классификации болезней 10-го пересмотра.

- P52. Внутримозговые кровоизлияния.
- P52.0. Внутримозговое кровоизлияние I степени (субэпендимальное).
- P52.1. Внутримозговое кровоизлияние II степени (субэпендимальное + интравентрикулярное).
- P52.2. Внутримозговое кровоизлияние III степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное).

1.6.2. ПРОТОКОЛ НЕЙРОСОНОГРАФИИ (см. с. 30)

1.6.3. НОРМАЛЬНЫЕ ПАРАМЕТРЫ ВЕНТРИКУЛЯРНОЙ СИСТЕМЫ

Нормальные параметры вентрикулярной системы у доношенных новорожденных (Наумова Э.Х., 2003)

	Высота тела боковых желудочков **	Ширина лобного рога боковых желудочков *	Высота затылочного рога боковых желудочков **	Высота височного рога боковых желудочков **	Ширина III желудочка *	Передне-задний размер IV желудочка ***
Доношенные	4,0±0,06	4,05±0,07	11,95±0,08	2,2±0,08	2,98±0,08	4,95±0,06

* Измерения в коронарном срезе.

** Измерения в парасагитальном срезе.

*** Измерения в сагитальном срезе.

Критические параметры желудочковой системы у недоношенных детей различного гестационного возраста

Гестационный возраст, нед	26	28	30	32	34	36	38	40
Ширина переднего рога бокового желудочка, мм (97-й центиль)	10,0	10,5	11,0	11,5	12,0	13,0	13,5	14,0

ПРОТОКОЛ НЕЙРОСОНОГРАФИИ

Протокол нейросонографии и доплерографии сосудов головного мозга

(авторы: К.В. Ватолин, А.Н. Веселова, Л.В. Грачева)

Дата исследования « ____ » ____ 201 ____ г.

Ребенок ____ Возраст ____

Структуры головного мозга расположены правильно ____

Дифференцировка борозд и извилин не изменена/снижена ____

Подоболочечные пространства не расширены/расширены МПШ ____ мм

Эхогенность субкортикальных перивентрикулярных зон:

не изменена/повышена ____

В лобных темённых затылочных отделах однородно/неоднородно ____

Полость прозрачной перегородки нет/есть ____

Боковые желудочки не расширены/расширены ____

Поперечный размер ____

Ширина тел VLD ____ VLS ____

Высота передних рогов БЖ ____ Высота височных рогов БЖ ____

D ____ S ____ D ____ S ____

Высота затылочных рогов БЖ ____

D ____ S ____

Просвет боковых желудочков не изменен D ____ S ____

Сосудистые сплетения: контуры ____ однородны, эхогенность обычная/повышена

D S

Ширина III желудочка ____

Передне-задний размер IV желудочка ____

S. magna ____

Очаговые и кистозные изменения вещества мозга не выявлено ____

Кровоток в передних мозговых артериях:

Правая ПМА ____ Левая ПМА ____

IP ____ IP ____

Vmax ____ см/сек Vmax ____ см/сек

Vmin ____ см/сек Vmin ____ см/сек

Кровоток в вене Галена и системе внутренних мозговых вен

Vmax ____ см/сек

Характер кровотока ____

Монофазный (норма) Пульсирующий Прерывистый

Заключение ____

Врач ____ ()

1.6.4. МЕТОДЫ ВРЕМЕННОГО КУПИРОВАНИЯ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Вентрикулярная пункция

Показания

1. Наличие сообщающейся или окклюзионной ПГГ.
2. Подозрение (наличие) на инфекцию ликворной системы.

Диагностические цели

1. Получение ЦСЖ для лабораторного исследования.
2. Измерение ликворного давления.

Лечебные цели

1. Выведение ЦСЖ для снижения ВЧД при нарушении оттока ликвора из желудочковой системы мозга.
2. Интравентрикулярное введение антибактериальных препаратов.

Техника проведения

Проводят удаление волос в месте предполагаемой пункции или обработку волос и кожи манипуляционного поля раствором антисептика, инфильтрационную анестезию с использованием иглы 27–29 G в месте пункции 0,25–0,5% раствором прокаина (Новокаина[®]) (до 1 мл).

Проводят пункцию переднего рога бокового желудочка в два этапа: сначала — подкожную пункцию, далее с изменением угла вкола — пункцию бокового желудочка (профилактика наружной ликвореи через пункционный канал). Для манипуляции применяется игла для поясничных пункций с мандреном диаметром 20–22 G. Предпочтительным является доступ справа, который осуществляют через латеральные отделы большого родничка, отступив на 8–10 мм в сторону от сагиттального шва. Иглу вводят подкожно по касательной к черепу, затем вертикализируют иглу до угла 90° и погружают в мозг на глубину 2–4 см в направлении верхне-наружного края глазницы перпендикулярно к биаурикулярной линии. Удаляют мандрен, после чего по игле начинает поступать ликвор. Одномоментно эвакуируется не более 10 мл/кг ликвора. Производят забор ликвора на общий анализ, бактериологическое исследование, исследование методом полимеразной цепной реакции и анализ на метаболиты грибов и анаэробов. После удаления иглы место пункции обрабатывают антисептиком и закрывают асептической наклейкой.

Поясничная пункция

Показания

1. Наличие сообщающейся ПГГ.
2. Подозрение (наличие) на инфекцию ликворной системы.

Противопоказания

1. Баллотация кровяного сгустка с высокой угрозой окклюзии.
2. Окклюзионная гидроцефалия.
3. Деформация позвоночника.
4. Патологические изменения кожи в зоне манипуляции.

Диагностические цели

1. Получение ЦСЖ для лабораторного исследования.
2. Измерение ликворного давления.

Лечебные цели

1. Выведение ЦСЖ для снижения ВЧД при отсутствии нарушения оттока ликвора из желудочковой системы мозга.
2. Интратекальное введение антибактериальных препаратов.

Техника проведения

Во время пункции больной лежит на боку, близко к краю манипуляционного стола, сгибание позвоночника максимальное (шея согнута, колени подтянуты к животу). Для определения места прокола соединяют прямой линией обе наиболее возвышающиеся точки подвздошных гребней (линия Якоби). Поясничную пункцию выполняют между остистыми отростками II и III или I и II поясничных позвонков. Проводят инфильтрационную анестезию с использованием иглы 27–29 G в месте пункции 0,25–0,5% раствором прокаина (Новокаина[®]) (до 1 мл).

Для манипуляции применяется игла для поясничных пункций с мандреном диаметром 20–22 G, длиной 4–6 см. Иглу при пункции направляют вперед и несколько в краниальном направлении параллельно остистым отросткам позвонков. Прохождение желтой связки ощущается как внезапное уменьшение сопротивления игле. После прокола твердой мозговой оболочки (ТМО) игла входит в субарахноидальное пространство. После удаления мандрена ЦСЖ вытекает самостоятельно. Производят забор ликвора на общий анализ, бактериологическое исследование, исследование методом полимеразной цепной реакции и анализ на метаболиты грибов и анаэробов. После удаления иглы место пункции обрабатывают антисептиком и закрывают асептической наклейкой.

Наружное вентрикулярное дренирование**Показания**

1. Прогрессирующая гидроцефалия, в случае невозможности имплантации шунтирующей системы (до санации ликвора).
2. Вентрикулит (до санации ликвора).

Техника проведения

Метод наружного вентрикулярного дренирования заключается в отведении ликвора по интракраниальному катетеру и дренажной системе в стерильный резервуар.

Интракраниальный катетер выводят наружу через подкожный туннель вне первоначального разреза кожи и мягких тканей на голове. Дренирование осуществляют путем оттока жидкости в стерильный резервуар. Выбором высоты расположения резервуара можно регулировать объем отделяемого ликвора за сутки и ВЧД. Желательным является использование компьютеризированных мониторов контроля за ВЧД.

После интубации ребенка укладывают на операционный стол на спину, его голову располагают по средней линии.

Проводят удаление волос в месте предполагаемой установки дренажа или обработку волос и кожи манипуляционного поля раствором антисептика, инфильтрационную анестезию с использованием иглы 27–29 G в месте пункции 0,25–0,5% раствором прокаина (Новокаина[®]) (до 1 мл).

На кожу головы наносят рисунок разреза и место вывода дренажа. Выполняют дугообразный разрез кожи, подкожной клетчатки и апоневроза длиной до 1 см, гемостаз. После создания отверстия в кости в проекции переднего рога бокового желудочка и вскрытия твердой мозговой оболочки выполняют пункцию желудочка силиконовым катетером в направлении верхне-наружного края глазницы (на глубину 2–4 см) и перпендикулярно к биаурикулярной линии. Удаляют мандрен, после чего по катетеру начинает поступать ликвор.

Производят забор ликвора на общий анализ, бактериологическое исследование, исследование методом полимеразной цепной реакции и анализ на метаболиты грибов и анаэробов.

Дистальный сегмент катетера проводят подкожно и выводят наружу в 3–5 см кзади от первоначального разреза через контрапертурный разрез. Затем ушивают первоначальный разрез, дистальный сегмент катетера фиксируют к коже и подсоединяют к закрытой стерильной системе, на раны накладывают асептическую повязку.

В дальнейшем ВЧД регулируется уровнем расположения резервуара. На протяжении всего послеоперационного периода осуществляют мониторинг давления ликвора, его белкового и клеточного состава. Для наружного вентрикулярного дренирования применяют специальные системы, укомплектованные двухуровневой бактериальной защитой, и аппараты, измеряющие и поддерживающие постоянно установленное ВЧД.

Субгалеальное дренирование

Показание

Прогрессирующая гидроцефалия до санации ликвора.

Противопоказания

1. Инфицирование или трофические нарушения кожи и мягких тканей в области предполагаемого разреза и субгалеального кармана.
2. Высокий уровень белка (выше 3 г/л) в ликворе, исключающий свободный ток по катетеру.
3. Гнойный менингит, менингоэнцефалит.

Техника проведения

Метод субгалеального дренирования внутричерепных полостей, содержащих жидкость, заключается в ее отведении в хирургически сформированную на голове пациента полость между апоневрозом и надкостницей (субгалеальный карман) с помощью катетера. Один конец катетера (проксимальный) располагают в дренируемой полости (желудочке головного мозга), а другой (дистальный) — в субгалеальном кармане. Дренирование осуществляют путем оттока жидкости в субгалеальный карман, из которого она всасывается окружающими мягкими тканями головы. Если этого оказывается недостаточно, осуществляют повторные пункции кармана с его опорожнением.

Положение пациента на операционном столе — лежа на спине с поворотом головы в сторону. На кожу головы наносят рисунок разреза и субгалеального кармана. Выполняют линейный разрез кожи, подкожной клетчатки и апоневроза длиной до 1 см в проекции переднего или заднего рога бокового желудочка, гемостаз.

С использованием прямого зажима формируют обширный субгалеальный карман в направлении лобной, височной, теменной областей. В типичном месте для пункции бокового желудочка накладывают фрезевое отверстие в кости черепа диаметром около 3–5 мм. Выполняют пункцию бокового желудочка в направлении верхненаружного края глазницы и по направлению к биаурикулярной линии с установкой силиконового катетера на глубину 3–5 см. На катетере устанавливают манжету, которую фиксируют лигатурой к надкостнице. Дистальный конец катетера помещают в субгалеальный карман. Рану послойно ушивают. Кратность пункционного выведения ликвора из-под апоневротического пространства определяется степенью выраженности напряжения кожного-апоневротического лоскута. Объем однократного выведения составляет до 10 мл/кг массы тела ребенка.

Имплантация вентрикулярного резервуара (резервуара Омайя)

Показания

1. Прогрессирующая гидроцефалия до санации ликвора.
2. Вентрикулит (введение антибактериальных препаратов).

Противопоказания

1. Инфицирование или трофические нарушения кожи и мягких тканей в области предполагаемого разреза и субгалеального кармана.
2. Высокий уровень белка (выше 3 г/л) в ликворе, исключающий свободный ток по катетеру.

Методика имплантации вентрикулярного резервуара

Положение пациента на операционном столе — лежа на спине, голова прямо на затылке. Проводят линейный или дугообразный разрез кожи,

подкожной клетчатки и апоневроза длиной до 1 см в проекции переднего рога бокового желудочка, гемостаз.

С использованием прямого зажима формируют небольшой субгалеальный карман в направлении теменной области по размеру имплантируемого резервуара. В типичном месте для пункции переднего рога бокового желудочка накладывают фрезевое отверстие в кости черепа диаметром около 3–5 мм. Выполняют пункцию бокового желудочка в направлении верхне-наружного края глазницы и по направлению к биаурикулярной линии с установкой вентрикулярного силиконового катетера на глубину 3–5 см. К дистальному концу катетера присоединяют резервуар и помещают в субгалеальный карман. Рану послойно ушивают. Кратность пункционного выведения ликвора из резервуара определяется состоянием ребенка, наличием гипертензивной симптоматики, НСГ-картиной. Объем выведения ликвора — до 10 мл/кг массы тела ребенка.

1.6.5. ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ПЕРЕД НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ ОПЕРАЦИЕЙ

1. Общий клинический анализ крови, время кровотечения, тромбоциты.

2. Общий клинический анализ мочи.

3. Ликворологическое исследование для имплантации вентрикулоперитонеального шунта.

4. После перенесенного вентрикулита трехкратное бактериологическое исследование ликвора (в течение 3 дней подряд). Имплантация вентрикулоперитонеального шунта возможна в случае получения стерильного ликвора во всех трех посевах. При отсутствии предшествующей инфицированности ликвора имплантация вентрикулоперитонеального шунта возможна после получения однократного стерильного результата бактериологического исследования ликвора.

5. Рентгенография грудной клетки.

6. Обследование крови и ликвора методом полимеразной цепной реакции на внутриутробные инфекции (вирус простого герпеса 1, 2, 6-го типа, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы, уреаплазмы).

7. Электрокардиография.

8. Ультразвуковое исследование (УЗИ) брюшной полости.

9. НСГ.

10. Допплерография сосудов головного мозга (при наличии в клинике).

11. КТ и/или МРТ головного мозга (при наличии в клинике).

12. Совместный консилиум врачей: неонатолога, невролога, нейрохирурга.

13. Осмотр анестезиологом-реаниматологом накануне операции.

14. Биохимический анализ крови.

15. Коагулограмма.

Список литературы из 1-го раздела «Неврология новорожденных»

1. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. — М.: Триада-Х, 2001. — 640 с.
2. Ватолин К.В. Ультразвуковая диагностика заболеваний головного мозга у детей. — 2-е изд., доп. — М.: Видар-М, 2000. — 136 с.
3. Зиненко Д.Ю., Владимиров М.Ю. Новый подход к диагностике и лечению постгеморрагической гидроцефалии у недоношенных детей // Вопросы практической педиатрии. — 2008. — Т. 3. — № 3. — С. 5–10.
4. Петраки В.Л., Симерницкий Б.П., Нароган М.В. и др. Протокол оказания нейрохирургической помощи новорожденным и детям грудного возраста с внутрижелудочковыми кровоизлияниями и прогрессирующей гидроцефалией. — М., 2012. — 23 с.
5. Семенов О.Г., Иова А.С., Лебедево А.М. и др. Комплексное лечение тяжелых форм внутрижелудочковых кровоизлияний у новорожденных // Педиатрия. — 2008. — Т. 87. — № 1. — С. 44–48.
6. Шабалов Н.П. Неонатология. — М.: МЕДпресс-информ, 2006. — 1264 с.
7. Классификация перинатальных поражений центральной нервной системы у новорожденных: методические рекомендации. — М.: ВУНМЦ МЗ РФ, 2000. — 40 с.
8. Ballabh P. Intraventricular Hemorrhage in Premature Infants: Mechanism of Disease // *Pediatr. Res.* — 2010. — Vol. 67(1). — P. 1–8.
9. Bassan H., Eshel R., Golan I. et al. External Ventricular Drainage Study Investigators. Timing of external ventricular drainage and neurodevelopmental outcome in preterm infants with posthemorrhagic hydrocephalus // *Eur. J. Pediatr. Neurol.* — 2012. — Vol. 16(6). — P. 662–670.
10. Bassan H. Intracranial hemorrhage in the preterm infant: understanding it, preventing it // *Clin. Perinatol.* — 2009. — Vol. 36(4). — P. 737–762.
11. De Vries L.S., Liem K.D., van Dijk K. et al. Early versus late treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation: results of a retrospective study from five neonatal intensive care units in The Netherlands // *Acta Paediatr.* — 2002. — Vol. 91(2). — P. 212–217.
12. Fountas K.N., Kapsalaki E.Z., Parish D.C. et al. Intraventricular administration of rt-PA in patients with intraventricular hemorrhage // *South Med. J.* — 2005. — Vol. 98(8). — P. 767–773.
13. Gupta S.N., Kechli A.M., Kanamalla U.S. Intracranial hemorrhage in term newborns: management and outcomes // *Pediatr. Neurol.* — 2009. — Vol. 40. — P. 1–12.
14. Hudgins R.J., Boydston W.R., Gilreath C.L. Treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in the preterm infant with a ventricular access device // *Pediatr. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 29(6). — P. 309–313.

15. *Lam H.P., Heilman C.B.* Ventricular access device versus ventriculosubgaleal shunt in post hemorrhagic hydrocephalus associated with prematurity // *J. Matern. Fetal Neonatal Med.* — 2009. — Vol. 11. — P. 1097–1101.
16. *Leung G.K., Ng K.B., Taw B.B.* et al. Extended subcutaneous tunneling technique for external ventricular drainage // *British journal of neurosurgery.* — 2007. — Vol. 21(4). — P. 359–364.
17. *Levene M., de Crespigny L.Ch.* Classification of intraventricular haemorrhage // *The Lancet.* — 1983. — Vol. 321, 8325. — P. 643.
18. *Mauer U.M., Unterreithmeir L., Jahn A.* et al. A survey on current practice in the neurosurgical management of preterm infants with post-hemorrhagic hydrocephalus in Germany // *J. Neurol. Surg. Cent. Eur. Neurosurg.* — 2013. — Vol. 74(2). — P. 82–86.
19. *Menkes J.H., Sarnat H.B.* Perinatal Asphyxia and Trauma: Intracranial hemorrhage. In: *Child Neurology.* — 7th ed. — Philadelphia: LWW, 2006. — P. 387–391.
20. *Papile L., Burstein J., Burstein R.* et al. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage in premature infants: a study of infants < 1500 gms // *J. Pediatr.* — 1978. — Vol. 92. — P. 529–534.
21. *Sklar F., Adegbite A., Shapiro K.* et al. Ventriculosubgaleal shunts: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants // *Pediatr. Neurosurg.* — 1992. — Vol. 18. — P. 263–265.
22. *Volpe J.J.* Intracranial hemorrhage: germinal matrix intraventricular hemorrhage. In: *Volpe J.J., ed. Neurology of the Newborn.* — 5th ed. — Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008. — P. 517–288.
23. *Whitelaw A., Aquilina K.* Management of posthaemorrhagic ventricular dilatation // *Arch. Dis. Child Fetal Neonatal Ed.* — 2012. — Vol. 97(3). — P. 229–233.
24. *Whitelaw A., Kennedy C.R., Brion L.P.* Diuretic therapy for newborn infants with posthemorrhagic ventricular dilatation (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Oxford, 2003. Issue 3.
25. *Whitelaw A., Pople I., Cherian S.* et al. Phase 1 trial of prevention of hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in newborn infants by drainage, irrigation, and fibrinolytic therapy // *Pediatrics.* — 2003. — Vol. 111(4 Pt1). — P. 759–765.
26. *Willis B.K., Kumar C.R., Wylen E.L.* et al. Ventriculosubgaleal shunts for posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants // *Pediatr. Neurosurg.* — 2005. — Vol. 41(4). — P. 178–185.

АРАХНОИДАЛЬНЫЕ КИСТЫ ЛАТЕРАЛЬНОЙ ЩЕЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Хачатрян В.А., Меликян А.Г., Самочерных К.А., Ким А.В., Сысоев К.В.

Рекомендации разработаны:

- Научным обществом по детской нейрохирургии;
- Ассоциацией нейрохирургов России.

2.1. Этиология и патогенез

Арахноидальные кисты (АК) головного мозга у детей, как принято считать, — это преимущественно врожденные патологические образования, содержащие жидкость различного происхождения и имеющие стенки, представленные как арахноидальной оболочкой, так и элементами мозговой ткани. Они характеризуются высокой распространенностью (около 1% всех диагностируемых внутричерепных объемных образований) и сопутствующими нарушениями ликворообращения [2, 5–7, 10, 11, 21, 26].

2.2. Классификация

Анатомо-топографически выделяют:

- 1) кисты полушарий мозга, к которым относят АК латеральной (сильвиевой) щели (ЛЩ) мозга, кисты конвекситальной поверхности мозга и парасагиттальные АК;
- 2) срединно-базальные, к которым относятся супра- и интраселлярные АК, кисты четверохолмной и охватывающей цистерн, ретроцеребеллярные кисты, АК мостомозжечкового угла [2].

По типу формирования кист выделяют [5, 6]:

- 1) истинные, или изолированные, АК;
- 2) дивертикулярные, или сообщающиеся, кисты (они образуются в результате нарушения нормальной ликвородинамики на поздних этапах эмбрионального развития);

3) клапанные, или частично сообщающиеся, кисты (которые являются результатом продуктивных изменений арахноидальной оболочки).

Наиболее часто выявляемые АК ЛЩ мозга разделяют по общепринятой классификации по *E. Galassi* (1989):

- 1-й тип — малый размер, могут быть двусторонние, располагаются у полюса височной доли, не вызывают масс-эффекта, при КТ-цистернографии с контрастным веществом имеют сообщение с субарахноидальным пространством;
- 2-й тип — киста выполняет проксимальные и средние отделы ЛЩ. Они чаще овальной формы и из-за не полностью закрытого контура имеют частичное сообщение с субарахноидальным пространством, выявляемое при спиральной компьютерной томографии (СКТ)/цистернографии с контрастным веществом;
- 3-й тип — большие, занимают всю ЛЩ, вызывают значительное смещение средней линии, часто сопровождаются деформацией (приподнятое малое крыло основной кости, чешуи височной кости); возможно минимальное сообщение с ликворной системой при КТ-цистернографии с контрастным веществом.

Наибольшие трудности возникают при лечении АК больших размеров, особенно у детей до года, вызывающих не только ограничение резервных пространств и деформацию, но и дислокацию мозга [1, 4, 5, 7–9, 14, 15, 24, 25].

В ряде случаев при лечении АК ЛЩ головного мозга сталкиваются с малой эффективностью манипуляции, опасностью формирования ликворных гидром, гематом, декомпенсацией ликворообращения, необходимостью проведения повторных вмешательств (ликворошунтирующих операций, дренирования гидром и др.). Выбор тактики лечения больших с кистами больших размеров (3-й тип по *E. Galassi*) зачастую носит эмпирический характер. При этом приходится констатировать немало осложнений, большинство из которых вызвано вмешательством, не учитывающим индивидуальные особенности пациента, такие как эластические свойства мозга, параметры резорбции ликвора и биомеханические свойства краниоспинальной системы [3, 7, 8, 11, 12, 13, 15, 16, 18, 20, 22, 27].

2.3. Диагностика арахноидальных кист латеральной щели

Диагностика кист головного мозга основывается на сопоставлении клинических, нейровизуализационных и нейрофизиологических данных.

При подозрении на кисту головного мозга ребенка на догоспитальном этапе осматривают невролог (стандарты), офтальмолог (стандарты), педиатр (опции), генетик (опции).

К клиническим проявлениям относят:

- местные изменения (костную деформацию свода черепа, особенно у детей первого года жизни);
- проявления внутричерепной гипертензии ВЧГ (выстояние и напряжение родничка, расхождение костных швов (у детей до года), вялость, сонливость, головную боль, рвоту), пирамидную симптоматику;
- нейроофтальмологическую симптоматику — может возникать при механической компрессии хиазмальной и межножковой цистерн, зрительных нервов медиальной частью АК ЛШ и представлена дисфункцией глазодвигательной группы нервов, хиазмальным синдромом, снижением остроты зрения, атрофией, реже застоем на глазном дне.

К нейровизуализационным признакам относят одно- или многокамерное образование головного мозга, содержащее ликвор, вызывающее масс-эффект.

Скрининговыми методами нейровизуализации у новорожденных и грудных детей являются НСГ головного мозга (стандарты), СКТ (рекомендации).

При подозрении на кисту выполняют МРТ/СКТ головного мозга (стандарты), в сомнительных случаях — МРТ с контрастированием, а также CISS и *heavy T₂*-последовательности (рекомендация). Проведение МРТ краниовертебрального отдела позволит исключить сопутствующие аномалии — Киари, гидромиелию (опции).

Осмотр анестезиологом необходим в процессе подготовки ребенка к операции. При этом оценивают степень операционного риска, дают рекомендации по дооперационному ведению и обследованию детей с высоким операционно-анестезиологическим риском.

При необходимости — дополнительные исследования и консультации смежных специалистов, направленные на определение степени выраженности сопутствующих заболеваний и коррекцию имеющихся нарушений (рекомендации).

2.4. Хирургическое лечение арахноидальных кист латеральной щели

Лечение детей с АК ЛШ мозга следует проводить в специализированных нейрохирургических клиниках, обладающих соответствующим техническим оснащением, позволяющим осуществлять все указанные хирургические методы.

Абсолютные показания к нейрохирургическому лечению (стандарты):

- гипертензивный синдром, обусловленный АК или сопутствующей гидроцефалией;
- появление и нарастание неврологического дефицита, обусловленного наличием АК.

Относительные показания (рекомендации):

- крупные асимптомные АК, вызывающие деформацию соседних долей мозга;
- прогрессирующее увеличение размера АК ЛЩ;
- вызванная АК ЛЩ деформация ликворных путей, приводящая к нарушению ликворообращения.

Абсолютные противопоказания к проведению операции:

- декомпенсированное состояние витальных функций ребенка (нестабильная гемодинамика, дыхание), кома III степени, крайнее истощение (кахексия);
- наличие активного воспалительного процесса.

Хирургическое лечение АК ЛЩ головного мозга направлено на устранение краниocereбральной диспропорции, которое может быть достигнуто следующими методами [1, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 13, 17, 19, 23]:

- микрохирургическим;
- эндоскопическим;
- с помощью ликворошунтирующих операций;
- сочетанием методов.

Безопасность манипуляций достигается за счет применения интраоперационного УЗИ (рекомендации), нейронавигации (опции).

При определении тактики хирургического лечения АК учитывают форму и размер кисты, предполагаемую область доступа, траекторию хирургических манипуляций, риск возможных осложнений (повреждение сосудисто-нервных структур, гипердренажные состояния, кровоизлияние, ликворею, инфицирование).

Содержимое кисты (а также ее стенки) направляют на биохимические и гистологические исследования (стандарты).

2.4.1. ЭНДСКОПИЧЕСКИЙ МЕТОД

Эндоскопический метод является методом выбора при лечении больных с симптоматическими АК ЛЩ 2-го и 3-го типа (по *E. Galassi*) у детей.

Для эндоскопических операций необходимы полноценный комплект ригидных эндоскопов с различными углами зрения (0, 30, 45, 70°), источник света, цифровая видеокамера, система би- и монополярной коагуляции, система ирригации физиологическим раствором (стандарты).

При определении места трепанации учитывают траекторию эндоскопических манипуляций, которые должны позволить рассечь стенки кисты и создать сообщение с цистернами мозга, то есть провести наложение соустья с ликворопроводящими путями (с базальными цистернами мозга) (стандарты).

После наложения фрезевого отверстия вскрытие ТМО проводят крестообразно для лучшей герметизации раны после окончания основного этапа (рекомендации). При вскрытии латеральной стенки кисты следует избегать быстрого истечения спинномозговой жидкости для предотвра-

щения смещения височной доли, вызывающего в последующем затруднение дальнейшего перемещения тубуса эндоскопа (рекомендации). До наложения кистоцистернального анастомоза осуществляют ревизию свободного края намета, расположение глазодвигательного и зрительного нервов, хиазмы, развилки внутренней сонной артерии на одной-двух сторонах. После рассечения медиальной стенки кисты вскрытие межножковой и/или хиазмальной цистерн следует проводить на отдалении от нервов; диаметр стомы должен быть не менее 5–6 мм (рекомендации).

Не рекомендуется проводить высокоамплитудные движения в области наложения стомы кисты с цистернами основания или проводить активное использование баллона Фогарти для формирования стомы из-за опасности повреждения артериол и нервов. Это позволяет избежать кровотечения и невропатии глазодвигательного нерва на стороне манипуляции.

Манипуляцию следует считать законченной, если сквозь рассеченные арахноидальные мембраны видны основная артерия и/или хиазма и зрительный нерв. Рану ушивают послойно. В послеоперационном периоде вертикализацию ребенка проводят после контрольного СКТ головного мозга (опции).

2.4.2. МИКРОХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОД

Микрохирургический метод целесообразно использовать при симптоматических АК ЛЦ 2-го типа (по *Galassi E.*) [5–7, 20, 23].

Следует избегать большой краниотомии (рекомендации). Краниотомию выполняют в области чешуи височной кости как можно ближе к основанию либо у наиболее выступающей ее части при конвекситальном расположении (рекомендации). У детей младшего возраста для определения области краниотомии используют УЗИ-навигацию (опции). ТМО рассекают линейно, чтобы ушить ее потом герметично. В случае расположения височной доли в зоне вмешательства может наблюдаться выбухание мозга в разрез ТМО. Тогда необходимы пункция и медленная эвакуация содержимого кисты до устранения напряжения мозга (рекомендации).

Рассекают стенку кисты, свободные участки стенки кисты иссекают и направляют на гистологическое исследование. Рассекают медиальную стенку АК, отделяющую межножковую и хиазмальную цистерны. При АК ЛЦ мозга обязательным условием является вскрытие мезэнцефального листка межножковой цистерны (стандарты); при наличии препятствий для этой манипуляции дренирование АК ЛЦ можно осуществить в хиазмальную цистерну (опции).

Рану зашивают послойно наглухо. В послеоперационном периоде вертикализацию ребенка проводят после контрольной СКТ головного мозга (опции).

2.4.3. ЛИКВОРОШУНТИРУЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ

Ликворошунтирующие операции позволяют малотравматично осуществить дренирование кисты во внечерепные полости. Наиболее распространенным способом является кистоперитонеальное шунтирование. Недостатком метода является необходимость имплантации искусственной дренажной системы. В случае гипо- или арезорбтивного характера нарушений ликворообращения, сочетающегося или спровоцированного АК (например, при гигантских кистах), ликворошунтирующая операция является безальтернативным методом лечения (стандарты).

Методика кистоперитонеального шунтирования принципиально не отличается от типичной ликворошунтирующей операции. Проксимальный катетер вводят в полость АК, по возможности избегая функционально важные структуры и участки коры мозга (стандарты). Целесообразно использование программируемых клапанов (опции) [7, 9, 13, 19].

2.5. Осложнения

Ранние послеоперационные осложнения — ликворея, краевой некроз кожного лоскута с расхождением операционной раны — требуют ревизии операционной раны. При появлении признаков нарушения резорбции выполняют кистоперитонеальное шунтирование (рекомендации).

2.6. Коррекция гидроцефалии и кист головного мозга (рекомендации)

Кисты головного мозга в ряде случаев сочетаются с гидроцефалией, а гипертензивный синдром является доминирующим в клинической картине. Своевременная коррекция гидроцефалии обеспечивает благоприятные результаты лечения.

Показания к хирургической коррекции гидроцефалии до иссечения кисты:

- выраженный гидроцефально-гипертензивный синдром;
- индекс Эванса $>0,3$;
- перивентрикулярный отек;
- отек дисков зрительных нервов;
- расстройство сознания (стандарты);
- дети младшего возраста (до года) (рекомендации).

Варианты хирургической коррекции гидроцефалии:

- ликворошунтирующая операция (стандарты);
- наружный вентрикулярный дренаж (опции).

Показание к хирургической коррекции гидроцефалии после иссечения кист головного мозга:

- вентрикуломегалия с развитием гипертензивного синдрома — ликворошунтирующая операция (стандарты).

2.7. Кадровое и материально-техническое оснащение

Для проведения операций по лечению АК у детей необходимы следующие условия.

- Диагностическое оборудование: УЗИ (стандарты), МРТ (стандарты), мультиспиральная КТ (стандарты), аппарат нейрофизиологического мониторинга (рекомендации), нейронавигация (опции).
- Хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты), микрохирургический набор (стандарты), шунтирующие системы (стандарты), программируемые шунтирующие системы (опции), нейроэндоскоп (стандарты).
- Кадровый потенциал: нейрохирург с хирургическим опытом лечения образований головного мозга не менее 5 лет (стандарты), невролог (стандарты), педиатр (стандарты), психолог (опции), электрофизиолог (рекомендации).
- Интенсивность операций по лечению кист головного мозга в стационаре — не менее 10 в год (стандарты).

Для коррекции гидроцефалии необходимы:

- системы наружного дренирования ликвора (стандарты);
- ликворошунтирующие системы с фиксированными параметрами клапана (стандарты), гравитационным клапаном (опции), программируемым клапаном (опции);
- хирург с опытом проведения ликворошунтирующих операций не менее 20 в год (стандарты).

2.8. Диспансерное наблюдение

Наблюдение за ребенком при АК ЛШ 1-го типа (по *Galassi E.*) возможно в случае отсутствия какой-либо очаговой неврологической и нейроофтальмологической симптоматики. Пациент должен наблюдаться нейрохирургом совместно с неврологом (стандарты), окулистом (стандарты), нейропсихологом (рекомендации), педиатром (рекомендация), нейрофизиологом (рекомендации) с проведением контрольного СКТ/МРТ-исследования 1 раз в год. В случае проведенного нейрохирургического вмешательства ребенок проходит те же обследования у специалистов. Контрольное СКТ- или МРТ-исследование в трех проекциях и в режимах T_1 , T_2 , *Flair* проводят через 3 мес после операции (стандарты). При отсутствии признаков рецидива кисты мозга МРТ следует проводить ежегодно до 3 лет (опции).

Список литературы

1. Данчин А.А. Хирургическое лечение арахноидальных кист средней черепной ямки — эндоскопическая кистоцистерностомия в селлярной области // Украинский журнал малоинвазивной и эндоскопической хирургии. — 2009. — Т. 13. — № 1. — С. 3–18.

2. Ивакина Н.И., Ростоцкая В.И., Озерова В.И. и др. Классификация интракраниальных арахноидальных кист у детей // Актуальные вопросы военной медицины. — Алматы, 1994. — Ч. 1. — С. 72–75.
3. Меликян А.Г., Озерова В.И., Брагина Н.Н. и др. Эндоскопическая фенестрация срединных супратенториальных ликворных кист // Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко. — 1999. — № 4. — С. 7–13.
4. Кариев Г.М., Тухтаев Н.Х. Эндоскопическая хирургия арахноидальных кист головного мозга // Материалы III съезда нейрохирургов Украины (Днепропетровск). — 2003. — С. 104.
5. Коновалов А.Н. Хирургическое лечение супраселлярных ликворных кист / А.Н. Коновалов, В.И. Ростоцкая, Н.И. Ивакина, Б.П. Симеончик // Вопр. нейрохир. — 1988. — № 1. — С. 11–16.
6. Мухаметжанов Х., Ивакина Н.И. Врожденные внутричерепные арахноидальные кисты у детей. — Алматы: Гылым, 1995. — 154 с.
7. Самочерных К.А., Хачатрян В.А., Ким А.В. и др. Особенности хирургической тактики при арахноидальных кистах больших размеров // Научно-практический журнал «Креативная хирургия и онкология» © Академия наук РБ © Медиа Группа «Здоровье». — Уфа, 2009 — С. 77–81.
8. Смеянович В.А. Эндоскопическая хирургия арахноидальных кист // Материалы III съезда нейрохирургов России. — СПб., 2002. — С. 623.
9. Alexiou G.A., Varela M., Sfakianos G. et al. Shunting for the treatment of arachnoid cysts in children // Neurosurgery. — 2010. — Vol. 67(6). — P. 1632–1636, discussion 1636.
10. Ciricillo S.F., Cogen P.H., Harsh G.R. et al. Intracranial arachnoid cysts in children. A comparison of the effects of fenestration and shunting // J. Neurosurg. — 1991. — Vol. 74. — P. 230–235.
11. Constantini S. Interpeduncular arachnoid cysts in infants and children: insight into the entity based on a case series with long term follow up Child's Nervous System. — 2011. — Vol. 27(3). — P. 429–438.
12. Di Rocco C., Tamburrini G., Caldarelli M. et al. Prolonged ICP monitoring in children with sylvian fissure arachnoid cysts // Minerva Pediatr. — 2003, Dec. — Vol. 55(6). — P. 583–591. Italian.
13. Di Rocco C., Tamburrini G. Shunt dependency in shunted arachnoid cysts: a reason to avoid shunting // Pediatr. Neurosurg. — 2003. — Vol. 38. — P. 164–168.
14. Di Rocco C. Sylvian fissure arachnoid cysts: we do operate on them but should it be done? // Childs Nerv. Syst. — 2010, Feb. — Vol. 26(2). — P. 173–175.
15. Elhamady M.S., Bhatia S., Ragheb J. Endoscopic fenestration of middle fossa arachnoid cysts: a technical description and case series // Pediatr. Neurosurg. — 2007. — Vol. 43. — P. 209–215.

16. *Esmaeeli B., Effekhar B.* Intraparenchymal hemorrhage after surgical decompression of a Sylvian fissure arachnoid cyst // *Neurol. India.* — 2006, Sep. — Vol. 54(3). — P. 320–321.
17. *Hamid N.A., Sgouros S.* The use of an adjustable valve to treat overdrainage of a cyst-peritoneal shunt in a child with a large sylvian fissure arachnoid cyst // *Childs Nerv. Syst.* — 2005, Nov. — Vol. 21(11). — P. 991–994.
18. *Huang Q., Wang D., Guo Y.* et al. The diagnosis and neuroendoscopic treatment of noncommunicating intracranial arachnoid cysts // *Surg. Neurol.* — 2007. — Vol. 68. — P. 149–154.
19. *Kim S.K., Cho B.K., Chung Y.N.* et al. Shunt dependency in shunted arachnoid cyst: A reason to avoid shunting // *Pediatr. Neurosurg.* — 2002. — Vol. 37(4). — P. 178–185.
20. *Levy M.L., Wang M., Aryan H.E.* et al. Microsurgical keyhole approach for middle fossa arachnoid cyst fenestration // *Neurosurgery.* — 2003. — Vol. 53. — P. 1138–1145.
21. *Oberbauer R.W., Haase J., Pucher R.* Arachnoid cysts in children: A European co-operative study // *Childs Nerv. Syst.* — 1992. — Vol. 8. — P. 281–286.
22. *Salvin J.H., Repka M.X., Miller M.M.* Arachnoid cyst resulting in sixth nerve palsy in a child // *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* — 2007. — Vol. 44. — P. 53–54.
23. *Schulz M., Kimura T., Akiyama O.* et al. Endoscopic and Microsurgical Treatment of Sylvian Fissure Arachnoid Cysts-Clinical and Radiological Outcome // *World Neurosurg.* — 2015, Aug. — Vol. 84(2). — P. 327–336.
24. *Shim K.W., Lee Y.H., Park E.K.* et al. Treatment option for arachnoid cysts // *Child's Nervous System.* — 2009. — Vol. 25(11). — P. 1459–1466.
25. *Sommer I.E., Smit L.M.* Congenital supratentorial arachnoidal and giant cysts in children: A clinical study with arguments for a conservative approach // *Childs Nerv. Syst.* — 1997. — Vol. 13. — P. 8–12.
26. *Tamburrini G., Dal Fabbro M., Di Rocco C.* Sylvian fissure arachnoid cysts: a survey on their diagnostic workout and practical management // *Childs Nerv. Syst.* — 2008, May. — Vol. 24(5). — P. 593–604.
27. *Zhang B., Zhang Y., Ma Z.* Long-term results of cystoperitoneal shunt placement for the treatment of arachnoid cysts in children // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2012, Oct. — Vol. 10(4). — P. 30.

ЧАСТЬ 2. ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

ЛЕЧЕНИЕ ПОСТРАДАВШИХ ДЕТЕЙ С ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ

*Семенова Ж.Б., Мельников А.В., Саввина И.А., Лекманов А.У.,
Хачатрян В.А., Горелышев С.К.*

Рекомендации разработаны:

- Ассоциацией нейрохирургов России;
- Научным обществом по детской нейрохирургии.

1.1. Организация нейротравматологической помощи

Черепно-мозговые травмы (ЧМТ) у детей встречаются чаще, чем у взрослых. Смертность среди детей с тяжелой ЧМТ колеблется по разным регионам от 12 до 30% и более [2, 9]. Результаты опроса, проведенного в НИИ неотложной детской хирургии и травматологии в 2008 г. в различных федеральных округах, показали, что распространенность ЧМТ среди детского населения весьма вариабельна, что в значительной степени может быть связано с отсутствием единой системы отчетности и регистрации. Вместе с тем статистический анализ показал, что среди госпитализированных детей с нейротравмой удельный вес тяжелой черепно-мозговой травмы (ТЧМТ) составляет 6%, а это порядка 4000 инвалидов ежегодно [2].

По данным НИИ неотложной детской хирургии и травматологии (2007), более 50% детей, поступивших в поздние сроки, имеют различные осложнения, развившиеся на различных этапах эвакуации, имеющие решающее влияние как на течение травматической болезни, так и на ее непосредственный исход и качество жизни больного. В этих условиях основной задачей становится лечение осложнений. Это, в свою очередь, увеличивает продолжительность пребывания больного в стационаре, предполагает дополнительное использование высокотехнологичных диагностических и лечебных средств, применение дорогостоящих препаратов. Но даже при оптимально выбранной тактике лечения не представляется возможным прогнозировать исход и степень инвалидизации пациента. Лечение и дальнейшая адаптация таких больных сопряжены

с социальными проблемами и высокими экономическими затратами. С этих позиций разработка и внедрение клинических рекомендаций имеют очень большое значение и предполагают формирование единого знаменателя в системе оказания специализированной помощи детям с ЧМТ.

В мировой практике существует понятие цепи выживания (*chain of survival*) как универсальной организационной схемы оказания помощи пострадавшим на всех этапах лечения. Основой устойчивого функционирования цепи является четкая преемственность между последними.

Рекомендации по выбору оптимального объема лечения на различных этапах оказания неотложной помощи для различных возрастных групп остаются неуточненными. Это касается как догоспитального этапа, так и лечения в условиях специализированного стационара. Несмотря на внедрение высоких технологий и достижения в реаниматологии, ключевыми задачами острого периода ТЧМТ остаются вопросы сохранения мозга в рамках его первичного повреждения. По данным литературы, нет достаточных исследований, которые могли бы позволить разработать стандартные подходы как для интенсивной терапии и хирургического вмешательства, так и для дальнейшей реабилитации у пациентов детского возраста [3, 10, 16, 17].

Детским врачам остается в значительной степени ориентироваться на стандарты, разработанные для взрослых, или полагаться на свой клинический опыт и принимать решения, основанные на собственном опыте и знаниях. Для маленьких пациентов принципиальное значение имеет не только исход с позиции «выжил или нет», но и с позиции возможности дальнейшего развития. При этом чем младше ребенок, тем острее стоит для него этот вопрос.

С одной стороны, утверждение «дети — это маленькие взрослые» не совсем верно. Чем младше ребенок, тем ярче представлены анатомо-физиологические отличия, обуславливающие особенности механизма реакции мозга на травму. К ним относятся:

- интенсивность обменных процессов;
- низкая толерантность к кровопотере;
- низкая толерантность к гипоксии и гипотонии;
- склонность к отеку и набуханию мозга;
- низкая толерантность к гипертермии;
- преобладание общемозговых генерализованных реакций над очаговыми местными проявлениями;
- высокие компенсаторные возможности с внезапной и быстрой декомпенсацией функций.

Помимо этого, в прогнозе исходов ТЧМТ необходимо учитывать высокий репаративный потенциал и высокую пластичность детского мозга.

В значительной мере перечисленные анатомо-физиологические особенности у детей характерны для младшей возрастной группы, где период до 1 года занимает отдельное место.

С другой стороны, многие положения, разработанные для взрослой категории пострадавших, могут быть применимы у детей школьного возраста и старше.

В англоязычной литературе представлены отдельные рекомендации для детей, которые очень схожи с таковыми для взрослых. Основанием для этого является единый подход, базирующийся на современной концепции первичного и вторичного повреждения мозга.

1.2. Догоспитальный этап

Догоспитальный этап, или этап первой медицинской помощи, для пострадавших с ТЧМТ является одним из наиболее важных и уязвимых и зависит, прежде всего, от временного фактора и оптимального объема оказанной помощи, в связи с чем мы сочли необходимым включить этот раздел в данные рекомендации.

Основная цель догоспитального этапа у детей с ТЧМТ — оценка тяжести повреждения и тяжести общего состояния, определение первоочередных потребностей и максимально быстрая доставка пострадавшего в специализированный стационар, располагающий соответствующими диагностическими и лечебными возможностями [6, 9, 21].

Для пострадавших детей с тяжелой ЧМТ [по шкале комы Глазго (ШКГ) — 3–8 баллов] принципиальное значение имеют восстановление, поддержание витальных функций и профилактика вторичных повреждений мозга. При необходимости реанимационные мероприятия должны быть максимально приближены к месту получения травмы [2, 17, 18, 21].

Специалистам скорой помощи следует иметь четкие представления об основных патогенетических звеньях формирования «травматической болезни» головного мозга.

Документация, заполняемая на догоспитальном этапе, должна отражать предварительный диагноз, состояние гемодинамики, динамику за время наблюдения, объем неотложной помощи на месте происшествия и в процессе транспортировки [8, 12].

1.2.1. ПЕРВИЧНЫЙ ОСМОТР БОЛЬНОГО. ОЦЕНКА ТЯЖЕСТИ ПОВРЕЖДЕНИЯ МОЗГА

Стандарты

Для пациентов детского возраста с учетом возрастных особенностей используется педиатрическая ШКГ (приложение 1.5.1).

На догоспитальном этапе, особенно у больных, находящихся в коматозном состоянии, важно оценить состояние стволовых функций, в структуре которых принципиальное значение имеет состояние зрачков [патологии: асимметрия зрачков (анизокория), фиксированное двустороннее расширение зрачков (мидриаз), отсутствие реакции на яркий свет].

Угнетение уровня бодрствования менее 9 баллов по ШКГ, симметричное или асимметричное увеличение диаметра зрачков (анизокория) с нарушением их реакции на свет, симметричное или асимметричное повышение мышечного тонуса вплоть до децеребрационной ригидности, нестабильность АД, брадикардия свидетельствуют о тяжелом и крайне тяжелом состоянии пострадавшего и развитии дислокационного синдрома.

Пострадавшие с уровнем сознания 3–8 баллов имеют ТЧМТ.

Больные с оценкой по ШКГ от 9 до 12 баллов рассматриваются как пациенты с ЧМТ средней степени тяжести.

Пациенты с уровнем бодрствования 13–15 баллов имеют легкую ЧМТ. Легкая ЧМТ 13–15 баллов соответствует сотрясению головного мозга и ушибу мозга легкой степени. К среднетяжелой ЧМТ (9–12 баллов) относятся ушиб мозга средней степени тяжести, подострое и хроническое сдавление мозга. ТЧМТ (3–8 баллов) включает ушиб мозга тяжелой степени, диффузно-аксональное повреждение и острое сдавление мозга [3, 8].

Оценка общего состояния больного включает оценку состояния дыхательных путей и характера дыхания (свободное, затрудненное, поверхностное, патологическое, ритмичное, наличие или отсутствие пневмоторакса) и сердечно-сосудистой системы [характер пульса на сонной и лучевой артерии (при отсутствии пульса на лучевой и наличии его на сонной систолическое давление в пределах 50–70 мм рт.ст.), тоны сердца, частоту сердечных сокращений, АД], уровня бодрствования.

1.2.2. ПЕРЕМЕЩЕНИЕ ПОСТРАДАВШЕГО В МАШИНУ СКОРОЙ ПОМОЩИ

Стандарты

Перемещение пострадавшего на носилки и в машину скорой помощи проводят при стабильной фиксации шейного отдела позвоночника.

Предпочтительно применение вакуумного матраса, позволяющего фиксировать весь опорно-двигательный аппарат. При отсутствии вакуумного матраса накладывают фиксирующий шейный воротник и иммобилизующие травмированную конечность шины (при сочетанной травме).

Опции

- У больных с сочетанной травмой перемещение в реанимобиль проводят после предварительного обезболивания. Вводят анальгетики центрального действия (при шокогенной травме — тримеперидин (Промедол®) 1% раствор или фентанил 0,005% раствор в возрастной дозировке) [9, 11, 12].
- Иностранные тела и костные отломки из полости черепа в случае проникающего ранения не извлекают.
- Как можно раньше осуществляют мониторинг АД, частоты сердечных сокращений, частоты дыхания, пульсоксиметрии.
- Противопоказаниями к перемещению в машину скорой помощи являются остановка дыхания и сердечной деятельности, жизнеугрожающее наружное кровотечение.

- Мониторинг состояния продолжают в машине. Наряду с оценкой сердечно-сосудистой и дыхательной систем, обращают особое внимание на динамику нарушения сознания, состояния зрачков, наличие и прогрессирование двигательных нарушений (парезы и параличи) и мышечного тонуса для выявления возможного нарастания дислокационного синдрома (приложение 1.5.4).

1.2.3. ВОССТАНОВЛЕНИЕ ОКСИГЕНАЦИИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Опции

- Интубация трахеи показана пострадавшим с нарушением сознания до уровня комы I (<9 баллов по ШКГ) [3, 6, 9, 16, 17, 21].
- Интубацию трахеи выполняют после введения атропина 0,01% раствора из расчета 0,1 мл на год жизни ребенка и предварительной обработки слизистых оболочек ротоглотки и интубационной трубки раствором местного анестетика (10% раствором лидокаина в виде спрея) в условиях фиксированного шейного отдела. Целесообразно использовать седативные препараты и при необходимости недеполяризующие релаксанты. При невозможности интубации проводят коникотомию.
- Интубацию на догоспитальном этапе могут проводить только анестезиолог-реаниматолог или обученный врач скорой помощи. Не следует допускать эпизодов гипоксии.
- Обеспечивают проходимость дыхательных путей. При необходимости санируют рото- и носоглотку и устанавливают воздуховод. При признаках дыхательной недостаточности на фоне самостоятельного дыхания обеспечивают дыхание через кислородную маску. Адекватность оценивают по клиническим данным и показателям мониторинга.
- При напряженном пневмотораксе осуществляют пункцию плевральной полости.
- ИВЛ осуществляют с частотой дыхания 20 в минуту для детей старше 1 года и 30 в минуту — для детей младше 1 года. Адекватность ИВЛ оценивают по клиническим данным и показателям мониторинга.

1.2.4. КОРРЕКЦИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Рекомендации

- Гипотензия должна быть диагностирована и устранена как можно быстрее путем восстановления объема циркулирующей жидкости [3, 6, 7, 9, 12, 14, 16, 17, 21]. Симпатомиметики применяются в условиях нормоволемии.
- При гипотензии необходимо оценить наличие экстракраниальных повреждений (исключить шокогенную травму).
- У детей гипотензия определяется как систолическое артериальное давление ниже 5-го перцентиля (5 *percentile*) возрастной нормы (приложение 3). Нижняя граница систолического артериального давления (5-й перцентиль) возрастной нормы может быть рассчитана по формуле: $70 \text{ мм рт.ст.} + (2 \times \text{возраст в годах})$ [2].

- Как можно раньше осуществляют венозный доступ. При недоступности периферических вен используют внутрикостный доступ к сосудистому руслу.
- Брадикардия, остановка сердца являются основанием к началу сердечной реанимации. Способом искусственного поддержания кровообращения является закрытый массаж сердца. Основным препарат, применяемый при сердечной реанимации, — эпинефрин (Адреналин®).
- При отсутствии доступа к сосудистому руслу возможно эндотрахеальное введение препаратов или однократно в корень языка

1.2.5. МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Проводят инфузионную терапию: стартовый раствор — 6% или 10% гидроксипропилкрахмал (Волловен®), Волюлайт® в дозе не более 15 мл/кг. Скорость введения — 60–120 капель в минуту под контролем АД и частоты сердечных сокращений.
- При развитии или нарастании гемодинамической нестабильности со снижением АД на фоне проводимой инфузионной терапии параллельно применяют адреномиметики: допамин (Дофамин®) 4% в дозе 3–5 мкг/кг в минуту, при необходимости дозу увеличивают до 10 мкг/кг в минуту и более, а при неэффективности — в комбинации эпинефрин (Адреналин®) или фенилэфрин (Мезатон®) в возрастной дозе (приложение 2) [9, 12].
- Глюкокортикоидные гормоны (преднизолон в дозе 5 мг/кг массы тела) вводят внутривенно при шокогенной травме.

1.2.6. УСЛОВИЯ ТРАНСПОРТИРОВКИ

Стандарты

- Аппаратный мониторинг жизненно важных функций.
- ИВЛ под контролем пульсоксиметрии и капнометрии.
- Инфузионная терапия, направленная на поддержание систолического АД на верхних границах возрастной нормы.
- Седацию и релаксацию пострадавшего проводят бензодиазепинами короткого и ультракороткого действия: диазепамом, мидазоламом в возрастной дозировке (при их отсутствии — гамма-оксимасляной кислотой 20% в дозе 10 мг/кг массы тела).
- Приподнимают на 30° головной конец носилки (при отсутствии артериальной гипотензии).
- Контролируют развитие/нарастание дислокационной симптоматики.
- Нормовентиляция — оптимальный вариант ($\text{etCO}_2 = 37\text{--}39$ мм рт.ст.) проведения ИВЛ в условиях развития дислокационного синдрома при отсутствии гипотензии или гипоксемии. Умеренная гипервентиляция ($\text{etCO}_2 = 32\text{--}36$ мм рт.ст.) допустима только при отсутствии клинических признаков развития дислокационного синдрома.

Рекомендуется

- Оптимальной по срокам является госпитализация больного в течение первого часа после травмы с оповещением принимающего лечебного учреждения.

Не рекомендуется

- Вводить маннитол для профилактики отека и дислокации головного мозга. Введение маннитола допускается при наличии клинических признаков развития дислокационного синдрома в дозе 0,25 г/кг массы тела пострадавшего [3, 6, 9, 12, 17, 21].
- Проводить ИВЛ в режиме гипервентиляции ($\text{etCO}_2 < 30$ мм рт.ст.).

Задержка в оказании помощи, развитие вторичных повреждений мозга, неполноценное обследование, неквалифицированная хирургическая помощь и неадекватная интенсивная терапия являются основными причинами летальных исходов и инвалидизации больного.

1.3. Специализированный стационар

Специализированным стационаром для детей с тяжелой изолированной и сочетанной ЧМТ является многопрофильный педиатрический стационар с круглосуточными КТ, лабораторно-диагностической, реанимационной, хирургической, травматологической и нейрохирургической службами [1, 8, 9, 11].

Показания к транспортировке/переводу в специализированный стационар следующие [9, 15, 17].

Стандарты

- менее 14 баллов по ШКГ;
- открытая ЧМТ;
- падение с высоты более 2 м;
- высокоэнергетичный механизм получения травмы;
- длительная эвакуация пострадавшего (>20 мин) из завалов, машин и т.д.;
- возраст менее 5 лет.

Рекомендации

Дети, получившие травму головы, с подозрением на травму мозга должны быть осмотрены нейрохирургом (либо специалистом, оказывающим неотложную помощь) в условиях специализированного стационара для исключения внутричерепных гематом, представляющих угрозу для жизни [1, 9, 10].

Опции

Детей с ТЧМТ следует лечить в педиатрических специализированных многопрофильных стационарах либо, при отсутствии таковых, во взрослом многопрофильном стационаре, в котором имеются необходимое оборудование и медицинский персонал, подготовленный для оказания неотложной специализированной помощи детям (педиатрическая служба) [9, 15, 17].

1.3.1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Опции

Пострадавших детей, имеющих нарушения витальных функций, нестабильность гемодинамики, судороги, повреждения грудной клетки, открытые переломы конечностей, нестабильные переломы таза, с уровнем бодрствования менее 13 баллов по ШКГ, госпитализируют через противошоковую палату для продолжения/начала реанимационных мероприятий и одновременной максимально скорой диагностики повреждений [9, 10, 15, 16, 17].

Основная цель — максимально быстрая диагностика повреждений и устранение основного патофизиологического механизма, представляющего угрозу для жизни.

Проводят оценку общей тяжести состояния больного и тяжести повреждения мозга с привлечением всех необходимых специалистов (анестезиолога-реаниматолога, травматолога, хирурга и др.), объединенных единой лечебно-диагностической программой, предполагающей преемственность и последовательность лечебного процесса.

Для оценки динамики (мониторинга) клинических проявлений повторно оценивают уровень бодрствования (ШКГ) и состояние зрачков [патологии: асимметрия зрачков в 1 мм и более (анизокория), фиксированное двустороннее расширение зрачков (мидриаз), отсутствие реакции на яркий свет].

1.3.2. ДИАГНОСТИКА ПОВРЕЖДЕНИЙ

КТ головного мозга остается методом выбора в диагностике травматических повреждений головного мозга в условиях неотложной специализированной помощи и позволяет объективно быстро оценить внутричерепную ситуацию [1, 3, 5, 9, 15, 17, 18].

Стандарты

1. Краниографию выполняют всем пострадавшим с уровнем сознания 15–14 баллов по ШКГ при подозрении на ЧМТ, перелом основания и свода черепа, при неясном анамнезе травмы [9, 15].

2. При наличии переломов и подозрении на перелом костей свода черепа на краниограммах пострадавшие должны быть направлены на КТ для исключения внутричерепных повреждений.

Рекомендации

КТ является обязательным методом обследования пострадавших со среднетяжелой (12–9 баллов по ШКГ) и тяжелой (8–3 балла по ШКГ) ЧМТ.

Показания к КТ при травме головы с уровнем бодрствования 15–13 баллов по ШКГ (легкая ЧМТ) основаны на наличии риск-факторов внутричерепных повреждений [15].

Высокие риск-факторы внутричерепных повреждений:

- менее 15 баллов по ШКГ;
- снижение на 2 балла по ШКГ в течение клинического мониторинга;
- амнезия более 30 мин;
- очаговая неврологическая симптоматика;
- диагностированный перелом черепа или подозрение на перелом;
- наличие обширной гематомы волосистой части головы (у детей до 2 лет);
- подозрение на открытую ЧМТ (профузное кровотечение/подозрение на ликворею из носоглотки, ушей, симптом очков, кровоподтек в области сосцевидного отростка);
- посттравматические судороги;
- утрата сознания после травмы;
- многократная рвота при отсутствии других причин;
- интенсивная головная боль после травмы, общее беспокойство, изменение поведения;
- травма черепа у пациентов, страдающих коагулопатией;
- нейрохирургическая патология в анамнезе;
- интоксикация алкоголем или другими веществами, угнетающими ЦНС;
- падение с высоты;
- возраст до 2 лет;
- высокоэнергетичный механизм травмы.

Данные КТ позволяют объективизировать объем повреждений и могут рассматриваться как предикторы исхода.

Неблагоприятные исходы коррелируют с нарастанием диффузной формы повреждения головного мозга от I до IV по КТ-классификации *Marshall et al.*, наличием крови в базальных цистернах, внутричерепных гематом и очагов ушиба мозга, создающих масс-эффект (приложение 1.5.4). Сдавление или отсутствие базальных цистерн на КТ является высоким фактором риска ВЧГ [3, 7, 13, 18, 21].

При подозрении на краниофациальную травму необходимо КТ-исследование во фронтальной проекции.

Опции

При отсутствии возможности проведения КТ/МРТ для детей 1 года жизни может быть использована НСГ, в том числе и в целях клинικο-сонографического мониторинга [1].

1.3.3. МОНИТОРИНГ ЖИЗНЕННО ВАЖНЫХ ФУНКЦИЙ

Цели мониторинга: контроль за состоянием жизненно важных функций, поддержание физиологического коридора, профилактика развития вторичных повреждений мозга.

Стандарты

Пострадавшие с ТЧМТ (3–8 баллов по ШКГ) подлежат мониторингу жизненно важных функций [3, 5, 6, 9, 12, 17, 18].

Оптимальным является нейромониторинг, включающий клинический мониторинг (динамический контроль за уровнем бодрствования по ШКГ и состоянием зрачковых реакций), контроль за гемодинамикой (предпочтение отдается инвазивному измерению АД), дыханием, ВЧД, церебральным перфузионным давлением, лабораторный и КТ-мониторинг.

Опции

1. Мониторинг ВЧД показан у пострадавших детей с тяжелой ЧМТ (3–8 баллов по ШКГ) [9, 15, 16, 17].

2. Данный диагностический комплекс может быть расширен за счет УЗИ сосудов мозга, мониторинга центрального венозного давления, определения кислотно-основного состояния артериальной и венозной крови, проведения тканевого микродиализа [6].

А. Мониторинг дыхания

Стандарты

1. Интубация трахеи с возможной последующей ИВЛ показана пострадавшим с нарушением сознания до уровня комы I (<8 баллов по ШКГ) [3, 5, 6, 9, 12, 17, 18].

2. При ИВЛ следует избегать гипервентиляции и связанной с ней гипоксемии ($p_a\text{CO}_2 < 30$ мм рт.ст.).

Опции

У детей с ЧМТ (<8 баллов по ШКГ) необходимо контролировать состояние воздухоносных путей для предотвращения гипоксемии, гиперкапнии и аспирации. Оксигенация и вентиляция должны оденываться постоянно с помощью пульсоксиметрии и мониторинга CO_2 или путем мониторингирования газового состава крови [15–17].

При утрате сознания до уровня комы (<8 баллов по ШКГ) больного необходимо интубировать и при неэффективном самостоятельном дыхании через эндотрахеальную трубку проводить ИВЛ. Для предупреждения эпизодов десинхронизации пациента с респиратором при ИВЛ, вызывающих резкое повышение ВЧД, необходимы подбор режимов вентиляции или введение короткодействующих миорелаксантов недеполяризующего типа действия и седативных средств. Необходимо поддерживать $p_a\text{CO}_2$ в пределах 36–40 мм рт.ст. Для предотвращения церебральной гипоксии все манипуляции, связанные с разгерметизацией контура аппарата ИВЛ, должны сопровождаться пре- и постоксигенацией 100% кислородом.

Кратковременная гипервентиляция может быть использована в случае резкого ухудшения неврологического статуса (угрозы развития дислокационного синдрома) и нарастания ВЧД при отсутствии эффекта от применения седации, миорелаксации, выведения ликвора из желудочков мозга и применения осмотических диуретиков.

Б. Мониторинг гемодинамики

Рекомендации

1. Не допускать эпизодов снижения АД [3, 5, 6, 9, 12, 13, 16–18, 21].
 - Артериальную гипотензию корректируют путем восстановления объема циркулирующей жидкости. У детей гипотензия определяется как систолическое артериальное давление ниже 5-го перцентиля (*5 percentile*) возрастной нормы или при клинических признаках шока. Нижняя граница систолического артериального давления (5-й перцентиль) возрастной нормы может быть рассчитана по формуле: $70 \text{ мм рт.ст.} + (2 \times \text{возраст в годах})$. При необходимости используют вазопрессорную и инотропную поддержку.
2. У детей с ТЧМТ следует поддерживать церебральное перфузионное давление более 40 мм рт.ст. [9, 15–18, 24].
 - Церебральное перфузионное давление — разница между средним АД и ВЧД — градиент давления, определяющий мозговой кровоток.

Опции

Церебральное перфузионное давление в пределах 40–65 мм рт.ст. (в зависимости от возраста) является оптимальным [16].

Среднее АД необходимо поддерживать на уровне выше 90 мм. рт.ст. на протяжении всего курса интенсивной терапии. Лечение гиповолемии и артериальной гипотензии следует начинать с инфузии коллоидов и кристаллоидов. Необходимо контролировать осмолярность и концентрацию натрия в плазме крови. Низкие значения осмолярности ($<280 \text{ мОсм/л}$) и натрия ($<135 \text{ ммоль/л}$) корректируют в сторону повышения. Гипоосмолярные растворы [например, 5% раствор декстрозы (Глюкозы*)] в терапии острой ЧМТ не используют. При недостаточной эффективности инфузионной терапии для повышения церебрального перфузионного давления следует применять симпатомиметики [допамин, эпинефрин (Адреналин*), норэпинефрин (Норадреналин*), фенилэфрин (Мезатон*)]. При артериальной гипотензии в условиях нормоволемии в качестве стартового симпатомиметика применяют допамин в возрастной дозировке. При периферической вазодилатации возможно применение норэпинефрина (Норадреналина*) (внутривенно в дозе 1–30 мкг/мин) или фенилэфрина (Мезатона*) (внутривенно в дозе 0,2–1,0 мкг/кг в минуту).

В. Мониторинг внутричерепного давления

Цель — поддержание ВЧД менее 20 мм рт.ст.

Опции

Мониторинг ВЧД рекомендован детям с ТЧМТ (≤ 8 баллов по ШКГ). Использование мониторинга ВЧД может рассматриваться в том числе и у детей первого года жизни (грудничков) с ТЧМТ [9, 16–18, 23].

У детей с тяжелой ЧМТ (≤ 8 баллов по ШКГ) отмечается высокий риск ВЧГ. ВЧГ может сопровождать диффузное повреждение мозга и пост-

травматический синус-тромбоз. При более высоких значениях по ШКТ мониторинг ВЧД может быть рекомендован пострадавшим с тяжелыми сочетанными повреждениями, нуждающимся в длительной ИВЛ, седации и релаксации, то есть находящимся в условиях, ограничивающих возможность клинического мониторинга.

ВЧГ является ключевой патофизиологической переменной в развитии вторичных повреждений [1–3]. Начиная с конца 1970-х гг. прорыв в лечении тяжелой ЧМТ был связан с внедрением рекомендаций, ориентированных на контроль за ВЧД [4]. Метаанализ 15 исследований с включением 857 детей с ТЧМТ показал зависимость неблагоприятного исхода от повышения ВЧД (>20 мм рт.ст.) [16]. Целесообразность использования мониторинга ВЧД подтверждается данными о высокой частоте развития ВЧД у детей с ТЧМТ, корреляцией неблагоприятных исходов с высокими значениями ВЧД, улучшением результатов лечения у больных с контролируемыми значениями ВЧД. Несмотря на то что эти исследования соответствуют доказательствам только III класса, их результаты демонстрируют связь между контролем ВЧГ и неврологическим исходом. В ряде исследований показана зависимость неблагоприятного исхода после тяжелой ЧМТ от ВЧГ и/или системной гипотензии [16, 17].

Мониторинг ВЧД позволяет на основании объективных показателей определить оптимальный объем лечения, способствуя адекватному выбору таких методов, как гиперосмолярная терапия, седация, миорелаксация, применение барбитуратов, декомпрессионная краниотомия.

1.3.4. ЛЕЧЕНИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Опции

Коррекцию ВЧД следует начинать при превышении порога 20 мм рт.ст. [3–7, 9, 12, 15].

Лечение тяжелой ЧМТ у детей, так же как и у взрослых, в большой степени сфокусировано на контроле за ВЧД и сохранении церебрального перфузионного давления. Допустимо кратковременное повышение ВЧД с возвратом к нормальным значениям в течение менее 5 мин, однако продолжительное повышение ВЧД ≥ 20 мм рт.ст. в течение ≥ 5 мин требует лечения [1]. У взрослых пациентов лечение ВЧД начинают с пороговой величины 20 мм рт.ст. Оптимальные пороговые и целевые значения ВЧД при ЧМТ у детей все еще уточняются и зависят от возраста. Публикации по этому вопросу практически отсутствуют; только в одном исследовании пороговые значения ВЧД начала терапии варьировали в зависимости от возраста и составляли 15, 18 и 20 мм рт.ст. у детей 0–24, 25–96 и 97–156 мес соответственно [16, 2318, 21].

Выделяют базовую (профилактическую) и экстренную терапию ВЧГ [6].

Базовая (профилактическая) терапия направлена на профилактику и устранение факторов, которые могут ухудшить или ускорить развитие ВЧГ. К специфическим факторам, которые могут привести к повыше-

нию ВЧД, относят нарушение венозного оттока из полости черепа (неправильное положение головы больного, психомоторное возбуждение), расстройства дыхания (обструкцию дыхательных путей, гипоксию, гиперкапнию), гипертермию, артериальную гипо- и гипертензию, судорожный синдром.

А. Экстренная терапия

Стандарты

При повышении ВЧД более 20 мм рт.ст. следует устранить все факторы, которые могут ухудшить или ускорить развитие ВЧД:

- придать головному концу кровати возвышенное положение с углом от 15 до 45°, постепенно увеличивая угол возвышения. Голова должна быть в положении, исключающем компрессию шейных вен;
- контроль за гемодинамикой и дыханием, исключить обструкцию дыхательных путей;
- купировать гипертермию (стремиться поддерживать нормотермию);
- купировать судороги (если имеются);
- контроль за внутрибрюшным (внутрибрюшным кровотечением, кишечной непроходимостью и т.д.) и внутригрудным (пневмо-, гемотораксом) давлением;
- обеспечить глубокую седацию и релаксацию.

Рекомендации

При стойком повышении ВЧД более 20 мм рт.ст. рекомендовано повторное КТ-исследование головного мозга для исключения внутричерепных повреждений, требующих экстренного хирургического вмешательства (эпи-, субдуральные, внутримозговые гематомы, окклюзионная гидроцефалия, развитие дислокационного синдрома) [3, 5, 6, 9, 15, 16, 18].

Б. Базовая терапия внутричерепной гипертензии

а) вентрикулярный дренаж

Рекомендации

Оптимальным для использования является наружный вентрикулярный дренаж, совмещенный с датчиком ВЧД, который дает возможность контролировать ВЧД, — это непосредственное измерение ВЧД и при необходимости дренирование ликвора. Дренирование ликвора может осуществляться только под контролем измерения ВЧД [9, 15–17, 18].

Вентрикулярный дренаж устанавливают больным с ТЧМТ с уровнем сознания по ШКГ ≤ 8 баллов при возможности выполнения манипуляции (после нейровизуализации). После открытия вентрикулярного дренажа необходимо выпустить не более 2 мл ликвора. Контроль за ВЧД проводят в условиях закрытого дренажа через 15–20 с. При отсутствии эффекта следует провести повторное выведение. Скорость выведения — не более 20 мл/ч.

б) гиперосмолярные растворы**Рекомендации**

Эффективные дозы при экстренной помощи у детей с тяжелой ЧМТ, сопровождающейся ВЧД, варьируют от 6,5 до 10 мл/кг. Для поддержания ВЧД менее 20 мм рт.ст. следует использовать минимальные дозы. Осмолярность поддерживают на уровне менее 360 мОсм/л [9, 16, 17].

Результаты современных клинических исследований, основанных на принципах доказательной медицины (два исследования II класса и одно исследование III класса), позволяют рекомендовать гипертонический солевой раствор для лечения ВЧД у детей [16].

Опции

Маннитол применяют болюсно в дозе 0,25–1,0 г/кг массы тела. Суточная доза вводимого маннитола не должна превышать 140–180 г.

Преимущество маннитола перед гипертоническим раствором хлорида натрия и наоборот не доказано (мало данных). Маннитол широко используется при повышенном ВЧД у детей с ЧМТ и, несмотря на отсутствие доказательной базы, зарекомендовал себя как эффективный и безопасный препарат в лечении ВЧД. Целесообразно применять маннитол до начала мониторинга ВЧД, если имеются признаки транстенториального вклинения или ухудшения неврологического статуса, не связанные с воздействием экстракраниальных факторов.

Осложнением терапии гиперосмолярными растворами является острая почечная недостаточность. Введение маннитола не показано при гипернатриемии ($\text{Na} > 160$ ммоль/л) и гиперосмолярности (> 320 мОсм/л).

в) применение барбитуратов**Опции**

Лечебный наркоз высокими дозами барбитуратов может быть применен у пострадавших (детей) с тяжелой ЧМТ при стабильной гемодинамике и наличии рефрактерной ВЧД, устойчивой к применению других методов консервативного лечения [16]. При проведении лечебного барбитурового наркоза целесообразно контролировать артериовенозную разницу по кислороду, поскольку существует опасность развития олигемической церебральной гипоксии [6].

- ♦ Фенобарбитал: нагрузочная доза — 10 мг/кг в течение 30 мин, затем 5 мг/кг каждый час в три дозы; поддерживающая доза — 1 мг/кг в час.
- ♦ Тиопентал натрия (Тиопентал*): нагрузочная доза — 10 мг/кг; поддерживающая доза — 3–5 мг/кг в час.
- ♦ Профилактическое назначение у детей не рекомендуется.

Первоначально вводят препарат в дозе 10 мг/кг в час с последующей инфузией 3 доз по 5 мг/кг в час и поддержанием достигнутой концен-

трации барбитуратов в плазме крови введением их с помощью автоматического перфузора в дозе 1 мг/кг в час. Продолжительность инфузии — не менее 48 ч.

Использование барбитуратов при высоких значениях ВЧД у детей с тяжелой ЧМТ практикуется с 1970-х гг. Одной из первых была публикация *Marshall et al.*, которые сообщили, что использование барбитуратов у пациентов с рефрактерной ВЧГ улучшает исходы ТЧМТ.

Клинические исследования по применению барбитуратов у детей ограничены описанием двух случаев (III класс доказательств), что не позволяет сделать четкие выводы. На основании этих данных можно сделать только предположение, что барбитураты эффективны в лечении стойкой ВЧГ у детей, однако влияние барбитуратов на выживаемость или улучшение неврологического исхода не установлено. Применение больших доз барбитуратов приводит к снижению АД как у детей, так и у взрослых, что требует соответствующего мониторинга гемодинамики [5, 6, 9, 16, 17].

г) гипервентиляция

Опции

1. Гипервентиляцию следует рассматривать как временную вынужденную меру для снижения повышенного ВЧД, например, при транспортировке больного в операционную, при неэффективности всех консервативных мер и угрозе развития/нарастания дислокационного синдрома [6].

2. При использовании гипервентиляции следует контролировать достаточность снабжения мозга кислородом, определяя $SvjO_2$ и/или $PbrO_2$. Нормальными считают показатели $SvjO_2$, находящиеся в пределах 55–75%, при условии достаточной оксигенации артериальной крови. Норма $PbrO_2$ составляет 25–35 мм рт.ст. при напряжении кислорода в артериальной крови 80–100 мм рт.ст. [6].

Не рекомендуется

Следует избегать гипервентиляции до p_aCO_2 менее 30 мм рт.ст. в целях профилактики развития ВЧГ (особенно в первые 48 ч) [16, 17, 18]. Гипервентиляция противопоказана при p_aCO_2 менее 28 мм рт.ст.

Снижение ВЧД при гипервентиляции (вызванного гипокапнией) обусловлено развитием вазоконстрикции и снижением объема мозгового кровотока. В недавних исследованиях с участием взрослых и детей показано, что гипервентиляция снижает оксигенацию мозга и приводит к развитию ишемии [5, 7–9]. В исследовании *Stringer et al.* [10] показали, что гипервентиляция вызывала одновременно снижение мозгового кровотока как в поврежденных, так и предположительно в интактных участках мозга. Авторы показали взаимосвязь между уровнем гипокапнии и частотой церебральной ишемии. Частота региональной ишемии

составила 28,9% во время нормокапнии и возростала до 59,4 и 73,1% при p_aCO_2 25–35 мм рт.ст. и менее 25 мм рт.ст. соответственно. Экспериментальные исследования показали, что профилактическая гипокапния помимо снижения мозгового кровотока, изменяет буферную способность спинномозговой жидкости, и значение этого эффекта может быть важнее, чем влияние на мозговой кровоток [5].

Несмотря на отсутствие опубликованных данных о пользе применения гипервентиляции у детей с тяжелой ЧМТ, ее продолжают широко использовать. Не проведено ни одного рандомизированного контролируемого исследования влияния гипервентиляции на различные аспекты тяжелой ЧМТ у детей, такие как рефрактерная ВЧГ или развитие дислокационного синдрома.

д) гипотермия

Опции

1. Возможно проведение умеренной гипотермии (32–33 °C) сразу после тяжелой ЧМТ в течение 48 ч [6, 16].

2. Охлаждать больного до необходимой температуры необходимо очень быстро (в течение 30–60 мин), а согревать очень медленно (0,2–0,3 °C в час). Охлаждение больного может сопровождаться серьезными осложнениями: гипокоагуляцией, повышением диуреза, электролитными расстройствами, нарушением увлажнения дыхательной смеси, инфекционными осложнениями (из рекомендаций для взрослых).

Согласно фундаментальным экспериментальным исследованиям на животных, гипертермия усугубляет первичное повреждение мозга, провоцируя и поддерживая каскад патофизиологических реакций. Терапевтический эффект гипотермии достигается за счет снижения метаболических потребностей мозга, выраженности воспалительных реакций, перекисного окисления липидов и эксайтотоксичности.

Существуют значительные сомнения относительно профилактического использования гипотермии у детей с ЧМТ. В ряде исследований, включая два исследования II класса доказательности, показано, что легкая или умеренная гипотермия в сравнении с нормотермией способствует уменьшению ВЧГ. Однако эффективность такой терапии по сравнению с другими методами лечения, включая препараты первой линии или целенаправленную терапию стойкой ВЧГ, остается неясной. Кроме того, противоречивые результаты получены относительно влияния гипотермии на смертность и/или исходы.

В современных рекомендациях для взрослых [4] отмечается, что, хотя гипотермия часто применяется в отделении реанимации и интенсивной терапии при подъеме ВЧД во многих центрах, в научной литературе не содержится однозначных данных о положительном влиянии гипотермии на смертность и заболеваемость. Метаанализ данных о применении

гипотермии у взрослых с ТЧМТ [16] показал, что суммарный риск снижения смертности существенно не отличался в группах с гипо- и нормотермией, но гипотермия сопровождалась 46% увеличением шансов хорошего исхода (относительный риск — 1,46; 95% доверительный интервал — 1,12–1,92).

е) декомпрессионная трепанация черепа

Опции

1. Декомпрессионная трепанация черепа с пластикой ТМО может быть рекомендована при угрозе/нарастании дислокационного синдрома или при развитии рефрактерной ВЧД у детей с ТЧМТ [4–6, 9, 16–19, 23].

2. Декомпрессионная трепанация черепа может применяться как сопутствующая процедура при удалении повреждений, вызывающих масс-эффект (внутричерепных гематом, очагов ушиба), при угрозе нарастания отека мозга (вторичной декомпрессии).

Декомпрессионную краниэктомию применяют в последнюю очередь при неэффективности мероприятий консервативной терапии. Основная цель декомпрессионной трепанации черепа — увеличение внутричерепного объема, благодаря чему происходит снижение ВЧД и улучшение функционального состояния мозга. Время проведения декомпрессии определяется результатами клинического обследования, динамикой неврологических нарушений, уровнем повышения ВЧД или устойчивостью этого повышения к различным вариантам консервативного лечения. Первичная декомпрессия как хирургический метод контроля за ВЧД остается предметом дискуссий. Применению декомпрессионной трепанации черепа для контроля за ВЧД у взрослых посвящены два рандомизированных исследования: исследование DECRA [1], результаты которого показали снижение ВЧД после декомпрессионной трепанации черепа без улучшения исходов [2], и исследование *RescueICP* [3]. В детской популяции такие исследования не проводились, доказательная база отсутствует.

Существует несколько видов декомпрессионной краниэктомии. Она может состоять из одно- и двусторонней подвисочной декомпрессии, гемисферных краниэктомий, круговой или бифронтальной краниэктомии. Выбор метода зависит от данных КТ-исследования.

Противопоказания к декомпрессионной краниотомии:

- атоническая кома (3 балла по ШКГ + двусторонний мидриаз + атония мышц и арефлексия) без последующего улучшения на фоне реанимационных мероприятий и связанная:
 - ✧ с первичным ушибом ствола мозга по данным КТ (МРТ) с клинической картиной необратимого стойкого его повреждения (3 балла по ШКГ с момента травмы);
 - ✧ вторичным ишемическим повреждением ствола мозга на фоне дислокационного синдрома с клинической картиной стойкого

- необратимого поражения (3 балла по ШКГ + двусторонний мидриаз + атония мышц и арефлексия);
- ♦ реверберирующим кровотоком (или отсутствием кровотока) по магистральным церебральным артериям основания мозга с двух сторон при транскраниальной доплерографии в сочетании с клинической картиной атонической комы;
- ♦ отсутствием кровотока в четырех бассейнах магистральных артерий головного мозга по данным МРТ-ангиографии в сочетании с клинической картиной атонической комы;
- ♦ отсутствием акустических ВП ответа с двух сторон в сочетании с реверберирующим (или отсутствующим) церебральным кровотоком.

1.3.5. ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ

Стандарты

1. Для профилактики гастроэзофагального рефлюкса пострадавшему необходимо придавать положение лежа на боку с возвышенным головным концом кровати и осуществлять энтеральное питание через назоеюнальный зонд.
2. Необходимо проведение ранней интубации трахеи и поддержание необходимого давления в манжете эндотрахеальной трубки (20–25 см вод.ст.). Для предотвращения аспирации используют метод постоянной надманжеточной аспирации.
3. При продолжительности ИВЛ более 5 сут необходима трахеостомия.

Рекомендации

На поздних сроках лечения тяжелых поражений головного мозга при наличии у больного признаков дисфагии возможно осуществление чрескожной эндоскопической гастростомии.

1.3.6. ПРЕДОТВРАЩЕНИЕ КРОСС-КОНТАМИНАЦИИ И КОЛОНИЗАЦИИ ЧЕРЕЗ РУКИ ПЕРСОНАЛА

Рекомендации

1. Необходимо осуществлять тщательную обработку аппаратуры для ИВЛ, фибробронхоскопов и проводить регулярный мониторинг бактериологической загрязненности аппаратов ИВЛ после стерилизации.
2. Поддерживать порядок индивидуального применения аспирационных аппаратов и исключать повторное употребление санационных катетеров. По возможности следует применять специальные закрытые системы для санации трахеобронхиального дерева и комбинированные дыхательные фильтры. Санацию трахеобронхиального дерева необходимо осуществлять в стерильных перчатках. После любых манипуляций с больным следует обрабатывать руки и перчатки специальными спиртовыми дезинфицирующими растворами. Для вытирания рук после мытья проточной водой следует использовать одноразовые бумажные полотенца или салфетки.

3. При назначении антибактериальной терапии следует учитывать фармакокинетические свойства антибиотиков, подбирать дозы препаратов с учетом их минимально подавляющих концентраций и проводить плановую ротацию препаратов.

1.3.7. ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ ГНОЙНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ

Рекомендации

1. Своевременная санация придаточных пазух носа при наличии в них гнойного содержимого. Больным с ЧМТ при проведении в послеоперационном периоде КТ головы необходимо также исследовать придаточные пазухи носа. При подозрении на синусит пациент должен быть осмотрен оториноларингологом.

2. Пред- и интраоперационная антибиотикопрофилактика при экстренных оперативных вмешательствах. Непосредственно перед оперативным вмешательством больному внутривенно болюсно вводят антибактериальный препарат.

3. Соблюдение правил асептики при нейрохирургических манипуляциях в отделениях реанимации (перевязки и поясничные пункции).

4. Соблюдение правил асептики персоналом нейрореанимационного отделения.

Основными путями введения антибактериальных препаратов при развитии внутричерепных гнойных осложнений являются парентеральный и интратекальный.

Интратекальное введение осуществляют при поясничной пункции, через поясничный дренаж либо через вентрикулярный катетер. Поясничный дренаж необходимо устанавливать при цитозе более 400–500 клеток/мм³. Во избежание дислокации головного мозга поясничную пункцию и установку поясничного дренажа не проводят при наличии признаков аксиальной или выраженной поперечной дислокации по данным КТ головного мозга. При клинических и КТ-признаках вентрикулита устанавливают катетеры в передние рога обоих боковых желудочков. Антибиотикотерапию назначают согласно посеву ЦСЖ. Антибактериальные препараты по дренажу вводят 2–6 раз в сутки. Введение антибиотиков осуществляет нейрохирург. Интратекальное введение антибиотиков осуществляют в разведении физиологическим раствором натрия хлорида. Предпочтительно применение ванкомицина в разовой дозе 5 мг (суточная доза — 10 мг), амикацина в разовой дозе 100 мг (суточная доза — 300 мг), меропенема в разовой дозе 10 мг (суточная доза — 40 мг). В остальное время дренаж устанавливают на пассивный отток. При проведении вентрикулярного или поясничного дренирования следует избегать гипердренирования спинномозговой жидкости с помощью установки колена дренирующей системы на уровне отверстия

Монро или использования специальных закрытых систем, позволяющих одновременно измерять ликворное давление и осуществлять фиксированный сброс ЦСЖ. Парентеральную антибиотикотерапию прекращают через 3–4 дня после полного регресса симптомов менингита или вентрикулита (рекомендации).

1.3.8. ПИТАНИЕ ПОСТТРАВМАВШИХ С ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ

Опции

1. Следует не допускать гипергликемии, так как посттравматическая гипергликемия может быть связана с плохим исходом [5, 16–18].

2. Для точной оценки энергопотребности больных необходимо использовать метод непрямой калориметрии. При отсутствии метаболога энергетические потребности пациентов рассчитывают по формулам.

Питание можно осуществлять как энтерально, так и парентерально. Преимуществом энтерального питания перед парентеральным является меньший риск развития гипергликемии и инфекционных осложнений. Для энтерального питания устанавливают назо- или орогастральный зонд. При неэффективности гастрального варианта питания более 2 сут проводят установку тонкокишечного зонда. В таком случае для питания больных следует использовать специальные полужелезные смеси. При необходимости длительного энтерального зондового питания более 4 нед возможно наложение гастростомы (рекомендации). По возможности преимущество следует отдавать энтеральному питанию. У детей следует обеспечить от 130 до 160% метаболических расходов [15].

Применение парентерального питания у детей с ЧМТ имеет большое значение. Так же как и взрослым, детям с ТЧМТ необходимо обеспечить энергетические потребности для эффективного восстановления повреждений, функционирования организма и предотвращения других патологических состояний, инициируемых травмой. У детей энергетические потребности, необходимые для нормального роста и развития, выше, чем у взрослых. Решение о применении парентерального питания, включая срок, количество, способ и состав такой поддержки, может существенно повлиять на краткосрочные и отдаленные исходы.

Результаты рандомизированного контролируемого исследования II класса показали отсутствие различий в исходах у детей при стандартном питании и питании, включающем иммуномодуляторы.

1.3.9. ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ

Рекомендации

При наличии риск-факторов развития посттравматических судорог, а также неспровоцированных пароксизмов и эпилептической активности

на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) рекомендуется назначение антиконвульсантов в начальных терапевтических дозах.

Опции

1. При выборе антиконвульсантов для профилактической противосудорожной терапии следует отдавать предпочтение лекарственным средствам с нейропротективным эффектом (гидантоинам, барбитуратам, препаратам γ -аминомасляной кислоты и др.).

2. Фенитоин (Дифенин®) может быть рекомендован для профилактики ранних посттравматических судорог у детей с тяжелой ЧМТ [16–18]. Учитывая высокую вероятность нарушения метаболизма у пациентов с ТЧМТ, рекомендуется мониторировать уровень препарата.

К посттравматическим судорогам относят судорожные припадки, развивающиеся в течение 7 дней после травмы или позднее, спустя 8 дней после выхода из комы [1]. Риск-факторы развития посттравматических судорог включают тяжесть повреждения, локализацию и характер повреждения, наличие костных отломков или инородных тел в веществе мозга, вдавленный перелом черепа, фокальный неврологический дефицит, утрату сознания, снижение уровня бодрствования по ШКГ менее 10 баллов, длительность посттравматической амнезии, наличие субдуральной или эпидуральной гематомы, проникающее ранение, хронический алкоголизм и возраст. Частота случаев посттравматических судорог у детей с ЧМТ составляет примерно 10%. У младенцев и детей младшего возраста порог судорожной готовности ниже.

Механизмы эпилептогенеза. В качестве механизмов развития посттравматической эпилепсии рассматриваются патофизиологические изменения в гиппокампе, включая аксональный спрутинг, нарушение калиевой деполяризации плазматической мембраны глиальных клеток, нарушение функции коллатералей Шаффера, апоптоз нейронов, прилежащих к очагу, и активацию пути передачи сигнала в гиппокампе TrkB-ERK1/2-CREB/ELK-1 [23, 26]. В последних исследованиях высказано предположение о роли альбумининдуцированных изменений электрофизиологических свойств астроцитов, опосредованных рецептором трансформирующего фактора роста- β и приводящих к аккумуляции внеклеточного калия [27, 28].

Для диагностики посттравматической эпилепсии наиболее значимыми являются КТ, ЭЭГ и МРТ. Указанные методы нейровизуализации в остром периоде ЧМТ позволяют выявить очаги повреждения, соответствующие факторам риска развития посттравматической эпилепсии.

При ЭЭГ-исследовании обращают внимание на наличие паттернов эпилептической активности или эпилептических приступов согласно критериям выявления эпилептиформной активности. При этом важно отметить, что при развитии эпилептических приступов необходимо проведение КТ (МРТ) головного мозга и ЭЭГ-исследования.

1.4. Хирургическое лечение черепно-мозговой травмы

1.4.1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСТРЫХ ЭПИДУРАЛЬНЫХ ГЕМАТОМ

Стандарты

1. Эпидуральная гематома объемом более 30 см^3 требует хирургического удаления независимо от степени бодрствования (в отдельных случаях при незначительном превышении указанного объема эпидуральной гематомы и полностью компенсированном состоянии пострадавшего с отсутствием дислокационной симптоматики допустима консервативная тактика с динамическим КТ-контролем).

2. При меньшем объеме гематомы показаниями к хирургическому удалению являются общий объем патологического очага более 60 см^3 , компрессия охватывающей цистерны, снижение бодрствования пострадавшего от момента получения травмы до операции.

3. Эпидуральная гематома объемом менее 30 см^3 , толщиной менее 15 мм, при смещении срединных структур менее 3 мм у больных, сохраненном бодрствовании, отсутствии очаговой неврологической симптоматики может подлежать консервативному лечению (при тщательном неврологическом и КТ-контроле в нейрохирургическом стационаре).

Опции

В отношении методов хирургического вмешательства нет единого мнения, однако считается, что краниотомия обеспечивает более полную эвакуацию гематомы.

1.4.2. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСТРЫХ СУБДУРАЛЬНЫХ ГЕМАТОМ

Стандарты

1. При острой субдуральной гематоме объемом более 40 см^3 , толщиной более 10 мм или смещении срединных структур более 5 мм необходимо экстренное хирургическое вмешательство по удалению гематомы независимо от уровня бодрствования пострадавшего.

2. Всем пострадавшим при снижении бодрствования до комы с острой субдуральной гематомой следует контролировать ВЧД.

3. Хирургическое вмешательство показано также пострадавшим с гематомой толщиной менее 10 мм и смещением срединных структур менее 5 мм, если наблюдаются снижение степени бодрствования по ШКГ на 2 балла и более с момента получения травмы до поступления в клинику, асимметрия зрачков или отсутствие фотореакции, мидриаз, повышение ВЧД более 20 мм рт.ст.

Опции

При объеме гематомы более 150 см^3 , снижении бодрствования до 4 баллов и менее по ШКГ предпочтительнее выполнение декомпрессионной трепанации черепа.

1.4.3. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ УШИБОВ МОЗГА

Стандарты

1. При очаговых размозжениях мозга, вызывающих прогрессивное ухудшение неврологического статуса, стойкую ВЧГ, рефрактерную к консервативному лечению, или при наличии признаков масс-эффекта на компьютерных томограммах требуется оперативное лечение.

2. Показанием к хирургическому удалению очагов ушиба при снижении бодрствования до комы с очагами ушибов в лобных и височных долях объемом более 20 см^3 , если смещение срединных структур более 5 мм и/или имеются признаки сдавления цистерн мозга на компьютерных томограммах, а также если объем очага ушиба превышает 50 см^3 .

3. Больных с очагами ушибов головного мозга без признаков неврологического ухудшения, а также с управляемым ВЧД и незначительным масс-эффектом на компьютерной томограмме можно лечить консервативно при условии мониторингового контроля и КТ в динамике.

1.4.4. ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИЯХ СТРУКТУР ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ

Стандарты

1. Абсолютными показаниями к хирургическому лечению при повреждениях ЗЧЯ являются эпидуральные гематомы объемом более 25 см^3 , повреждения мозжечка латеральной локализации более 20 см^3 , окклюзионная гидроцефалия, латеральная дислокация IV желудочка.

2. Консервативное лечение у больных с повреждениями структур ЗЧЯ можно проводить при эпидуральных гематомах объемом менее 10 см^3 , латеральных повреждениях мозжечка менее 10 см^3 , отсутствии смещения IV желудочка и стволовой симптоматики.

3. Выжидательная тактика у больных с повреждениями структур ЗЧЯ возможна при эпидуральных гематомах объемом от 10 до 20 см^3 , повреждениях мозжечка от 10 до 20 см^3 при латеральном расположении.

При определении тактики лечения необходимо учитывать степень бодрствования, состояние глазного дна, данные акустических стволовых ВП. Таким больным необходимы динамические КТ-исследования с учетом риска возникновения отсроченных гематом, быстрого развития окклюзии ликворных путей и декомпенсации больного.

1.4.5. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВДАВЛЕННЫХ ПЕРЕЛОМОВ КОСТЕЙ ЧЕРЕПА

Стандарты

1. При вдавленных переломах черепа больше толщины кости необходимо оперативное вмешательство.
2. Больных с открытым вдавленным переломом черепа можно лечить консервативно, если отсутствуют признаки повреждения ТМО, значительная внутричерепная гематома, вдавление более 1 см, вовлечение воздухоносных пазух, косметический дефект, раневая инфекция, пневмоцефалия, сильное загрязнение раны.
3. Устранение вдавления и хирургическая обработка раны являются основными элементами операции.
4. Лечебные мероприятия при открытых вдавленных переломах должны включать использование антибиотиков.

Рекомендации

1. Для снижения риска инфицирования рекомендуется раннее хирургическое вмешательство.
2. При отсутствии инфицирования раны возможна первичная костная пластика.
3. Консервативное лечение закрытого вдавленного перелома в каждом случае решается индивидуально.

1.5. Приложения

1.5.1. ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ШКАЛА КОМЫ ГЛАЗГО

Критерий	Баллы	Старше 1 года	Младше 1 года
Открытие глаз	4	Спонтанное	Спонтанное
	3	На речевую команду	На речевую команду
	2	На боль	На боль
	1	Нет ответа	Нет ответа
Наилучший двигательный ответ	6	Выполнение команды	—
	5	Локализация боли	Локализация боли
	4	Сгибание — отдергивание	Нормальное сгибание
	3	Патологическое сгибание (декортикационная ригидность)	Патологическое сгибание (декортикационная ригидность)
	2	Разгибание (децеребрационная ригидность)	Разгибание (децеребрационная ригидность)
	1	Нет ответа	Нет ответа

Окончание табл.

	Баллы	Старше 5 лет	2–5 лет	0–23 мес
Наилучший речевой ответ	5	Ориентирован и контактен	Соответствующая возрасту речевая продукция	Гулит, улыбается или проявляет удовольствие
	4	Бессвязная речевая спутанность	Бессвязная речевая спутанность	Эпизодический крик, плач
	3	Отдельные слова в ответ на раздражение или спонтанно	Крик и/или плач	Постоянный крик или плач
	2	Нечленораздельные звуки на раздражения или спонтанно	Стон	Стон
	1	Нет ответа	Нет ответа	Нет ответа

1.5.2. РАСЧЕТ ДОЗЫ ВНУТРИВЕННО ВВОДИМЫХ ПРЕПАРАТОВ

Эпинефрин (Адреналин*)	
Смешать 1 мг в концентрации 1:10 000 в 250 мл 5% раствора декстрозы (Глюкозы*)	
Концентрация — 4 мкг/мл	
Дозировка — 2–10 мкг/мин	
Рекомендуется использовать дозирующее устройство (60 кап./мл)	
15 кап./мин = 1 мкг/мин	
30 кап./мин = 2 мкг/мин	
45 кап./мин = 3 мкг/мин	
60 кап./мин = 4 мкг/мин	
75 кап./мин = 5 мкг/мин	
90 кап./мин = 6 мкг/мин	
105 кап./мин = 7 мкг/мин	
120 кап./мин = 8 мкг/мин	
135 кап./мин = 9 мкг/мин	
Допамин (Дофамин* 4% — 5 мл)	
Смешать 200 мг в 250 мл 5% раствора декстрозы (Глюкозы*)	
Концентрация — 1600 мкг/мл	
Дозировка — 2,5–20 мкг/кг в минуту	
Рекомендуется использовать дозирующее устройство (60 кап./мл)	
15 кап./мл = 200 мкг/мин	
30 кап./мл = 400 мкг/мин	
45 кап./мл = 600 мкг/мин	
60 кап./мл = 800 мкг/мин	
3% раствор натрия хлорида на гидроксипропилкрахмал 6% 250 мл	
40–60 кап./мин за 20 мин	

Окончание табл.

Маннитол 15%	
Стартовая доза — 1 г/кг в течение 20 мин	
Диазепам (Реланиум*)	
0,2–0,5 мг/кг массы тела внутривенно детям до 2–5 лет, детям старше 5 лет — 1 мг	
Фентанил 0,005%	
1–2 мкг/кг	
Тримеперидин (Промедол*) 1%	
0,1 мл на год жизни	
Кетамин	
2–5 мг/кг массы тела внутримышечно	

1.5.3. ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ВОЗРАСТНЫЕ НОРМЫ У ДЕТЕЙ

Возраст	Масса тела, кг	Минимальное систолическое давление	Норма частоты сердечных сокращений	Норма частоты дыхания
Новорожденные	<2,5	40	120–170	40–60
Новорожденные	3,5	60	100–170	40–60
3 мес	6	60	100–170	30–50
6 мес	8	60	100–170	30–50
1 год	10	72	100–170	30–40
2 года	13	74	100–160	20–30
4 года	15	78	80–130	20
6 лет	20	82	70–115	16
8 лет	25	86	70–110	16
10 лет	30	90	60–105	16
12 лет	40	94	60–100	16

Типичное АД для детей в возрасте от 1 года до 10 лет:

80 мм рт.ст. + (возраст в годах × 2).

Расчет нижнего предела систолического АД для детей в возрасте от 1 до 10 лет:

70 мм рт.ст. + (возраст ребенка в годах × 2).

1.5.4. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПО MARSHALL (MARSHALL CT-SCALE)

I	Диффузное повреждение	Нет видимой патологии	1
II	Диффузное повреждение (прослеживаются цистерны, смещение срединных структур 0–5 мм и/или небольшой (<25см ³) высоко- или гетерогенной интенсивности очаг)	Нет очагов	2a
		Один очаг	2b
		Два очага и более с одной стороны	2c
III	Диффузное повреждение и отек	I и II + компрессия или отсутствие цистерн	3

Окончание табл.

IV	Диффузное повреждение и смещение	I и III + смещение срединных структур >5 мм	4
V	Эвакуированное объемное повреждение	Экстрадуральное Субдуральное	5a 5b
VI	Неэвакуированное объемное повреждение > 25см ³	Экстрадуральное Субдуральное	6a 6b

<http://www.rescueicp.com/marshall.jpg>.

Список литературы

1. Артарян А.А., Иова А.С., Гармашов Ю.А. и др. Черепно-мозговая травма у детей. Клиническое руководство. — Т. 2. — М.: Антидор, 2001. — С. 603–648.
2. Валиуллина С.А., Семенова Ж.Б., Шарова Е.В. Организационно-экономические и управленческие аспекты оказания медицинской помощи детям с черепно-мозговой травмой // Российский педиатрический журнал. — № 2. — 2010.
3. Коновалов А.Н., Потапов А.А., Лихтерман Л.Б. Черепно-мозговая травма. Клиническое руководство. — В 3 т. — М., 1998–2002.
4. Крылов В.В., Талыпов А.Э., Пурас Ю.В. Декомпрессивная трепанация черепа при тяжелой черепно-мозговой травме. — М., 2014.
5. Крылов В.В., Петриков С.С. Нейрореанимация: практическое руководство. — М., 2010.
6. Лекманов А.У., Петлах В.И. Неотложная медицинская помощь детям, пострадавшим в дорожно-транспортных происшествиях // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2012. — № 4. — С. 79–87.
7. Потапов А.А., Крылов В.В., Лихтерман Л.Б. и др. Клинические рекомендации «Лечение пострадавших с тяжелой черепно-мозговой травмой» // Проект Ассоциации нейрохирургов России. — 2015.
8. Рошаль Л.М., Семенова Ж.Б., Багаев В.Г. и др. Протокол оказания помощи пострадавшим детям с тяжелой изолированной и сочетанной черепно-мозговой травмой на догоспитальном этапе (методические рекомендации Департамента здравоохранения). — М., 2008.
9. Семенова Ж.Б. Этапы оказания помощи детям с черепно-мозговой травмой. Задачи нейрохирурга // Неврология и нейрохирургия детского возраста. — 2012. — № 3–4. — С. 75–83.
10. Семенова Ж.Б., Рошаль Л.М., Барташвили В.Л. и др. Оценка эффективности современных стандартов оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе детям с тяжелой сочетанной и изолированной ЧМТ // Информационное письмо Департамента здравоохранения. — М., 2008.

11. Семенова Ж.Б., Карасева О.В., Иванова Т.Ф. и др. Пути оптимизации догоспитальной помощи детям с тяжелой изолированной и сочетанной черепно-мозговой травмой // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2007. — № 2. — С. 32–37.
12. Maas A.I.R., Dearden M., Servadei F. et al. Current Recommendations for Neurotrauma // Curr. Opin. Crit. Care. — 2000. — Vol. 6. — P. 281–292.
13. Bullock M.R. et al. Management and Prognosis of Severe Traumatic Brain Injury 2000 // Brain Trauma Foundation, USA.
14. Bullock M.R. et al. Surgical Management of Traumatic Brain Injury 2002 // Brain Trauma Foundation, USA.
15. Clinical Guideline Triage, assessment, investigation and early management of head injury in infants, children and adults June 2003 National Institute for Clinical Excellence.
16. Guidelines for acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents // Pediatr. Crit. Care Med. — 2012. — Vol. 13 — N. 1 (Suppl.).
17. Guidelines for the management of severe pediatric head injury // Minerva Anesthesiol. — 2004. — Vol. 70. — P. 549–604.
18. Guidelines for the management of severe traumatic brain injury // J. of Neurotrauma. — 2007. — Vol. 24, 1(suppl.).
19. Guidelines for the Surgical Management of Trauma Brain Injury // Neurosurgery. — 2006. — 58-S2 — 1-S2–3.
20. Guidelines for the Pre-hospital Management of Severe Traumatic Brain Injury. — 2nd ed. // Brain Trauma Foundation. — 2007.
21. Robertson C.S., Valadka A.B., Hannay H.J. et al. Prevention of secondary ischemic insults after severe head injury // Crit. Care Med. — 1999. — Vol. 27. — P. 2086–2095.
22. Taylor A., Butt W., Rosenfeld J. et al. A randomized trial of very early decompressive craniectomy in children with traumatic brain injury and sustained intracranial hypertension // Child's Nerv. Syst. — 2001. — Vol. 17. — P. 154–162.
23. Woolf S.H. Practice guidelines, a new reality in medicine. II. Methods of developing guidelines // Arch. Intern. Med. — 1992, May. — Vol. 152(5). — P. 946–952.

ЧАСТЬ 3. ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫМИ ОПУХОЛЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Хачатрян В.А., Ким А.В.

Рекомендации разработаны:

- Научным обществом по детской нейрохирургии;
- Ассоциацией нейрохирургов России.

1.1. Введение

Нейроэпителиальные опухоли (НЭО) [согласно классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), 2007] представляют самую многочисленную группу среди церебральных новообразований, особенно у детей.

Учитывая высокую вероятность повторного роста НЭО, несмотря на радикальное хирургическое лечение, постоянное усовершенствование методов бластостатической терапии, актуальны разработка и внедрение в практику единого алгоритма (стандартов) лечения детей с НЭО.

Стандарты, рекомендации и опции в лечении глиальных опухолей головного мозга у взрослых были приняты еще в 2005 г. В 2012 г. вышла расширенная редакция «Стандарты, опции и рекомендации в лечении первичных опухолей ЦНС», в которой представлен алгоритм лечения некоторых НЭО, однако речь идет в основном о взрослых пациентах.

Таким образом, представляется актуальной разработка стандартов и рекомендаций в лечении детей с НЭО разной степени аноплазии, в том числе при повторном их росте. Вероятно, основные принципы хирургии НЭО будут во многом схожи у детей и взрослых, однако ряд аспектов комплексного лечения данной патологии у пациентов детского возраста требует отдельного рассмотрения ввиду особенностей бластоматозного процесса и детского организма.

Обсуждение и определение тактики лечения детей с НЭО нейрохирурги должны проводить совместно со специалистами лучевой диагностики, радиологами, онкологами.

1.2. Эпидемиология нейроэпителиальных опухолей

Опухоли ЦНС в детском возрасте являются самыми частыми после гемобластозов [5, 21, 27]. По данным американского ракового регистра, частота первичных солидных церебральных новообразований у детей составляет 5,05 на 100 тыс. в год [14]. Ежегодная летальность у пациентов детского возраста с церебральными новообразованиями занимает ведущее место среди всех онкологических заболеваний и составляет 0,8 на 100 тыс. в год [10, 26].

Встречаемость и распределение опухолей головного мозга зависят от возраста ребенка. Например, они редко выявляются у детей до года и составляют примерно 1,1 на 100 тыс. рожденных [28]. Заболеваемость церебральными новообразованиями у больных первых 2 лет жизни уже приближается к обычным показателям для детского возраста в целом (2–5 на 100 тыс. рожденных) [38].

В этой группе преобладают внутримозговые опухоли, они составляют свыше 70% наблюдений, среди которых доминируют НЭО [2, 4, 21, 22]. Например, распространенность астроцитарных опухолей у детей составляет 30–65% [3, 4, 22, 36]. Из них 5–20% приходится на злокачественные астроцитомы (III–IV степени анаплазии) — анапластические астроцитомы и глиобластомы (ГБ), 25% — на медуллобластомы, около 10% — на эпендимомы [8, 13, 18, 22, 42].

В первые 12 мес жизни злокачественные НЭО выявляются примерно в 2/3 наблюдений. У детей старшего возраста соотношение низко- и высококодифференцированных опухолей становится примерно равным [30, 44].

Доброкачественные глиомы (I–II степени анаплазии) составляют более 20% всех опухолей головного мозга у детей младше 15 лет [14].

Результаты хирургического и комплексного лечения НЭО у детей по-прежнему неудовлетворительные. Одним из важнейших факторов, определяющих прогноз, является продолжительность безрецидивного периода. Частота рецидива или продолженного роста НЭО зависит в основном от степени анаплазии новообразования и объема ее удаления.

Low-grade-астроцитомы в детском возрасте, по данным *Udaka Y. et al.*, дают повторный рост в 45% случаев в течение 11 лет и 87% из них — в течение первых 5 лет [53]. Для пилоцитарных астроцитом мозжечка у детей частота рецидива после тотального удаления колеблется от 0 до 14%, для ганглиоглиом — 1% [6, 9, 23, 30, 33, 39, 47, 52, 54].

Для злокачественных НЭО, как и ожидалось, результаты лечения существенно ниже. Общая выживаемость у взрослых с ГБ в среднем составляет 11–14,6 мес, двухлетний период преодолевают лишь 16–26,5% больных [32, 51]. В детском возрасте, по сравнению с более старшей возрастной популяцией, особенности диагностики и лечения повторного роста злокачественных астроцитом изучены хуже по причине редкой встречаемости. Например, ГБ нестволовой локализации выявляют лишь в 3% случаев

[15, 16, 29]. Пятилетний период выживаемости для ГБ у детей составляет 5–15%, для анапластической астроцитомы — 20–40% [17, 34, 42, 50].

В последнее время некоторых успехов достигли в комплексном лечении медуллобластомы, однако его результаты зависят от молекулярной подгруппы. В настоящее время пятилетняя выживаемость в разных подгруппах медуллобластомы колеблется от 65 до 84%, а длительность пятилетнего безрецидивного периода составляет 51–74% [11]. *R.L. Smith et al.* (2012) провели анализ 55 исследований, посвященных лечению медуллобластомы: пятилетняя выживаемость в группе стандартного риска составила 67,2%, а в группе высокого риска — 47,6% [48]. Продолжительность жизни у детей с рецидивной медуллобластомой составляет от 8 до 27 мес, но средняя выживаемость редко превышает 12–15 мес [12, 36].

При неполном удалении продолженный рост опухоли возникает достоверно чаще. Например, *L. Palma et al.* выявили рецидив доброкачественных астроцитом мозжечка более чем в половине наблюдений (54,8%) после их неполного удаления [40]. В другом исследовании рецидив доброкачественных астроцитом мозжечка после тотального их удаления отмечен в 7% случаев, а после субтотального — уже в 27% [19].

Частота рецидивирования или продолженного роста эпендимом варьирует от 43 до 72% также в зависимости от вышеуказанных факторов [24, 44, 46, 55].

Таким образом, НЭО являются самыми распространенными в детском возрасте среди церебральных новообразований, имеют высокую частоту рецидивирования, особенно в группе низкодифференцированных НЭО. Результаты лечения НЭО определяются в первую очередь эффективностью профилактики повторного роста новообразования: известно, что с увеличением продолжительности безрецидивного периода увеличивается общая выживаемость пациентов. В случае же развития рецидива (процидива) актуальным является разработка стандартов по его комплексному лечению.

1.3. Первичная диагностика нейроэпителиальных опухолей у детей

При подозрении на опухоль головного мозга ребенка на догоспитальном этапе осматривают невролог (стандарты), офтальмолог (опции), педиатр (рекомендации). Следует учитывать, что клиническая картина церебральных новообразований у новорожденных и детей грудного возраста в большинстве случаев не имеет специфических проявлений, чем в основном объясняется их поздняя диагностика.

Учитывая, что в большинстве случаев НЭО при первичном росте манифестируют у детей в виде выраженных общемозговых симптомов (вялости, рвоты, головной боли, иногда гипертермии), зачастую возникает необходимость в дифференциальной диагностике с инфекционными заболеваниями или патологическим процессом желудочно-кишечного тракта. На-

чинать, однако, диагностический комплекс с инвазивных методов нельзя (например, поясничной пункции при подозрении на менингит).

При подозрении на опухоль головного мозга необходимо провести следующий этап — нейровизуализационное обследование (стандарты). Скрининговым методом нейровизуализации у новорожденных и грудных детей является УЗИ головного мозга (стандарты). При подтверждении объемного процесса необходимо проведение МРТ с контрастированием (стандарты). Недостатком МРТ является необходимость проведения наркоза, а также низкая информативность диагностики кист, кальцинатов, костных изменений, поэтому при подозрении на их наличие или невозможности выполнения МРТ проводят КТ головного мозга с контрастированием (опции). Серьезным недостатком КТ является облучение, что, по данным литературы, повышает риск развития онкозаболеваний, особенно у детей раннего возраста, поэтому ее проведение должно иметь четкие показания.

Рекомендуются МРТ/КТ в ангиографическом режиме в целях уточнения возможной взаимосвязи опухоли с крупными сосудистыми коллекторами и наличия собственной сосудистой сети, доплерография (рекомендации).

Дополнительную информацию предоставляют МР-трактография, МР-спектроскопия, МР/КТ-перфузия, позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с метионином (опции).

1.4. Оказание неспециализированной помощи детям с нейроэпителиальными опухолями

При подтверждении диагноза «новообразование головного мозга» пациента немедленно направляют в нейрохирургический стационар, оказывающий специализированную нейрохирургическую помощь детям с опухолями головного и спинного мозга в полном объеме (стандарты).

В случае тяжелого состояния, не позволяющего транспортировать ребенка в специализированный стационар (нестабильные витальные функции!), его госпитализируют в ближайший детский стационар для оказания экстренной нейрохирургической помощи.

После стабилизации состояния больного переводят в специализированный нейрохирургический стационар.

Необходимое материально-техническое и кадровое обеспечение в стационаре для оказания экстренной неспециализированной нейрохирургической помощи детям с НЭО:

- операционная (стандарты);
- набор нейрохирургический (стандарты);
- электрокоагулятор (стандарты);
- аспиратор медицинский (стандарты);
- увеличительная оптика хирургическая (стандарты);

- средства для остановки кровотечения (воск, гемостатическая губка, марля, вата) (опции);
- системы для наружного дренирования спинномозговой жидкости, система Омайя (опции);
- системы ликворошунтирующие (стандарты) среднего и высокого давления (опции).

А также:

- врач-нейрохирург с опытом работы не менее 5 лет (опции), врач-хирург с опытом работы не менее 10 лет (опции);
- реаниматолог/анестезиолог (стандарты).

Перечень стандартных экстренных нейрохирургических мероприятий для выполнения в неспециализированном стационаре:

- дренирование ликворсодержащих пространств мозга [наружное вентрикулярное дренирование (опции), ликворошунтирующая операция (опции) с использованием клапанов высокого или очень высокого давления (стандарты)];
- дренирование опухолевых кист [резервуар Омайя (опции), наружное дренирование (опции), пункция и эвакуация содержимого (опции)].

1.5. Первичное хирургическое лечение нейроэпителиальных опухолей у детей

Хирургическое лечение НЭО у детей следует проводить только в детских нейрохирургических стационарах, специализирующихся на лечении опухолей ЦНС (стандарты).

Хирургическое лечение НЭО предусматривает максимально полное удаление новообразования, так как это достоверно уменьшает частоту повторного роста опухоли, увеличивает продолжительность безрецидивного периода, общую выживаемость больных, а в случае злокачественных НЭО — также увеличивает эффективность адъювантной терапии.

Стремление к радикализму, однако, должно быть оправдано.

Факторы, учет которых необходим при планировании первичного хирургического вмешательства:

- состояние ребенка (общее состояние, лабораторные показатели);
- локализация и размер опухоли;
- тип роста и вероятная гистоструктура опухоли;
- наличие и выраженность гидроцефалии;
- прогноз кровопотери;
- наличие интеркуррентных заболеваний.

Случаи, когда оправдано неполное удаление НЭО (опции):

- локализация новообразования с нечеткими границами в функционально значимых зонах мозга (таких как центральные извилины, речевые центры, подкорковые ганглии, ствол мозга);
- стойкие патологические изменения по данным интраоперационного электрофизиологического мониторинга;

- интраоперационные выраженные изменения гемодинамики, значимая кровопотеря.

Абсолютные противопоказания к удалению опухоли (стандарты):

- декомпенсированное по витальным функциям состояние ребенка (нестабильная гемодинамика, дыхание), кома III степени, крайнее истощение ребенка (кахексия);
- наличие активного воспалительного синдрома.

1.5.1. ОСОБЕННОСТИ ПЕРВИЧНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ОПЕРАЦИИ УДАЛЕНИЯ НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

Хирургическое лечение НЭО следует начинать с детального планирования оперативного вмешательства, направленного на оценку факторов, влияющих на увеличение радикальности удаления опухоли. Проводят общую подготовку ребенка к операции (анализ общесоматического состояния); планируют выбор оптимального хирургического доступа [УЗИ (стандарты), навигационная система (опции), интраоперационная МРТ (опции)]; оценивают функциональные зоны мозга (функциональная МРТ) (опции), интраоперационное картирование (опции), ВП + ЭЭГ (опции); определяют интраоперационное обеспечение хода хирургических манипуляций и оценивают степень удаления новообразования [УЗИ (стандарты), флуоресцентная микроскопия с использованием 5-аминолевулиновой кислоты (опции), нейронавигация (опции), интраоперационная МРТ (опции)].

Необходимое кадровое и материально-техническое оснащение:

- диагностическое оборудование: МРТ (стандарты), КТ (стандарты), УЗИ (стандарты), аппарат ЭЭГ (стандарты), аппарат для оценки ВП (опция), клиническая и биохимическая лаборатории, в том числе с возможностью экспресс-анализа крови, ликвора (стандарты);
- хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты), микронейрохирургический набор (стандарты), высокооборотная дрель (стандарты), УЗ-дезинтегратор (стандарты), УЗ-навигация (стандарты), метод флуоресценции опухоли (опции), стереотаксис (опции), навигационная система (опции), интраоперационная МРТ (рекомендации);
- отделение реанимации, анестезиологическое оборудование (стандарты);
- кадровый потенциал: нейрохирурги с хирургическим опытом лечения новообразований головного мозга не менее 10 лет (стандарты), невролог (стандарты), окулист (стандарты), педиатр (стандарты), медицинский психолог (опции), электрофизиолог (опции);
- интенсивность операций по удалению опухоли головного мозга в подразделении — не менее 50 в год (стандарты).

1.5.2. ДООПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД. ПОДГОТОВКА БОЛЬНОГО

Учитывая наличие и выраженность гипертензивно-гидроцефального и/или дислокационного синдрома, проводят в некоторых случаях дополнительное хирургическое (см. «Коррекция гидроцефалии при НЭО у детей») или медикаментозное лечение: назначают противоотечную

и гормональную терапию [ацетазоламид (Диакارب*), глюкокортикостероиды, осмодиуретики] (опции) в сочетании с препаратами калия, H₂-блокаторами (опции).

Следует рассматривать возможность ограниченного бритья головы в проекции планируемого кожного разреза шириной 3–4 см (рекомендации). Процедуру лучше выполнять в операционной после седации ребенка (рекомендации). Это позволяет избежать дополнительной психологической травмы ребенка.

Проводят профилактическую антибактериальную терапию в день операции (за 1–2 ч до кожного разреза) (стандарты). Применяют цефалоспорины II–III поколения (опции). Продолжительность антибиотикотерапии определяется в зависимости от течения послеоперационного периода и наличия паружных дренажей.

Перед операцией должны быть заранее обсуждены все этапы хирургических манипуляций и их опции (планирование): выбор положения больного на операционном столе (обсуждение с анестезиологом), фиксация головы (жесткая, мягкая), метод краниотомии — костно-пластическая трепанация, место и размер краниотомии, место и конфигурация рассечения ТМО, доступ к опухоли (зона энцефалотомии), этапность операции [дренирование ликворосодержащих полостей, опухолевых кист, вскрытие желудочка, рассечение фалькса (тенториума)], степень удаления опухоли (парциальная, стремление к тотальности), закрытие хирургической раны (ушивание ТМО, метод фиксации костного лоскута, ушивание мягких тканей), дренирование хирургической раны (дренирование полости удаленной опухоли, дренирование желудочка, субдуральный, эпидуральный дренаж, активный или пассивный дренаж), бинтование или заклеивание шва.

1.5.3. ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП

1. Выбор положения больного на операционном столе осуществляют в зависимости от особенностей хирургического доступа после обсуждения с анестезиологом.

- А. При локализации опухоли в субтенториальном пространстве и/или доступе через структуры ЗЧЯ используют положения сидя (опции), на животе (опции), на боку (опции).
- В. При локализации в области средней линии (хиазмально-селлярная область, III желудочек, парамедианная локализация опухоли) — положение лежа на спине (опции) с поворотом головы (опции) с чуть приподнятым головным концом.
- С. При локализации опухоли в больших полушариях — лежа на боку (опции) или на спине с поворотом головы в противоположную от опухоли сторону (опции).

При выборе положения больного при прочих равных условиях учитывают предпочтение оперирующего хирурга.

2. Рекомендуется жесткая фиксация головы во время операции (опции). У детей до 2 лет используют специальные мягкие головодержатели или полужесткую фиксацию (опции). При мягкой фиксации следует проложить мягкими ватниками участки сдавления кожи в головодержателе во избежание пролежней и каждые 30–40 мин контролировать их (стандарты).

3. Конфигурация и протяженность кожного разреза зависят от зоны и величины краниотомии. Линейные разрезы чаще используют в экстренной хирургии, так как существенно ускоряют проведение краниотомии. Их применение также оправдано при планировании небольшого по размеру краниотомического окна, а также в хирургии ЗЧЯ (опции). Недостатком этого разреза следует считать необходимость значительного растяжения мягких тканей для создания достаточной площади обзора, что сказывается впоследствии на заживлении раны и зачастую может приводить к формированию подлоскутных скоплений. Дугообразные разрезы используют при супратенториальных доступах, они позволяют сформировать костное окно любого размера (опции). При планировании кожного разреза необходимо учитывать топографию крупных питающих артерий во избежание трофических нарушений (рекомендации). При дугообразных лоскутах основание их должно быть широким (рекомендации).

4. Перед краниотомией проводят нейронавигацию (опции).

5. Предпочтение следует отдавать костно-пластической трепанации, в том числе при краниотомии ЗЧЯ (опции). Это создает условия для восстановления герметичности внутричерепного пространства, а также предотвращает формирование рубцовых сращений между оболочками мозга и мягкими тканями, что облегчает проведение повторной краниотомии и снижает ее травматичность.

6. Краниотомию проводят путем выпиливания костного лоскута с помощью краниотома (опции), предварительно наложив одно или два фрезевых отверстия. Однако не следует строго регламентировать количество фрезевых отверстий. Их должно быть столько, сколько этого требует безопасное формирование костного лоскута. Следует помнить, например, что у детей нередко отмечается выраженное сращение ТМО в области черепных швов, что может потребовать наложения дополнительного фрезевого отверстия. В детском возрасте небольшие по размеру костные дефекты (фрезевые отверстия) довольно быстро закрываются, что подтверждается данными СКТ и/или при повторной операции. У грудных детей с истонченными костями свода черепа возможно вырезание костного лоскута ножницами (рекомендации). При появлении же риска повреждения подлежащих участков ТМО костный лоскут фрагментируют (рекомендации).

7. Перед пропиливанием костного лоскута следует специальным инструментом отслоить ТМО от внутренней поверхности кости в области предполагаемого пропила (стандарты). Если область краниотомии до-

кализуется вблизи незакрытого переднего родничка, возможно использование его для формирования костного пропила (опции). Для этого следует аккуратно обнажить край родничка по одной из латеральных его стенок со стороны планируемой краниотомии и отделить ТМО.

8. После удаления костного лоскута ТМО фиксируют по краю краниотомии (стандарты). Для этого можно наложить дополнительные отверстия под углом по краю краниотомии (рекомендации). Эту процедуру следует выполнять до вскрытия ТМО (стандарты).

9. Вскрытие ТМО осуществляют во внесосудистом участке (рекомендации) дугообразным или лоскутным разрезом (опции), затем откидывают на держалках. По возможности следует менее энергично пользоваться коагуляцией на ТМО, так как это усложнит ее натяжение в конце операции (рекомендации).

10. Перед рассечением ТМО выполняют УЗИ (стандарты). Выбирают место предстоящей энцефалотомии, уточняют характеристики новообразования (размер опухоли, характер роста, наличие кист, расстояние от поверхности мозга, взаимоотношение с крупными сосудами, ликворсодержащими полостями).

11. Доступ к опухоли, его траекторию, длину энцефалотомии выбирают в зависимости от результатов УЗИ (стандарты), близости функционально значимых зон. Дополнительную информацию при выборе доступа к опухоли предоставляют картирование мозга (опции), интраоперационная МРТ (рекомендации).

12. Ход удаления НЭО, границы бластоматозного процесса и степень удаления опухоли контролируют с помощью УЗИ (стандарты), флуоресценции (5-аминолевулиновой кислотой) (опции), гистологического мониторинга (опции), ВП с ЭЭГ (опции), интраоперационной МРТ (рекомендации), *awake* (рекомендации для детей старше 14 лет). В ходе операции осуществляют перманентный контроль за показателями витальных функций, исследование показателей крови (стандарты).

13. При прочих равных условиях стремление должно быть к полному удалению НЭО.

14. Первые порции бластоматозной ткани отправляют на экспресс-анализ (стандарты). Это позволяет уточнить гистоструктуру опухоли, что в ряде случаев влияет на хирургическую тактику. Кроме того, экспресс-анализ биопсийного материала позволяет осуществлять гистологический мониторинг по ходу операции в трудных случаях дифференциальной диагностики.

15. Когда принято решение об окончании операции, проводят тщательный гемостаз с применением коагуляции, мозговых ватников, гемостатиков (опции). В сомнительных случаях возможно использование гемостатической пены (опции). После временной экспозиции необходимо ее удаление из мозговой полости (стандарты) во избежание формирования гранулем.

16. ТМО ушивают герметично (стандарты), при ее дефекте используют фасцию или искусственные аналоги (опции). Это предотвращает в послеоперационном периоде ликворею, а при необходимости повторной операции — облегчает проведение повторной краниотомии и уменьшает ее травматичность.

17. При частичном удалении опухоли, крайне тяжелом состоянии ребенка перед операцией, кровоизлиянии и/или риске его развития (коагулопатия), осложненном течении хода операции рекомендуется дренирование операционной раны (опции). При формировании полости больших размеров или вскрытии желудочков мозга с большим дефектом также рекомендуется дренирование раны (опции). При выраженном диастазе «мозг—кость» возможно дренирование субдуральной полости (рекомендации). Дренажная система должна быть специально предназначена (стандарты). Активный подкожный дренаж следует устанавливать крайне редко и только при супратенториальных вмешательствах (рекомендации).

18. Костный дефект в конце операции должен быть закрыт (стандарты). Костный лоскут фиксируют костными швами, краниофиксами, мини-пластинами (опции). Если краниотомическое окно большого диаметра и/или есть высокий риск формирования эпидуральной гематомы, ТМО следует также фиксировать дополнительными лигатурами в центре костного лоскута (стандарты).

19. Показаниями к завершению наружной декомпрессии являются выраженный отек и пролабирование мозгового вещества в костный дефект, осложненное течение операции, вызвавшее его незапланированную остановку (геморрагия, парциальное удаление опухоли в связи с развитием стойких витальных нарушений) (стандарты).

20. Выполняют послойное ушивание надкостницы, мышц, апоневроза, подкожного слоя, кожи (стандарты).

21. Кожный лоскут ушивают непрерывным швом с использованием атравматичной нити с учетом косметического исхода (стандарты).

1.5.4. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

При неосложненном течении операции — пробуждение ребенка на операционном столе или в палате пробуждения (опции).

Оценивают состояние пациента, неврологический статус (сравнительный анализ с дооперационным), лабораторные показатели крови (стандарты).

При наличии дренажей длительность их нахождения зависит от объема и характера отделяемого (динамики санации), степени асептичности (постоянный контроль за лабораторными показателями), дренажезависимости больного. Ребенок с дренажами должен находиться в условиях реанимации (палаты интенсивной терапии) (стандарты). Проводят ежедневный (2 раза в день) (опции) клинический анализ (посев) (опции) со-

держимого дренажей (стандарты). В этот период проводят ежедневные перевязки с обработкой места выхода дренажей и сменой стерильных салфеток (стандарты). Профилактическая антибиотикотерапия в послеоперационном периоде при неосложненном его течении продолжается 2–3 сут или более на весь период наружного дренирования (стандарты).

При санации содержимого дренажа и перед его удалением проводят оценку дренажезависимости состояния ребенка (стандарты). Для этого проводят постепенное увеличение сопротивления оттоку жидкости из дренажа с параллельным контролем за состоянием ребенка и интракраниальными взаимоотношениями. При отрицательной пробе дренаж удаляют. При дренажезависимом состоянии пациента удаление дренажа сочетают с ликворощунтирующей или эндоскопической операцией (опции).

Оценку степени удаления НЭО проводят при МРТ с контрастированием в течение первых 3 сут после операции (стандарты).

Необходимы подробный гистологический и иммуногистохимический анализ удаленной опухоли для верификации гистоструктуры опухоли и степени ее анаплазии (стандарты), молекулярно-генетический анализ (опции).

При наличии у больного эпилептического синдрома медикаментозное противосудорожное лечение следует продолжать даже после тотального удаления опухоли и прекращения приступов (стандарты). В некоторых случаях возможно увеличение дозы противоэпилептических препаратов, если в дооперационном периоде эпилептический синдром имел серийное и/или статусное течение (опции).

Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

1.5.5. РАННИЕ ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ. SECOND LOOK-ОПЕРАЦИИ

При ранней повторной операции речь, как правило, не идет о лечении истинного рецидива (процидива) опухоли фактически. Она является отсроченным продолжением первичного оперативного вмешательства. В случае резидуального фрагмента опухоли по данным нейровизуализации (УЗИ, МРТ, КТ) в ближайшем послеоперационном периоде, размер которого превышает предполагаемый протоколом операции объем, необходимо рассматривать возможность и целесообразность ранней повторной операции его удаления.

У новорожденных и детей грудного возраста, а также при тяжелом состоянии ребенка возможно плановое разделение операции удаления опухоли на этапы. Вероятные причины: выраженное интраоперационное кровотечение, гемодинамические изменения, выраженные изменения электрофизиологических показателей (ЭЭГ, ВП).

Неполное удаление опухоли может иметь запланированный характер в тех случаях, когда тотальное удаление нецелесообразно и, очевидно,

будет приводить к стойкому неврологическому дефициту, а значит, снижению качества жизни, что недопустимо. Речь идет, как правило, о новообразованиях функционально значимых зон, нерезектабельных опухолях (ствола, черепных нервов), при выраженной сосудистой инвазии.

Адьювантная терапия может уменьшить размер опухоли, ее кровоснабжение, привести к изменению структуры (кистозному перерождению, появлению четкой границы с мозгом), создавая условия для проведения *second look*-процедуры, предельно снизив травматичность и увеличив результативность хирургического лечения.

1.5.6. КОРРЕКЦИЯ ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫХ ОПУХОЛЯХ У ДЕТЕЙ

НЭО в детском возрасте сопровождаются развитием гидроцефалии в подавляющем большинстве случаев, при этом, как правило, гидроцефально-гипертензивный синдром является доминирующим симптомокомплексом. Именно поэтому весьма важным вопросом в комплексном лечении детей с НЭО является адекватная коррекция гидроцефалии, которая влияет на результат лечения и во многом определяет прогноз.

При прочих равных условиях предпочтение следует отдавать удалению опухоли и устранению тем самым окклюзии ликворопроводящих путей, что является основным фактором развития гидроцефально-гипертензивного синдрома при церебральных новообразованиях у детей [6].

Опции хирургической коррекции гидроцефалии до удаления опухоли:

- эндоскопическая вентрикулостерностомия;
- наружный ликворный дренаж;
- ликворосунтирующая операция.

Случаи, когда проводят дополнительную хирургическую коррекцию гидроцефалии до удаления опухоли:

- выраженный гидроцефально-гипертензивный синдром (индекс Эванса $>0,3$, перивентрикулярный отек, застойные диски на глазном дне, нарушение сознания, дети младшего возраста) (опции);
- гидроцефально-дислокационный синдром (стандарты);
- гидроцефально-гипертензивный синдром у детей с внутривентрикулярной опухолью, злокачественным диффузным новообразованием гипоталамуса, обоих зрительных бугров (стандарты).

Случаи, когда проводят дополнительную коррекцию гидроцефалии после удаления опухоли:

- увеличение или сохранение вентрикуломегалии и сохранение проявлений гипертензивного синдрома — ликворосунтирующая операция (стандарты), эндоскопия (опции);
- формирование субдуральных гидром — ликворосунтирующая операция (опции), наружный дренаж (опции);
- формирование, изоляция, прогрессирование больших полостей в области удаленной опухоли — эндоскопия (опции), ликворосунтирующая операция (опции);

- формирование псевдоменингецеле в области операционной раны, не купируемое консервативными методами, — ликворошунтирующая операция (опции);
- стойкая раневая ликворея — наружный дренаж (опции), ликворошунтирующая операция (опции).

Необходимое техническое и кадровое обеспечение для коррекции гидроцефалии:

- эндоскопическая стойка (стандарты);
- системы для наружного ликворного дренирования (стандарты);
- ликворошунтирующие системы с фиксированными параметрами клапана — низкого, среднего, высокого давления (стандарты), гравитационным клапаном (опции), программируемым клапаном (опции);
- хирург с опытом проведения эндоскопических вмешательств не менее 30 (стандарты), хирург с опытом проведения ликворошунтирующих операций не менее 30 (стандарты).

1.5.7. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ПАЦИЕНТАМИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫМИ ОПУХОЛЯМИ ПОСЛЕ ПЕРВИЧНОЙ ОПЕРАЦИИ

Пациент после выписки из стационара должен находиться под амбулаторным наблюдением невролога (стандарты), онколога (стандарты), нейрохирурга (опции), окулиста (опции).

Первое контрольное МРТ-исследование (с контрастированием, T₁, T₂, *Flair*) после выписки из стационара проводят через 3 мес после операции (стандарты). Выполняют КТ головного мозга с контрастированием (опции). При отсутствии отрицательной динамики, в случаях доброкачественных НЭО, МРТ головного мозга с контрастированием следует проводить каждые 3 мес первый год, каждые 6 мес второй год, потом ежегодно до пятилетнего периода, затем каждые 2–3 года до истечения 10-летнего периода (стандарты).

При злокачественных НЭО (III–IV степени) после полного удаления опухоли МРТ- (стандарты), КТ-исследование головного мозга с контрастированием (опции) проводят каждые 3 мес в течение первых 3 лет, каждые 6 мес до 5 лет или до окончания периода Коллинза (стандарты). Одновременно проводят МРТ-исследование спинного мозга (опции) для исключения диссеминации бластоматозного процесса (для медуллобластомы — стандарт).

В случае появления отрицательной динамики по данным МРТ (КТ) (изменение структуры опухоли, усиление интенсивности контрастирования, продолженный рост) интервал последующих интроскопических исследований изменяется в зависимости от конкретной клинической ситуации. При доброкачественной НЭО — возврат к трехмесячному интервалу до принятия решения о повторном удалении опухоли или адьювантной терапии (опции). При злокачественной НЭО появление отрицательной динамики по данным контрольной нейровизуализации

свидетельствует о необходимости продолжения адъювантной терапии или повторной операции (рекомендации), время повторного исследования будет связано с выбранной тактикой лечения.

1.6. Лечение рецидивов нейроэпителиальных опухолей

1.6.1. ОКАЗАНИЕ НЕСПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С РЕЦИДИВОМ (ПРОЦИДИВОМ) НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

При подозрении на повторный рост НЭО пациенту необходимо комплексное клиничко-интроскопическое обследование, которое должно включать осмотр неврологом (стандарты), окулистом (стандарты), проведение нейровизуализационного исследования (стандарты): УЗИ (детям до 2 лет), КТ, МРТ с контрастированием.

При подтверждении по данным интроскопии отрицательной нейровизуализационной картины пациента немедленно направляют в нейрохирургический стационар, оказывающий специализированную нейрохирургическую помощь детям с опухолями головного и спинного мозга в полном объеме (стандарты).

В случае тяжелого состояния больного, не позволяющего транспортировать его в ближайшее время в специализированный стационар (нестабильные витальные функции!), больного госпитализируют в ближайший детский стационар для оказания экстренной нейрохирургической помощи.

После стабилизации состояния больного незамедлительно переводят в специализированный нейрохирургический стационар.

Необходимое материально-техническое и кадровое обеспечение в стационаре для оказания экстренной неспециализированной нейрохирургической помощи детям с рецидивом (процидивом) НЭО:

- операционная (стандарты);
- набор нейрохирургический (стандарты);
- электрокоагулятор (стандарты);
- аспиратор медицинский (стандарты);
- увеличительная оптика хирургическая (стандарты);
- системы для наружного дренирования спинномозговой жидкости (опции);
- системы ликворошунтирующие (опции) среднего и высокого давления (рекомендации);
- средства для остановки кровотечения (воск, гемостатическая губка, марля, вата) (рекомендации).

А также:

- врач-нейрохирург с опытом работы не менее 5 лет (опции), врач-хирург с опытом работы не менее 10 лет (опции);
- реаниматолог-анестезиолог (стандарты).

Перечень стандартных экстренных нейрохирургических мероприятий для выполнения в неспециализированном стационаре:

- декомпрессионная трепанация черепа [выпиливание костного лоскута с его последующей стерилизацией (опции)];
- дренирование ликворосодержащих пространств мозга [наружное вентрикулярное дренирование (опции), ликворошунтирующая операция (опции) с использованием клапанов высокого или очень высокого давления (стандарты)];
- дренирование опухолевых кист [резервуар Омайя (опции), наружное дренирование (опции), пункция и эвакуация содержимого (опции)].

1.6.2. КОМПЛЕКСНАЯ ДИАГНОСТИКА РЕЦИДИВА (ПРОЦИДИВА)

Диагностика повторного роста НЭО:

- МРТ головного мозга (с контрастированием, T₁, T₂, *Flair*) (стандарты), спинного мозга (опции);
- МРТ-спектроскопия, МРТ-трактография, функциональная МРТ (опции);
- СКТ головного мозга с контрастированием (опции) (в том числе 3D для оценки костного лоскута после предыдущей операции), ангиографией (опции);
- УЗИ головного мозга детям раннего возраста (до 2 лет) (стандарты);
- ПЭТ с метионином (опции);
- ЭЭГ (опции);
- однофотонная эмиссионная КТ (рекомендации);
- исследование перфузии мозга (КТ/МРТ) (рекомендации);
- ВП (рекомендации);
- доплерография (рекомендации).

При поступлении в специализированное детское нейрохирургическое учреждение, помимо осмотра лечащим врачом, пациента осматривают невролог (стандарты), окулист (стандарты), педиатр (стандарты), анестезиолог (стандарты), психолог (опции), эндокринолог (опции).

Проводят лабораторное исследование крови (общий и биохимический анализы) (стандарты), определение уровня онкомаркеров (опции), гормонов гипофиза (опции). При приеме противосудорожных препаратов — оценку их уровня в сыворотке (рекомендации).

1.6.3. СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЕ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Целями повторной операции являются стабилизация состояния и увеличение продолжительности жизни больного. При этом очень важным является сохранение или улучшение качества жизни ребенка. Именно поэтому выбор лечебной тактики по отношению к пациентам с рецидивом (процидивом) НЭО должен быть основан на повторном детальном анализе большого числа факторов, обязательно с учетом особенностей первичного лечения.

Факторы, учет которых необходим при планировании хирургического вмешательства по удалению рецидива (процидива) НЭО:

- локализация, размер опухоли и изменение этих параметров при повторном росте/рецидиве;
- тип роста (локальный, распространенный) и возможная трансформация гистоструктуры;
- наличие метастазирования;
- наличие и выраженность гидроцефалии;
- эффективность адъювантной терапии;
- прогноз кровопотери;
- наличие интеркуррентных заболеваний;
- молекулярно-генетический профиль опухоли;
- особенности предыдущей операции и послеоперационного периода.

Непосредственные задачи повторной операции:

- уменьшение объема опухоли;
- устранение компрессии и раздражения мозга (эпилептических припадков);
- уточнение гистоструктуры опухоли;
- создание благоприятных условий для адъювантной терапии (снижение дозы глюкокортикоидов).

Показания к повторной операции требуют каждый раз отдельного рассмотрения, и окончательное решение должно всегда оставаться за хирургом. В некоторых случаях нельзя пренебрегать мнением родственников пациента, и следует учитывать это при принятии решения.

Относительные противопоказания к повторному удалению рецидива (процидива) НЭО у детей:

- тяжелое состояние ребенка (по шкале Лански <40%, по шкале ECOG >3 gr);
- возникновение рецидива (процидива) опухоли в течение первых 2 мес после первичного ее удаления;
- локализация и/или диффузное распространение опухоли при ее повторном росте на функционально или витально значимые зоны мозга (центральные извилины, речевые центры, полкорковые ганглии, ствол мозга);
- наличие множественных метастазов (M2 и более);
- прогностически неблагоприятный молекулярно-генетический профиль.

Абсолютные противопоказания к удалению рецидива (процидива) НЭО те же, что и при первичном нейрохирургическом вмешательстве (см. выше).

1.6.4. ВЫЖИДАТЕЛЬНАЯ ТАКТИКА (WAIT & SEE)

При удовлетворительном состоянии ребенка, отсутствии клинических проявлений или стабильной резидуальной симптоматики (≥ 80 баллов по Лански), небольших размерах рецидивирующей (резидуальной) опухоли, выявленной при контрольном интроскопическом исследовании, доброкачественном типе глиомы возможно применение выжидательной тактики (опии).

Необходимое кадровое и материально-техническое оснащение стационара, осуществляющего специализированную нейрохирургическую помощь детям с рецидивом (процидивом) НЭО.

- Диагностическое оборудование: МРТ (стандарты), КТ (стандарты), аппарат УЗИ (стандарты), аппарат ЭЭГ (опции), аппарат для оценки ВП (опции), аппарат для картирования мозга (опции), клиническая и биохимическая лаборатории, в том числе с возможностью экспресс-анализа крови, ликвора (стандарты).
- Хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты), микронейрохирургический набор (стандарты), высокооборотная дрель (опции), крапиотом (опции), УЗ-дезинтегратор (стандарты), УЗ-навигация (стандарты), метод флуоресценции опухоли (стандарты), стереотаксис (опции), навигационная система (опции), интраоперационная МРТ (рекомендации).
- Расходные хирургические материалы: гемостатические материалы (стандарты) — губка, вата, марля, пена (опции); хирургический клей (опции); заменители ТМО (опции); набор для краниопластики (стандарты) с различными аллотрансплантатами [титановая сетка, искусственные заменители кости, резорбируемые пластины (опции)].
- Отделение реанимации, анестезиологическое оборудование (стандарты).
- Кадровый потенциал: нейрохирурги с хирургическим опытом лечения новообразований головного мозга не менее 10 лет (стандарты), невролог (стандарты), окулист (стандарты), педиатр (опции), медицинский психолог (опции), электрофизиолог (опции), онколог (рекомендации).
- Интенсивность операций по удалению опухоли головного мозга в подразделении не менее 50 в год (стандарты).

1.6.5. ОНКСТАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ

При относительно удовлетворительном состоянии ребенка, отсутствии или умеренных клинических проявлениях заболевания, размерах рецидивирующей (резидуальной) опухоли не более 35 мм в диаметре, выявленной при контрольном интроскопическом исследовании, доброкачественной или злокачественной НЭО проведение радиохирургии, лучевой терапии (ЛТ) и/или химиотерапии (опции). При метастазировании (М3 и выше) — стандарт.

1.6.6. ДООПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД. ПОДГОТОВКА БОЛЬНОГО

В зависимости от выраженности гипертензивно-гидроцефального и/или наличия дислокационного синдрома проводят его хирургическую (см. выше) или медикаментозную коррекцию: назначают противоотечную и гормональную терапию [ацетазоламид (Диакارب®), глюкокортикоиды, осмодиуретики] (опции) в сочетании с препаратами калия, H₂-блокаторами (рекомендации).

Проводят профилактическую антибактериальную терапию в день операции (за 1–2 ч до кожного разреза) (стандарты). Применяют цефалоспорины II–III поколения. Необходимо учитывать эффективность

и побочные эффекты антибактериальной терапии, проводившейся в предыдущий периоперационный период.

При прочих равных условиях можно ограничить бритье головы в проекции послеоперационного рубца шириной 3–4 см. Процедуру следует выполнять в операционной после седации (опции). Это позволяет избежать дополнительной психологической травмы ребенка, знакомого с данной процедурой.

1.6.7. ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП

1. Выбор положения больного на операционном столе осуществляют по общепринятым принципам в зависимости от особенностей хирургического доступа после обсуждения с анестезиологом (см. «Особенности первичной хирургической операции удаления НЭО»). При выборе положения больного учитывают его преимущества и недостатки, отмеченные при предыдущей операции, а также предпочтение оперирующего хирурга.

2. При прочих равных условиях предпочтение следует отдавать жесткой фиксации головы во время операции (опции). У детей до 2 лет жесткая фиксация нецелесообразна, поэтому используются специальные мягкие головодержатели или полужесткая фиксация (опции). При фиксации головы, особенно жесткой, следует предварительно выявить возможные костные дефекты и аномалии от предыдущей операции, катетеры шунтирующих систем во избежание их повреждения или проваливания фиксаторов. При мягкой фиксации следует проложить мягкими ватниками участки сдавления кожи в головодержателе во избежание пролежней и каждые 30–40 мин контролировать их (стандарты).

3. При кожном разрезе учитывают конфигурацию предыдущего во избежание трофических нарушений мягких тканей (стандарты). Если хирургический доступ к опухоли существенно не отличается от предыдущего, повторный разрез кожи осуществляют по рубцу (стандарты) с иссечением последнего (рекомендации). Если необходимо изменить (увеличить) кожный разрез, то его продлевают, используя рубец (опции), или делают дополнительный максимально перпендикулярно рубцу, учитывая при этом кровоснабжение конкретного участка кожи, которое обычно начинается с базальных отделов (опции).

4. При формировании кожного лоскута перед трепанацией возникают трудности в связи с рубцовыми изменениями. Облегчить препаровку подпапневротического слоя и тем самым выделить сохранную надкостницу позволит инфильтрация мягких тканей физиологическим раствором (рекомендации). Это особенно важно для профилактики повреждения ТМО при отсутствии костного лоскута. Выделение всех слоев мягких тканей особенно важно при повторных операциях в условиях рубцовой трансформации и наличия костных дефектов, так как герметичное послойное закрытие хирургической раны в конце операции предотвращает развитие ликвореи и улучшает заживление.

5. При изменении (увеличении) области рассечения кожного лоскута его формирование (отделение подапоневротического слоя) лучше начинать с неизмененных участков (рекомендации).

6. Краниотомию проводят путем выпиливания костного лоскута с помощью краниотома (опции), при этом линия пропила по возможности не должна совпадать с предыдущей, так как при этом увеличивается риск повреждения ТМО (рекомендации). Фрезевые отверстия по возможности следует также накладывать в неизмененных участках кости, не используя предыдущие места (рекомендации). Перед краниотомией проводят нейронавигацию (опции). При необходимости увеличения области краниотомии или его существенного изменения в сторону возможно использование зоны предыдущей трепанации, но следует учитывать возможные трудности при прохождении краниотома на этих участках. При появлении же риска повреждения подлежащих участков ТМО или поверхности мозга в результате спаек костный лоскут фрагментируют (рекомендации). Перед подъемом костного лоскута следует убедиться, что рассечены все рубцовые сращения и фиксирующие лигатуры от предыдущего вмешательства (рекомендации).

7. Если костный лоскут при предыдущей операции был удален, а область краниотомии требует расширения, то выпиливание и последующее формирование костного лоскута начинают с неизмененных участков свода черепа по направлению к имеющемуся костному дефекту (стандарты).

8. ТМО фиксируют по краю краниотомии (стандарты). Для этого можно наложить дополнительные отверстия под углом по краю краниотомии (рекомендации). Рекомендуется выполнить эту процедуру до вскрытия ТМО.

9. Если область краниотомии полностью совпадает с предыдущей, то не следует проводить излишний менинголиз, освежать края костного дефекта и освобождать эпидуральное пространство вне костного окна. Наличие рубцового сращения по краю краниотомии позволяет не проводить дополнительную фиксацию ТМО по краю костного дефекта (опции).

10. Вскрытие ТМО осуществляют во внесосудистом участке (рекомендации) дугообразным или лоскутным разрезом (опции), затем откидывают на держалках. Рассечение ТМО и последующий менинголиз следует начинать на отдалении от предыдущего разреза на неизмененном ее участке (стандарты), так как это уменьшит травматизацию поверхности мозга и позволит найти ориентиры. При наличии кистозной полости рассечение ТМО следует начинать над ней (рекомендации). При отсутствии необходимости дополнительный менинголиз, однако, не проводят. В этом случае разрез ТМО будет совпадать с линией энцефалотомии, что позволит осуществлять ретракцию краев мозговой раны путем натяжения краев ТМО (рекомендации).

11. Перед рассечением ТМО выполняют УЗИ (стандарты). Выбирают место предстоящей энцефалотомии, уточняют характеристики новообразования (размер опухоли, характер роста, наличие кист, расстояние от поверхности мозга, взаимоотношение с крупными сосудами, ликворосодержащими полостями).

12. Доступ к опухоли, его траекторию, длину энцефалотомии выбирают в зависимости от результатов УЗИ (стандарты), близости функционально значимых зон. Дополнительную информацию при выборе доступа к опухоли предоставляют картирование мозга (опции), интраоперационная МРТ (рекомендации). При этом учитывают особенности предыдущей операции и изменение характера и направления роста рецидивирующей опухоли.

13. Ход удаления рецидива (процидива) НЭО, границы бластоматозного процесса и степень удаления опухоли контролируют с помощью УЗИ (стандарты), флуоресценции (5-аминолевулиновой кислотой) (опции), гистологического мониторинга (опции), ВП с ЭЭГ (опции), интраоперационной МРТ (рекомендации), *awake* (рекомендации для детей старше 14 лет). В ходе операции осуществляют перманентный контроль за показателями витальных функций, исследование показателей крови (стандарты).

14. При прочих равных условиях стремление должно быть к полному удалению рецидива (процидива) НЭО.

15. Когда принято решение об окончании операции, проводят тщательный гемостаз с применением коагуляции, мозговых ватников, гемостатиков (опции). В сомнительных случаях возможно использование гемостатической пены (опции). После ее временной экспозиции необходимо, однако, ее удаление из мозговой полости (стандарты) во избежание формирования гранулемы.

16. ТМО ушивают герметично (стандарты), при ее дефекте используют фасцию или искусственные аналоги (опции). Искусственные фрагменты и заменители ТМО от предыдущей операции удаляют (опции).

17. При частичном удалении опухоли, крайне тяжелом состоянии ребенка перед операцией, кровоизлиянии и/или риске его развития (коагулопатия), осложненном течении хода операции рекомендуется дренирование операционной раны (опции). При формировании полости больших размеров или вскрытии желудочков мозга с большим дефектом также рекомендуется дренирование раны (опции). При выраженном диастазе «мозг–кость» возможно дренирование субдуральной полости (рекомендации). Дренажная система должна быть специально предназначена (стандарты). Активный подкожный дренаж следует устанавливать крайне редко и только при супратенториальных вмешательствах (рекомендации).

18. Костный дефект в конце операции должен быть закрыт (стандарты). Костный лоскут фиксируют костными швами, краниофиксами,

мини-пластинами (опции). Если при предыдущей операции костный лоскут был удален, то после стерилизации его укладывают на место (опции), при его отсутствии используется аллокраниопластика (опции). Заменители костного лоскута после предыдущей операции (при наличии их целостности и отсутствии инфекционных осложнений в послеоперационном периоде) можно реимплантировать в конце операции после предварительной обработки (опции).

19. Показаниями к завершению наружной декомпрессии являются выраженный отек и пролабирование мозгового вещества в костный дефект, осложненное течение операции, вызвавшее его незапланированную остановку (геморрагия, парциальное удаление опухоли в связи с развитием стойких витальных нарушений) (стандарты).

20. Послойное ушивание надкостницы, мышц, апоневроза, подкожного слоя, кожи (стандарты).

21. Кожный лоскут ушивают непрерывным швом с использованием атравматичной нити с учетом косметического исхода (стандарты).

1.6.8. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

При неосложненном течении операции — пробуждение ребенка на операционном столе или в палате пробуждения (опции).

Оценивают состояние пациента, неврологический статус (сравнительный анализ с дооперационным), лабораторные показатели крови (стандарты).

При наличии дренажей — рекомендации те же, что и после первичной операции.

Оценку степени удаления рецидива (процидива) НЭО проводят так же, как после первой операции; МРТ с контрастированием проводят в течение первых 3 сут после операции (стандарты).

Обязательными являются тщательный повторный анализ гистоструктуры рецидивировавшей опухоли и сравнение с предыдущим результатом (стандарты) для исключения ее злокачественной трансформации.

При наличии у больного эпилептического синдрома — рекомендации те же, что и при первичной операции.

Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

1.6.9. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Наблюдение неврологом (стандарты), онкологом (стандарты), нейрохирургом (стандарты), окулистом (опции), педиатром (рекомендации).

Учитывая, что безрецидивный (безпроцидивный) период сокращается с увеличением кратности повторного роста НЭО, частоту проведения контрольных МРТ-исследований следует увеличить. Для НЭО I–II степени анаплазии МРТ в динамике следует проводить каждые 3 мес

в течение первых 2 лет, затем каждые полгода до 5 лет, каждый год до 10 лет. Для НЭО III–IV степени анаплазии МРТ следует проводить каждые 3 мес. После пятилетнего периода можно увеличить этот интервал в индивидуальном порядке.

Нейропсихологическое наблюдение (опции). Психологическое сопровождение семьи в период диспансерного наблюдения, создание групп по интересам, создание сайта для родителей (рекомендации).

Контрольное ЭЭГ-исследование каждые полгода больным с эпилептическим синдромом вне зависимости от наличия клинических судорожных проявлений. При отсутствии роста опухоли, отсутствии пароксизмов, отсутствии грубых ЭЭГ-изменений на протяжении 3 лет после операции решается вопрос о прекращении противосудорожной терапии.

1.6.10. ТЕРМИНОЛОГИЯ

Биопсия опухоли — хирургическая процедура, направленная на получение фрагмента опухолевой ткани для гистологического анализа.

Частичное удаление опухоли — операция, при которой удаленная часть новообразования не привела к значимому изменению внутрисрепных объемных соотношений и, как правило, составляет менее половины объема бластоматозной ткани.

Субтотальное удаление опухоли — удаление более половины бластоматозной ткани, но менее 90% ее объема.

Практически тотальное удаление опухоли — почти полное удаление опухолевой ткани (≥ 90 –95% объема) либо при ее визуальном отсутствии, но при наличии зон накопления контраста по данным МРТ/КТ, выполненной в первые 3 сут после операции.

Тотальное удаление опухоли — полное удаление визуальной бластоматозной ткани и/или при отсутствии зон накопления контраста по данным контрольной МРТ/КТ, выполненной в первые 3 сут после операции.

Рецидив опухоли — повторное возникновение новообразования после его тотального удаления, подтвержденного данными МРТ или КТ.

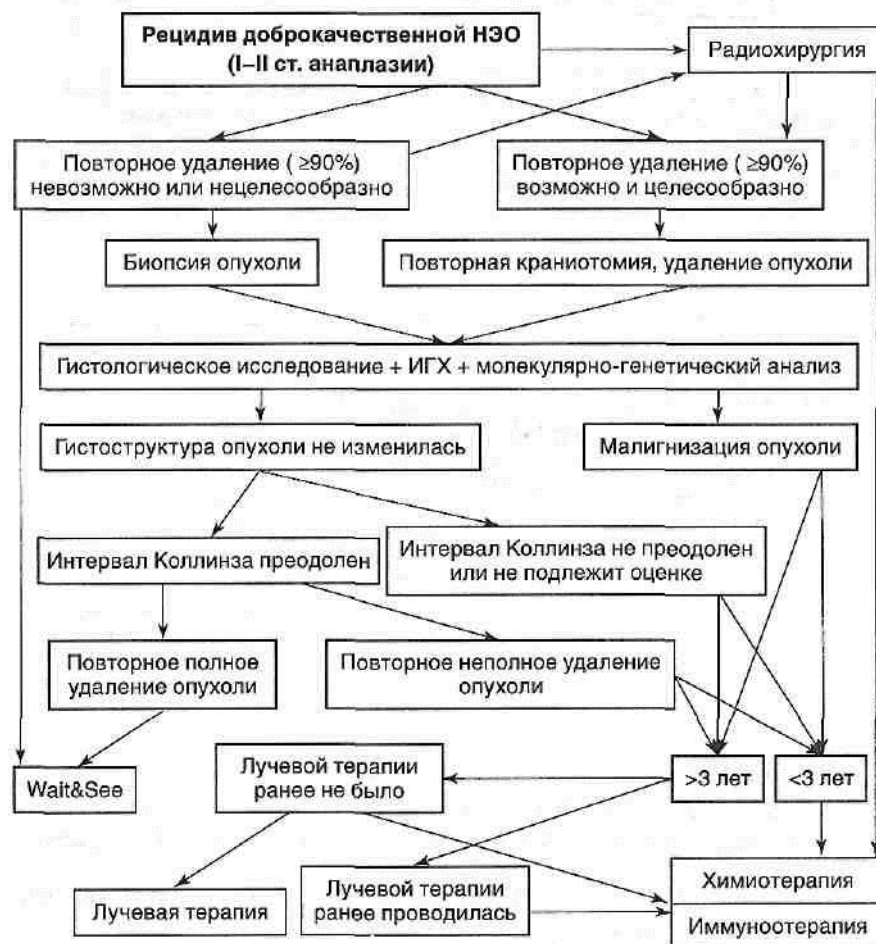
Продолженный рост опухоли (процидив) — возобновление роста бластоматозной ткани после неполного ее удаления.

Second-look — планируемая повторная процедура резекции остаточной опухоли до момента рентгенографических признаков ее прогрессирования.

Примечание редактора: данная терминология относится только к разделу «Хирургическое лечение детей с нейроэпителиальными опухолями».

1.7. Приложения

1.7.1. АЛГОРИТМ КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С РЕЦИДИВОМ (ПРОЦИДИВОМ) ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНОЙ ОПУХОЛИ



1.7.2. АЛГОРИТМ КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С РЕЦИДИВОМ (ПРОЦИДИВОМ) ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНОЙ ОПУХОЛИ



Список литературы

1. Абсаямова О.В., Аникеева О.Ю., Голанов А.В. и др. Ассоциация нейрохирургов России. Стандарты, опции и рекомендации в лечении первичных опухолей ЦНС. — 2012. — 51 с.
2. Бабчин И.С., Земская А.Г., Хилкова Т.А. и др. Опухоли головного мозга у детей и подростков. — Л.: Медицина, 1967. — 322 с.
3. Никифоров Б.М., Мацко Д.Е. Особенности опухолей головного мозга у детей // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2002. — № 1. — С. 21–27; Орлов Ю.А. Эффективность лечения опухолей головного мозга у детей // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2002. — № 1. — С. 53–63.

4. Ромоданов А.П. Опухоли головного мозга у детей. — К.: Здоровье, 1965. — 340 с.
5. Хачатрян В.А., Ким Вон Ги, Ким А.В. и др. Гидроцефалия при опухолях головного и спинного мозга: монография. — СПб.: Деятка, 2008. — 256 с.
6. Abdollahzadeh M., Hoffman H.J., Blazer S.I. et al. Benign cerebellar astrocytoma in childhood: experience at the Hospital for Sick Children 1980–1992 // *Childs Nerv. Syst.* — 1994. — Vol. 10. — P. 380–383.
7. Artico M., Cervoni L., Celli P. et al. Supratentorial glioblastoma in children: a series of 27 surgically treated cases // *Child's Nerv. Syst.* — 1993. — Vol. 9. — P. 7–9.
8. Benesch M., Eder H.G., Sovinz P. et al. Residual or recurrent cerebellar low-grade glioma in children after tumor resection: is re-treatment needed? A single center experience from 1983 to 2003 // *Pediatr. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 42. — P. 159–164.
9. Bleyer W.A. Epidemiologic impact of children with brain tumors // *Childs Nerv. Syst.* — 1999. — Vol. 18. — P. 758–763.
10. Brandes A.A., Ermani M., Amista P. et al. The treatment of adults with medulloblastoma: a prospective study // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2003. — Vol. 57. — P. 755–761.
11. Buglione M., Triggiani L., Grisanti S. et al. Retreatment of recurrent adult medulloblastoma with radiotherapy: a case report and review of the literature // *J. Med. Case Rep.* — 2013. — P. 7–64.
12. Campbell J.W., Pollack I.F., Martinez A.J. et al. High-grade astrocytomas in children: radiologically complete resection is associated with an excellent long-term prognosis // *Neurosurgery.* — 1996. — Vol. 38. — P. 258–264.
13. Central brain tumor registry of the US: CBTRUS Statistical report: primary brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the US in 2004–2008 [accessed October 8, 2012] www.cbtrus.org/2012-NPCR-SEER/CBTRUS_Report_2004-2008_3-23-2012.pdf.
14. Chang S.M., Barker F.G. II: Marital status, treatment, and survival in patients with glioblastoma multiforme: a population based study // *Cancer.* — 2005. — Vol. 104. — P. 1975–1984.
15. Devaux B.C., O'Fallon J.R., Kelly P.J. Resection, biopsy, and survival in malignant glial neoplasms. A retrospective study of clinical parameters, therapy, and outcome // *J. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 78. — P. 767–775.
16. Dohrmann G.J., Farwell J.R., Flannery J.T. Glioblastoma multiforme in children // *J. Neurosurg.* — 1976. — Vol. 44. — P. 442–448.
17. Dropcho E.J., Wisoff J.H., Walker R.W., Allen J.C. Supratentorial malignant gliomas in childhood. A review of 50 cases // *Ann. Neurol.* — 1987. — Vol. 22. — P. 355–364.
18. Due-Tønnessen B.J., Helseth E., Scheie D. et al. Long-term outcome after resection of benign cerebellar astrocytomas in children

and young adults (0–19 years): report of 110 consecutive cases // *Pediatr. Neurosurg.* — 2002. — Vol. 37. — P. 71–80.

19. *Duffau H., Capelle L., Denvil D.* et al. Functional recovery after surgical resection of low grade gliomas in eloquent brain: hypothesis of brain compensation // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2003. — Vol. 74. — P. 901–907.

20. *Duffner P.K., Cohen M.E., Myers M.H.* et al. Survival of children with brain tumors: SEER Programm, 1973–1980 // *Neurology.* — 1986. — Vol. 36. — P. 597–601.

21. *Duffner P.K., Horowitz M.E., Krischer J.P.* et al. Postoperative chemotherapy and delayed radiation in children less than three years of age with malignant brain tumors // *N. Engl. J. Med.* — 1993. — Vol. 328. — P. 1725–1731.

22. *Garcia D.M., Marks J.E., Latif H.R., Kliefoth A.B.* Childhood cerebellar astrocytomas: is there a role for postoperative irradiation? // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1990. — Vol. 18. — P. 815–818.

23. *Grill J., LeDeley M., Gambarelli D.* et al. Postoperative chemotherapy without irradiation for ependymoma in children under 5 years of age: a multicenter trial of the French Society of Pediatric Oncology // *J. Clin. Oncol.* — 2001. — Vol. 19. — P. 1288–1296.

24. *Gupta N., Auguste K., Berger M.S.* Pediatric CNS tumors. Chapter 14. Current Surgical Management.

25. *Gupta N., Benerjee A., Haas-Kogan D.* Pediatric CBS tumors. — New York, Springer, 2002. — 282 p.

26. *Heideman R.L., Packer R.J., Albright L.A.* et al. Tumors of the central nervous system. In: Principles and practice of pediatric oncology / Eds. P.A. Pizzo, D.G. Poplack. — J.B. Lippincott, 1989. — P. 505–553.

27. *Janisch W., Haas J.F., Schreiber D., Gerlach H.* Primary central nervous system tumors in stillborns and infants. Epidemiological considerations // *Neurooncol.* — 1984. — Vol. 2. — P. 113–116.

28. *Krex D., Klink B., Hartmann C.* et al. Long-term survival with glioblastoma multiforme // *Brain.* — 2007. — Vol. 130. — P. 2596–2606.

29. *Krieger M.D., Gonzalez-Gomez I., Levy M.L., McComb J.G.* Recurrence patterns and anaplastic change in a long-term study of pilocytic astrocytomas // *Pediatr. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 27. — P. 1–11.

30. *Kumar R., Tekkok I.H., Jones R.A.C.* Intracranial tumours in the first 18 months of life // *Child's Nerv. Syst.* — 1990. — Vol. 6. — P. 371–374.

31. *Lamborn K.R., Chang S.M., Prados M.D.* Prognostic factors for survival of patients with glioblastoma: recursive partitioning analysis // *Neuro-Oncol.* — 2004. — Vol. 6. — P. 227–235.

32. *Luyken C., Blümcke I., Fimmers R.* et al. The spectrum of long-term epilepsy-associated tumors: long-term seizure and tumor outcome and neurosurgical aspects // *Epilepsia.* — 2003. — Vol. 44. — P. 822–830.

33. *Marchese M.J., Chang C.H.* Malignant astrocytic gliomas in children // *Cancer.* — 1990. — Vol. 65. — P. 2771–2778.

34. Martino J., Taillandier L., Moritz-Gasser S. et al. Re-operation is a safe and effective therapeutic strategy in recurrent WHO grade II gliomas within eloquent areas // *Acta Neurochir.* — 2009. — Vol. 151. — P. 427–436.
35. Mendel E. et al. Surveillance imaging in children with primitive neuroectodermal tumors // *Neurosurgery.* — 1996. — Vol. 38. — P. 692–694.
36. Meunier E.J., Bremer E.G. Growth factor receptors as targets for therapy in pediatric brain tumors // *Pediatr. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 29. — P. 1–13.
37. Miltenburg D., Louw D.F., Sutherland G.R. Epidemiology of childhood brain tumors // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1996. — Vol. 23. — P. 118–122.
38. Ogiwara H., Bowman R.M., Tomita T. Long-term follow-up of pediatric benign cerebellar astrocytomas // *Neurosurgery.* — 2012. — Vol. 70. — P. 40–48.
39. Palma L., Celli P., Mariottini A. Long-term follow-up of childhood cerebellar astrocytomas after incomplete resection with particular reference to arrested growth or spontaneous tumour regression // *Acta Neurochir (Wien).* — 2004. — Vol. 146. — P. 581–588.
40. Papanastassiou V., Kaye A.H. Recurrent glioma. Operative neurosurgery ed. by A. Kaye, P. Black. — London, Edinburgh, New York, Philadelphia, St. Louis, Sydney, Toronto, 2000. — P. 361–372.
41. Phuphanich S., Edwards M.S.B., Levin V.A. et al. Supratentorial malignant gliomas of childhood. Results of treatment with radiation therapy and chemotherapy // *J. Neurosurg.* — 1984. — Vol. 60. — P. 495–499.
42. Pollack I.F. Brain tumors in children // *New Eng. J. Med.* — 1994. — Vol. 331. — N 2. — P. 1500–1507.
43. Pollack I., Gerszten P., Martinez A. et al. Intracranial ependymomas of childhood: long-term outcome and prognostic factors // *Neurosurgery.* — 1995. — Vol. 37. — P. 655–667.
44. Rickert Ch., Probst-Cousin S., Gullotta F. Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood // *Child's Nerv. Syst.* — 1997. — Vol. 13. — P. 507–513.
45. Robertson P., Zeltzer P., Boyett J. et al. Survival and prognostic factors following radiation therapy and chemotherapy for ependymomas in children: a report of the Children's Cancer Group // *J. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 88. — P. 695–703.
46. Saunders D.E., Phipps K.P., Wade A.M., Hayward R.D. Surveillance imaging strategies following surgery and/or radiotherapy for childhood cerebellar low-grade astrocytoma // *J. Neurosurg.* — 2005. — Vol. 102 (2 Suppl). — P. 172–178.
47. Smith R.L., Shi X., Estlin E.J. et al. Chemotherapy dose-intensity and survival for childhood medulloblastoma // *Anticancer Res.* — 2012. — Vol. 32(9). — P. 3885–3892.

48. *Smoll N.R.* Relative survival of childhood and adult medulloblastomas and primitive neuroectodermal tumors (PNETs) // *Cancer*. — 2012. — Vol. 118(5). — P. 1313–1322.
49. *Sposto R., Ertel I.J., Jenkin R.D.T.* et al. The effectiveness of chemotherapy for treatment of high grade astrocytoma in children: results of a randomized trial. A report from the Children's Cancer Study Group // *J. Neurooncol.* — 1989. — Vol. 7. — P. 165–177.
50. *Stupp R., Mason W.P., van den Bent M.J.* et al. Radiotherapy plus concomitant and adjuvant temozolomide for glioblastoma // *N. Engl. J. Med.* — 2005. — Vol. 352. — P. 987–996.
51. *Sutton L.N., Chnaan A., Klatt L.* et al. Postoperative surveillance imaging in children with cerebellar astrocytomas // *J. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 84. — P. 721–725.
52. *Udaka Y., Yeh-Nayre L., Amene Ch.* et al. Recurrent pediatric central nervous system low-grade gliomas: the role of surveillance neuroimaging in asymptomatic children // *J. Neurosurg. Pediatrics.* — 2013. — Vol. 11. — P. 119–126.
53. *Vassilyadi M., Shamji M.F., Tataryn Z.* et al. Postoperative surveillance magnetic resonance imaging for cerebellar astrocytoma // *Can. J. Neurol. Sci.* — 2009. — Vol. 36. — P. 707–712.
55. *Vinchon M., Leblond P., Noudel R., Dhellemmes P.* Intracranial ependymomas in childhood: recurrence, reoperation, and outcome // *Childs Nerv. Syst.* — 2005. — Vol. 21. — P. 221–226.

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Матусев К.Б., Горелышев С.К., Лубнин А.Ю.

Методология. В основу представленных рекомендаций лег анализ данных мировой научной литературы за последние 15 лет (поиск осуществлялся по системам *PubMed* и другим отечественным и зарубежным аналогам), а также ретроспективный и проспективный анализ (10 лет) диагностики и лечения грудных детей с опухолями головного мозга, выполненный в 2014 г. в ИНХ (более 100 пациентов). В настоящих стандартах представлены рекомендации по ранней диагностике и особенностям хирургического лечения опухолей головного мозга у детей грудного возраста.

2.1. Этиология и эпидемиология

Этиология опухолей в настоящее время неизвестна, исследователи изучали роль массы тела при рождении, течения родов, употребление родителями пренатальных витаминов, колбасных изделий, никотина, лекарственных средств и пестицидов, но ни один из них не был определен окончательно в качестве 100% фактора риска [7]. Генетическая предрасположенность была четко определена при нескольких врожденных синдромах (табл. 2.1) [8].

Долгое время опухоли головного мозга в грудном возрасте считались редкими и составляли всего 3% общего числа опухолей головного мозга, диагностируемых у детей до 15 лет [9–14]. С начала 1980-х гг. прошлого столетия стали появляться публикации с более высокими показателями — 10–15% [15–18]. Связано это с широким внедрением новых методов диагностики. КТ головного мозга, в дальнейшем НСГ, МРТ обеспечили раннюю диагностику внутриутробно и после рождения.

Таблица 2.1. Синдромальные опухоли головного мозга и генетические мутации

Генетический синдром	Ген (локус)	Продукт гена	Морфологический тип	Тип наследования
Нейрофиброматоз 1-го типа	NF-1 (17q11.2)	Нейрофибромин 1	Пилоидная астроцитома, нейрофиброма, менингиома	Аутосомно-доминантный
Нейрофиброматоз 2-го типа	NF-2 (22q12.2)	Мерлин, нейрофибромин 2	Вестибулярная шваннома, менингиома, эпендимома	Аутосомно-доминантный
Туберозный склероз (болезнь Бурневилля)	TSC1 (9q34) и TSC2 (16p13.3)	Гамартин (TSC1), туберин (TSC2)	Субэпендимальная тигантоглиоточная астроцитома	Аутосомно-доминантный
Синдром фон Гиппеля–Ландау	VHL (3p26p25)	Фон Гиппеля–Ландау протеин (pVHL)	Гемангиобластома	Аутосомно-доминантный
Ретинобластома	RB1 (13q14.2)	Ретинобластома протеин (pRB)	Пинеобластома	Аутосомно-доминантный
Неваидная базальноклеточная карцинома (синдром Горлина)	PATCHED (9q22.3)	PTCH	Медуллобластома	Аутосомно-доминантный
Болезнь Коудена (синдром множественных гамартом)	PTEN (10q23.3)	PTEN (phosphatase and tensin)	Диспластическая ганглиоцитома (болезнь Лермита–Дюкло)	Аутосомно-доминантный
Синдром Турко, или семейный аденоматозно-полипозный синдром	APC (5q21-q22)	APC protein	Медуллобластома, астроцитома	Аутосомно-доминантный
Синдром Ли-Фраумени	TP53 (17p13.1)	p53 protein	Злокачественная астроцитома	Аутосомно-доминантный
Рабдоид-синдром	SMARCB1; hSNF5/INI-1 (22q11.2)	INI1 protein	Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль, карцинома сосудистого сплетения	Аутосомно-доминантный

Частота опухолей головного мозга у детей варьирует от 3 до 4 на 100 тыс. детей в год [6]. Доля злокачественных опухолей (Гр. 3–4) составляет от 45 до 60% [8].

2.2. Основные проблемы лечения

1. Поздняя диагностика. Клиническая картина заболевания у детей грудного возраста проявляется отсрочено из-за компенсаторных возможностей детского мозга. Как следствие, к моменту установки диагноза — большая распространенность процесса [3].

2. Специфика хирургических манипуляций с учетом анатомо-физиологических особенностей черепа и головного мозга младенцев: незаращения родничков, подвижности костей свода черепа на фоне ВЧГ и т.д. [1].

3. Незрелость всех органов и систем у детей грудного возраста обуславливает высокий риск осложнений в интра- и послеоперационном периоде, среди которых самым грозным является несовместимая с жизнью кровопотеря. Необходимо эффективное анестезиологическое пособие, обеспечивающее контроль за кровопотерей [4].

4. У детей грудного возраста доля опухолей головного мозга высокой степени злокачественности достигает 60%. Новые химиотерапевтические протоколы вносят вклад в улучшение выживаемости некоторых подгрупп пациентов после хирургического лечения, позволяют контролировать рост опухоли и проводить лучевую терапию (ЛТ) до трехлетнего возраста (протокол *Children's Cancer Group* — CCG 99703 и др.); вместе с тем низкое проникновение через гематоэнцефалический барьер большинства химиопрепаратов является нередкой причиной малой эффективности химиотерапии [5].

2.3. Морфология и топография опухолей головного мозга у детей грудного возраста

Практически во всех исследованиях, как локальных, так и мультицентровых [17, 19, 20–22], отмечено преимущественно супратенториальное расположение опухолей, при этом более чем в половине наблюдений выявлены большие (>4 см поперечного размера по данным КТ и МРТ), распространенные опухоли [5, 8]. Для детального анализа клинических проявлений и выработки оптимальной хирургической стратегии опухоли супратенториальной локализации целесообразно разделить на четыре топографические группы: опухоли боковых и III желудочков, опухоли хиазмально-селлярной области, опухоли полушарной локализации, опухоли ЗЧЯ.

Морфологическое распределение опухолей головного мозга основывается на утвержденной ВОЗ классификации опухолей ЦНС (2007) (стандарты) с использованием четырехступенчатой гистологической

Таблица 2.2. Топографические группы опухолей супратенториальной локализации

Полушарные опухоли	21%
Опухоли боковых и III желудочков	41%
Опухоли хиазмально-селлярной области	22%
Опухоли ЗЧЯ	16%

градации соответственно степени злокачественности: от III степени (доброкачественная — Гр. 1) до IV (злокачественная — Гр. 4). Для иммуногистохимического исследования используется пероксидазно-антипероксидазный метод (стандарты) с применением набора реагентов фирм DAKO и DAKO FLEX (опции). Флуоресцентная гибридизация *in situ* показана всем больным с ГБ и медуллобластомами (стандарты). Используются пробы к следующим онкогенам и хромосомным локусам: *MYCN* (2p24), *PDGFRA* (4q12), *EGFR* (7p12), *MYC* (8q24.12-q24.13), *CDKN2A* (9p21), *PTEN* (10q23), 6q, 9q и хромосоме 17 (опции).

В большинстве зарубежных серий [17, 19–22] преобладают глиомы, эпендимомы и медуллобластомы. Необходимо отметить, что в грудном возрасте встречаются фактически все морфологические формы опухолей. По данным собственного исследования, преобладают глиомы (29%) и опухоли сосудистого сплетения (27%), на третьем месте эпендимомы (12%) (табл. 2.3) [5].

Таблица 2.3. Процент встречаемости опухолей ЦНС

Глиомы	29%
Опухоли сосудистого сплетения	27%
Эпендимомы	12%
Эмбриональные опухоли	10%
Глионейрональные опухоли	9%
Тератомы	4%
Пинеобластомы	4%

Помимо гистологического диагноза и топографии опухоли, важными прогностическими факторами в лечении являются:

- исходное состояние ребенка;
- сопутствующая соматическая патология;
- распространенность опухолевого процесса;
- радикальность удаления опухоли;
- молекулярно-генетические особенности опухоли.

2.4. Ранняя диагностика опухолей головного мозга в грудном возрасте

Диагностика основывается на комбинации клинических симптомов, данных НСГ, КТ и МРТ.

2.4.1. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Анатомо-физиологические особенности головного мозга и черепа грудного ребенка: высокая гидрофильность несформировавшегося мозга, неоконченная миелинизация и синаптогенез, подвижность костей свода черепа — обуславливают высокие компенсаторные возможности. Клиническая симптоматика скудна и проявляется гипертензивно-гидроцефальным синдромом, когда опухоль уже достигает больших размеров и/или перекрывает пути ликворооттока.

Обследование детей с опухолями мозга включает клинический осмотр с оценкой неврологического статуса, соматического состояния (стандарты), осмотр нейроофтальмологом (стандарты). Несмотря на то что у грудных детей в клинической картине преобладает гипертензивный синдром, для каждой топографической группы есть характерные ранние симптомы (опции).

При опухолях хиазмально-селлярной локализации наиболее часто выявляются дизэнцефальная кахексия (синдром Рассела) и оптический нистагм; при опухолях ЗЧЯ — вынужденный наклон головы и утрата приобретенных навыков; при полушарных опухолях — локальное выбухание, асимметрия и деформация костей свода черепа.

При локализации опухоли в хиазмально-селлярной и пинеальной областях необходим осмотр эндокринологом (стандарты) с определением уровней гормонов в крови, а также определение онкомаркеров (α -фетопротеина, хорионического гонадотропина человека и β -хорионического гонадотропина человека) в крови (стандарты), при необходимости — цитология и уровень онкомаркеров люмбального ликвора (рекомендации).

2.4.2. НЕЙРОДИАГНОСТИКА

Необходимо помнить, что опухоль головного мозга у грудного ребенка длительное время может протекать бессимптомно. В целях ранней диагностики грудным детям целесообразно проводить НСГ-скрининг: помимо рекомендуемых Минздравом России сроков при рождении и в 1 мес жизни — в 3, 6, 9 и 12 мес (стандарты). При обнаружении интракраниально патологического объемного образования необходимо проводить МРТ-исследование головного мозга без и с контрастным усилением (стандарты) не менее 1,5 Т (стандарты). Недостатком МРТ является необходимость проведения наркоза, а также низкая информативность диагностики кальцинатов, костных изменений, поэтому при

подозрении на их наличие или невозможности МРТ проводят КТ головного мозга с контрастированием (рекомендации).

Для уточнения возможной взаимосвязи опухоли с крупными сосудистыми коллекторами и наличия собственной сосудистой сети показано проведение МРТ/КТ в режиме ангиографии (стандарты) и доплерографии (рекомендации).

Дополнительную информацию предоставляют МР-трактография, МР-спектроскопия, МР/КТ-перфузия, ПЭТ с метионином (опции). При подтверждении диагноза — консультации нейрохирурга (стандарты), детского нейроонколога (рекомендации).

2.5. Хирургическое лечение

Хирургическое лечение грудных детей с опухолью головного мозга осуществляют в сертифицированных Федеральных нейрохирургических центрах (стандарты).

В случае поздней диагностики, тяжелого состояния, не позволяющего транспортировать ребенка в специализированный стационар (нестабильные витальные функции!), его госпитализируют в ближайший детский стационар для оказания экстренной нейрохирургической помощи, включающей дренирование ликворосодержащих пространств мозга — наружное вентрикулярное дренирование (рекомендации), ликворошунтирующую операцию (опции), дренирование опухолевых кист — резервуар Омаи (опции), наружное дренирование (опции), пункцию и эвакуацию содержимого (опции).

После стабилизации состояния грудного ребенка с опухолью головного мозга переводят в сертифицированный Федеральный нейрохирургический центр.

На основании данных КТ и МРТ можно с высокой вероятностью прогнозировать риски хирургического вмешательства, среди которых самым грозным является операционная кровопотеря, следствием которой являются нарушения коагуляционного гемостаза. Дети с верифицированными по данным КТ и МРТ головного мозга большими и предположительно богато васкуляризированными опухолями относятся к III–IV степени риска по системе Американского общества анестезиологов. Статистически достоверными предикторами риска операционной кровопотери являются высокая степень злокачественности опухоли (Гр. 3–4), большой размер солидной части опухоли (>4 см), локализация опухоли в боковых и III желудочках [4].

Принимая во внимание риск операционной кровопотери у детей грудного возраста с большими злокачественными опухолями головного мозга, необходимо перед операцией иметь максимальный запас эритроцитарной массы, свежзамороженной плазмы, аппарат для интраоперационной реинфузии эритроцитов, рекомбинантный активированный фактор свертывания крови VII (стандарты). Запас препаратов крови

формируется исходя из объема циркулирующей крови ребенка (80 мл/кг) и составляет от 2 до 4 расчетных объемов циркулирующей крови. Для выявления состояния внутрисердечной гемодинамики и оценки риска развития осложнений (в том числе парадоксальной венозной воздушной эмболии) на догоспитальном этапе проводят УЗИ сердца (стандарты), для выявления стигм дисэмбриогенеза — УЗИ органов брюшной полости (стандарты).

2.5.1. ПОЛОЖЕНИЕ НА ОПЕРАЦИОННОМ СТОЛЕ

Выбор положения ребенка на операционном столе напрямую зависит от топографии опухоли и угла хирургической атаки. При инфратенториальной локализации используют положение сидя, лежа на животе, на боку. При супратенториальной локализации — положение лежа на спине с поворотом головы, лежа на боку, на животе.

2.5.2. ФИКСАЦИЯ ГОЛОВЫ

Для фиксации головы грудного ребенка целесообразно использовать специально предназначенную раму или подголовник с гелевыми уплотнителями (стандарты), что предотвращает развитие пролежней. В положении сидя (рекомендации) более предпочтительна жесткая фиксация.

2.5.3. ХИРУРГИЧЕСКИЕ ДОСТУПЫ

Для доступа к боковым и III желудочкам используют трансфонтанельно-транскаллезный доступ, различные варианты транскортикального доступа (стандарты). Для доступа к хиазмально-селлярной области используют базальные доступы — субфронтальный и птериональный (стандарты). Для доступа к височной доле и нижнему рогу бокового желудочка — субвисочный и транвисочный (стандарты). Для подхода к опухолям ЗЧЯ — срединный или парамедианный субокципитальный доступ (стандарты).

Разрез кожи. Линейный разрез кожи ускоряет проведение доступа, косметичен, фактически исключает некротизацию кожного покрова. Дуго- и подковообразные разрезы используют при супратенториальных доступах к большим опухолям, так как позволяют сформировать костное окно любого размера. При планировании этих разрезов необходимо учитывать топографию крупных питающих артерий во избежание трофических нарушений (стандарты). Перед планированием разреза для доступа к небольшим, глубоко расположенным опухолям рекомендуется использование нейронавигации (рекомендации).

Трепанация. Трепанация должна быть только костно-пластической (стандарты), за исключением случаев, когда опухоль прорастает в прилежащую кость, — рекомендуется резекционная краниотомия с удалением пораженных опухолью участков кости. Краниотомию проводят путем выпиливания костного лоскута с помощью краниотома (стандарты),

предварительно наложив одно или два фрезевых отверстия. Отверстий должно быть столько, сколько этого требует безопасное формирование костного лоскута (у грудных детей нередко отмечается выраженное сращение ТМО в области черепных швов). В случае истончения кости возможно вырезание костного лоскута ножницами (рекомендации). При трансфонтанальном-транскаллезном доступе следует обнажить край родничка по одной из латеральных его стенок со стороны планируемой краниотомии и отделить ТМО (стандарты).

2.5.4. МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ОПУХОЛИ (СТАНДАРТЫ)

Вскрытие ТМО осуществляют во внесосудистом участке (рекомендации) дугообразным, Х-, V-, Y-образными разрезами (рекомендации). По возможности следует менее энергично пользоваться коагуляцией на ТМО, так как это усложнит ее герметичное сшивание в конце операции (рекомендации).

Перед рассечением ТМО и глубинном расположении опухоли выполняют УЗИ-навигацию (рекомендации). Выбирают место предстоящей кортикотомии, уточняют характеристики новообразования (размер опухоли, характер роста, наличие кист, расстояние от поверхности мозга, взаимоотношение с крупными сосудами). Доступ к полушарной опухоли, его траекторию, размер кортикотомии выбирают в зависимости от близости функционально значимых зон (стандарты). Дополнительную информацию при выборе места кортикотомии для подхода к опухоли, расположенной в функционально значимой зоне, предоставляют нейромониторинг (стандарты), интраоперационная нейронавигация, а также интраоперационная КТ/МРТ (опции).

После подхода к опухоли фрагмент опухолевой ткани отправляют на морфологический экспресс-анализ (стандарты). Это позволяет уточнить гистологическую структуру опухоли, что в ряде случаев влияет на хирургическую тактику.

А. Опухоли боковых и III желудочков

В данной топографической группе преобладают опухоли сосудистого сплетения — папилломы и карциномы. Сложность хирургии папиллом сосудистого сплетения заключается в риске повреждения питающей опухоль сосудистой ножки и интраоперационном кровотечении. Еще одна сложность связана с большими размерами опухоли, в связи с чем хирургу приходится делать обширную кортикотомию в целях выделить и пересечь питающую опухоль сосудистую ножку. Широкая кортикотомия, высокая гидрофильность детского мозга повышают риск западения мозговой ткани и развития напряженных субдуральных скоплений после операции. По литературным данным [8], частота таких осложнений, как прогрессирующая гидроцефалия и развитие напряженных субду-

ральных скоплений, в хирургии опухолей сосудистого сплетения у детей достигает 75%.

В целях предотвращения данных осложнений эффективно применение эндоскопической ассистенции (рекомендации). Осуществляют небольшую кортикотомию размером до 1–1,5 см. Периферическая часть папилломы сосудистого сплетения легко удаляется с помощью вакуумного аспиратора, коагуляции и микроножниц. После частичного удаления, не расширяя дефекта коры, под контролем микроскопа эндоскопом 0° и 30° необходимо обойти оставшуюся часть папилломы сосудистого сплетения в целях визуализации питающих опухоль афферентов. Следующим этапом коагулируют сосудистую ножку, отсекают микроножницами и оставшийся фрагмент опухоли удаляют единым блоком.

Хирургия больших карцином сосудистого сплетения связана с самым высоким риском операционной кровопотери. Кровоснабжение таких опухолей бокового желудочка осуществляется из передней ворсинчатой артерии, медиальной и латеральной ветвей задней ворсинчатой артерии. Предоперационная ангиография (рекомендации) в целях эмболизации питающих карциномы сосудистого сплетения афферентов связана со сложностями суперселективной катетеризации передней или задней хороидальной артерии из-за малого калибра сосудов у детей грудного возраста и высоким риском эмболизации конечных ветвей хороидальной артерии. При успешной эмболизации частичное выключение опухоли из кровотока позволяет хирургу удалить эмболизированную часть опухоли фактически без потери крови, однако удаление оставшейся части опухоли сопровождается обильным кровотечением. Связано это с анастомозами, которые в норме образуют латеральная задняя ворсинчатая артерия с передней ворсинчатой артерией. Основные принципы хирургии карцином сосудистого сплетения: быстрый «дебалкинг» центральной части, промежуточный гемостаз тампонадой влажными ватниками, поэтапная мобилизация периферической части с постоянной коагуляцией питающих сосудов и стромы опухоли до зоны инфильтрации здоровых тканей мозга (рекомендации).

Б. Опухоли хиазмально-селлярной области

Среди опухолей хиазмально-селлярной области у детей грудного возраста преобладают глиомы зрительных путей. Показаниями к хирургическому лечению глиом хиазмы у грудных детей являются прогрессирующий рост опухоли, окклюзия ликворопроводящих путей, дисцефальная кахексия и/или отсутствие эффекта от химиотерапии. Несмотря на проводимую химиотерапию, глиомы хиазмы у грудных детей имеют тенденцию к агрессивному росту [5].

Цель хирургического лечения глиом хиазмы — удаление экзофитной части опухоли; удаление хиазмальной части опасно и нецелесообразно (стандарты).

Учитывая локализацию опухоли (зрительные пути, диэнцефальная область), необходимо медленное, аккуратное, поэтапное удаление с использованием УЗ-аспиратора и резекцией экзофитной части опухоли небольшими фрагментами (стандарты). Такая хирургическая техника снижает риск повреждения сохранных зрительных нервов, травматизацию гипоталамических структур.

Частичное удаление опухоли повышает эффективность адьювантной терапии и улучшает клинические результаты лечения: препятствует нарастанию зрительных нарушений, приводит к регрессу диэнцефальной кахексии, а также предотвращает развитие окклюзионной гидроцефалии [5].

В. Опухоли задней черепной ямки

Удаление опухолей ЗЧЯ осуществляют через отверстие Мажанди, если опухоль расположена в IV желудочке, либо (при большом размере опухоли или локализации в черве мозжечка) через рассечение средних отделов червя (рекомендации). В случае инфильтрации дна IV желудочка (при медуллобластомах) в этой области опухоль не удаляют (стандарты) и оставляют тонкую полоску опухоли. Кровоснабжение опухолей мозжечка и IV желудочка происходит из ветвей задненижней мозжечковой артерии, и своевременная коагуляция питающих опухоль афферентов помогает предотвратить избыточную кровопотерю (рекомендации).

Г. Завершение операции

После удаления опухоли проводят тщательный гемостаз с применением коагуляции, ватников, гемостатиков (стандарты). ТМО ушивают герметично (стандарты), при ее дефекте используют фасцию, кусочек мышцы или искусственные аналоги (рекомендации). При частичном удалении опухоли, крайне тяжелом состоянии ребенка перед операцией, кровоизлиянии и/или риске его развития (коагулопатия), осложненном течении хода операции рекомендуется дренирование операционной раны (опции). Если есть риск формирования эпидуральной гематомы, ТМО следует также фиксировать дополнительными лигатурами по периметру костного дефекта и в центре костного лоскута (стандарты). Костный лоскут устанавливают на место (стандарты), фиксируют костными швами, краниофиксами, мини-пластинами (опции). Выполняют послойное ушивание надкостницы, мышц, апоневроза, подкожного слоя, кожи (стандарты).

2.6. Адьювантная терапия

Объем и сроки адьювантной терапии определяют детским нейроонкологом (стандарты) в зависимости от радикальности удаления, гистобиологической структуры опухоли, распространенности процесса с применением современных международных протоколов [23].

Список литературы

1. Горельшев С.К., Матуев К.Б. Особенности нейрохирургических доступов у грудных детей с опухолями боковых и III желудочка // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — СПб., 2013. — № 3. — С. 54–62.
2. Горельшев С.К., Матуев К.Б., Медведева О.А. Мигрирующая папиллома сосудистого сплетения бокового желудочка у ребенка грудного возраста — современные подходы к хирургическому лечению // Вопросы нейрохирургии. — М., 2013. — № 6. — Т. 77. — С. 45–49.
3. Матуев К.Б., Хухлаева Е.А., Мазеркина Н.А. и др. Клинические особенности опухолей головного мозга у детей грудного возраста // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — СПб., 2013. — № 3. — С. 63–72.
4. Матуев К.Б., Горельшев С.К., Лубнин А.Ю. и др. Кровопотеря в хирургии опухолей головного мозга у детей грудного возраста // Вопросы нейрохирургии. — М., 2013. — № 4. — Т. 77. — С. 3–15.
5. Матуев К.Б., Горельшев С.К., Лубнин А.Ю. и др. Опухоли головного мозга у детей грудного возраста: отдаленные результаты хирургического и комплексного лечения // Вестник Российского научного центра рентгенорадиологии. — 2013; 4(13) http://vestnik.rncrt.ru/vestnik/v13/papers/matuev_v13.htm.
6. Central Brain Tumor Registry of the United States (CBTRUS). Statistical report: primary brain tumors in the United States, 1995–1999. Chicago, IL: Central Brain Tumor Registry of the United States; 2002: 20.
7. Keating R.F., Goodrich J.T., Packer R.J. Tumors of the Pediatric Central Nervous System // Thieme. — 2013. — P. 14–22.
8. Albright A.L., Pollak F.I., Adelson P.D. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery // Thieme Medical Publishers, New-York. — 2007. — P. 499.
9. Арент А.А., Нерсисян С. Основы нейрохирургии детского возраста. — М.: Медицина, 1968. — С. 11–19.
10. Бабчин С., Земская А.Г., Хилкова Т.А., Хохлова В.В. Опухоли головного мозга у детей и подростков. — Медицина (Ленинградское отделение), 1967. — С. 320.
11. Ромоданов А.П. Опухоли головного мозга у детей. — Киев.: Изд. Здоровья, 1965. — С. 338.
12. Fessard C. Cerebral tumors in infancy. 66 clinicoanatomical case studies // Am. J. Dis. Child. — 1968, Mar. — Vol. 115(3). — P. 302–308.
13. Sakamoto K., Kobayashi N., Ohtsubo H., Tanaka Y. Intracranial tumors in the first year of life // Childs Nerv. Syst. — 1986. — Vol. 2. — P. 126–129; 14, 20.
14. Sato O., Tamura A., Sano K. Brain tumors of early infants // Childs Brain. — 1975. — Vol. 1. — P. 121–125.

15. Орлов Ю.А. Шаверский А.В. Интракраниальные опухоли у детей грудного возраста (анализ литературы и собственного материала) // Украинский нейрохирургический журнал. — 2005. — № 1. — С. 9–15.
16. Di Rocco C., Ceddia A., Iannelli A. Intracranial tumours in the first year of life. A report on 51 cases // Acta Neurochir (Wien). — 1993. — Vol. 123(1–2). — P. 14–24.
17. Raimondi A., Tomita T. Brain tumors during the first year of age // Childs Brain. — 1983. — Vol. 10. — P. 193–207.
18. Rivera-Luna R., Medina-Sanson A., Leal-Leal C. et al. Brain tumors in children under 1 year of age: emphasis on the relationship of prognostic factors // Childs Nerv. Syst. — 2003, Jun. — Vol. 19 (5–6). — P. 311–314.
19. Jooma R., Kendall B. Intracranial tumors in the first year of life // Neuroradiology. — 1982. — Vol. 23. — P. 267–274.
20. Jaing T., Wu C., Chen S. et al. Intracranial tumors in infants: a single institution experience of 22 patients // Childs Nerv. Syst. — 2011, Mar. — Vol. 27(3). — P. 415–419.
21. Mehrotra N., Shamji M., Vassilyadi M., Ventureyra E. Intracranial tumors in first year of life: the CHEO experience // Childs Nerv. Syst. — 2009, Dec. — Vol. 25(12). — P. 1563–1569.
22. Di Rocco C., Ceddia A., Iannelli A. Intracranial tumours in the first year of life. A report on 51 cases // Acta Neurochir. (Wien). — 1993. — Vol. 123(1–2). — P. 14–24.
23. N. Gupta, A. Banerjee, D.A. Haas-Kogan. Pediatric CNS Tumors. — 2nd ed. — Springer, 2010.

ЛЕЧЕНИЕ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 4 ЛЕТ

*Горелышев С.К., Менткевич Г.Л., Мазеркина Н.А., Трунин Ю.Ю.,
Холодов Б.В., Хухлаева Е.А., Рыжова М.В., Медведева О.А.*

Стандарты подготовлены:

- ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России;
- НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.П. Блохина» Минздрава России.

3.1. Эпидемиология и классификация

Медуллобластомы являются наиболее распространенными злокачественными новообразованиями головного мозга в детском возрасте и составляют 15–25% всех первичных опухолей ЦНС у детей. Возрастной пик постановки диагноза приходится на 3–6 лет, и только 25% составляют пациенты в возрасте между 15 и 44 годами [1, 2].

Место исходного роста опухоли — червь мозжечка и крышка IV желудочка. Медуллобластомы отличаются высокой склонностью к раннему метастазированию по субарахноидальным пространствам головного и спинного мозга, что выявляется в 35% случаев на момент постановки диагноза.

Согласно последней (2007) классификации ВОЗ опухолей ЦНС, выделяются следующие варианты медуллобластомы: классическая (до 80%), десмопластическая (15% у детей и 30–40% у взрослых), анапластическая (около 10–22%), крупноклеточная медуллобластома (около 2–4%) и медуллобластома с повышенной нодулярностью (около 3%) [3].

Вероятность длительного выживания детей с медуллобластомой существенно увеличилась в течение последних десятилетий. Этому способствовали следующие факторы: совершенствование комплексного лечения, модернизация хирургических технологий, ранняя диагностика заболевания. Современные протоколы лечения медуллобластом включают хирургическое лечение, ЛТ и полихимиотерапию (ПХТ). Совокупность этих методов лечения способствует увеличению общей и безрецидивной выживаемости до 70% и более.

3.2. Клиническая картина

Преобладающими клиническими симптомами при медуллобластомах IV желудочка и червя мозжечка являются:

1) признаки ВЧГ, развивающиеся вследствие окклюзии ликворных путей, проявлением чего являются головные боли, сопровождающиеся рвотой, отеком дисков зрительных нервов;

2) симптоматика поражения червя, реже гемисфер мозжечка, проявляющаяся туловищной и динамической атаксией;

3) признаки воздействия процесса на вестибулярные ядра VIII нерва (горизонтальный нистагм). Признаки поражения других черепно-мозговых нервов, а также пирамидных трактов при медуллобластомах встречаются исключительно редко;

4) метастазы медуллобластомы вызывают неврологические синдромы, соответствующие очагу поражения, или на ранних этапах болезни протекают субклинически.

3.3. Диагностика

Стандарты

1. Полное клиническое обследование, включающее неврологический, офтальмологический и отоневрологический осмотр до операции и на 8-е сутки после операции.

2. Проведение МРТ головного мозга с контрастным усилением до операции.

3. Проведение МРТ головного мозга с контрастным усилением после операции в первые 24–72 ч.

4. Проведение МРТ спинного мозга с контрастным усилением после операции в первые 24–72 ч или непосредственно перед ЛТ, но не ранее чем через 2 нед после операции.

5. Проведение гистологического исследования опухоли.

Рекомендации

1. Эндокринологическое исследование до операции и каждый год после операции.

2. Определение наличия опухолевых клеток в ликворе на 10–14-е сутки после операции.

Опции

1. При отсутствии доступа к МРТ возможно проведение КТ головного мозга с контрастным усилением до и после операции.

2. Проведение молекулярно-генетического исследования опухолевой ткани или определение иммуногистохимических маркеров.

3.4. Стадирование

Стандарты

Проведение стадирования, основанное на распространенности опухоли и наличии метастазов, по системе *Chang*.

Стадирование проводят для разделения пациентов на группы стандартного и высокого риска. Это принципиально важно для дифференцированного подхода к лечению больных с различным риском локального рецидива и метастазирования, то есть с различным прогнозом. Стадирование первоначально включает анализ изображения МРТ головного мозга с контрастным усилением, которая должна быть выполнена перед операцией для того, чтобы определить локализацию опухоли, ее характеристики, отношение к окружающим структурам. Несомненно, важным является наличие по данным МРТ метастазов на диагностической стадии — прогноз у таких больных хуже.

Хирургические данные и данные МРТ позволяют стадировать по системе *Chang* (табл. 3.1), которая принята и применяется во всем мире [4], хотя прогностическое значение стадий T1–T4, определяемых интраоперационно, не является абсолютным.

Таблица 3.1. Модифицированная классификация медуллобластом (по *Chang*)

	Размер и распространенность опухоли
T1	Диаметр опухоли <3 см, опухоль ограничена мозжечком, крышей IV желудочка или полушариями мозжечка
T2	Диаметр опухоли ≥3 см, опухоль проникает в соседние структуры (например, в ножки мозжечка) или частично заполняет IV желудочек
T3a	Опухоль прорастает в соседние структуры или заполняет IV желудочек целиком, распространяясь по силвиеву водопроводу, отверстиям <i>Magendie</i> и <i>Luschka</i> с образованием внутренней гидроцефалии
T3b	Опухоль заполняет IV желудочек целиком и инфильтрирует ствол мозга и/или ножки IV желудочка
T4	Распространение по водопроводу вплоть до среднего мозга или III желудочка или вплоть до верхних отделов спинного мозга
M0	Признаки метастазирования отсутствуют
M1	Клетки опухоли в ликворе по данным цитопрепарата
M2	Макроскопические признаки метастазирования мозжечка и/или большого мозга
M3	Макроскопические признаки метастазирования в субарахноидальном пространстве спинного мозга
M4	Метастазы вне ЦНС

Цитология ликвора и МРТ спинного мозга с контрастным усилением необходимы для выявления возможного метастатического распространения.

В настоящее время в стадирование включен анализ дооперационных или послеоперационных МРТ всего головного и спинного мозга, проведенные в первые 24–72 ч после операции, а также оценка ликвора на 10–14-е сут. Допустимо проведение МРТ спинного мозга непосредственно перед ЛТ через 2 нед после операции. Исследование ликвора выявляет цереброспинальную диссеминацию клеток опухоли у четверти детей с медуллобластомой; у трети метастазы в ЦНС обнаруживают с помощью МРТ и КТ. Системные метастазы вне ЦНС — в костях, костном мозге, легких и лимфатических узлах — на фоне системной химиотерапии встречаются очень редко.

3.5. Хирургическое лечение

Стандарты

Максимально возможная безопасная резекция опухоли.

Первичная резекция опухоли имеет очень большое значение, так как состояние детей сильно (вплоть до витальной степени) страдает за счет нарушения циркуляции ликвора. Медуллобластома обладает локальным инфильтративным ростом; например, опухоль часто прорастает в IV желудочек и инфильтрирует ствол мозга, а также может распространяться по ликворным пространствам. Агрессивная хирургическая тактика исключена, если опухоль инфильтрирует ствол головного мозга, а также если основная масса медуллобластомы лежит в области мостомозжечкового угла, и ее удаление способно обусловить тяжелый неврологический дефицит в основном за счет повреждения IX, X, VII и VIII нервов. Операции в области мостомозжечкового угла необходимо проводить только с интраоперационным нейрофизиологическим контролем (рекомендации) для избежания нарастания неврологического дефицита после операции. Наиболее тяжелыми последствиями операции являются нарушения дыхательных движений и глотания, что связано с ошибочной агрессивной хирургической активностью.

Не более 20% детей после операции нуждаются в вентрикулоперитонеальном шунтировании для восстановления оттока ликвора. Учитывая данный факт, нецелесообразно установить вентрикулоперитонеальный шунт до операции. В случаях выраженной гипертензии, не купирующейся медикаментозно, при отсутствии квалифицированного нейрохирурга показаны установка наружного вентрикулярного дренажа или проведение тривентрикулостомии с последующим решением вопроса о скорейшем проведении операции.

После операции пациенты с медуллобластомой получают ЛТ, за ней следует ПХТ (приложение 3.10.1).

Рекомендации

Тотальным удалением считается ситуация, когда интраоперационно и по данным послеоперационной МРТ не выявляется остатков опухо-

ли. Субтотальным считается удаление, когда по данным МРТ на одном из срезов максимальная площадь остатка опухоли не превышает $1,5 \text{ см}^2$. Остальные случаи относятся к группе частичного удаления.

3.6. Стратификация по группам риска

Лечение больных с медуллобластомами следует проводить строго по протоколу лечения медуллобластом. Все современные протоколы медуллобластом предусматривают разделение больных на группы стандартного и высокого риска; лечение больных высокой группы риска более агрессивное. Отклонения от протокола недопустимы.

Стандарты

К группе стандартного риска относятся пациенты с тотально и субтотально удаленной опухолью ($<1,5 \text{ см}^2$), отсутствием опухолевых клеток в ликворе, отсутствием метастазов (M0).

К группе высокого риска относятся пациенты с наличием остаточной опухоли более $1,5 \text{ см}^2$ в максимальном сечении по данным МРТ, и/или наличием опухолевых клеток в ликворе, и/или наличием метастазов в ЦНС и/или вне ЦНС (M1–M4), пациенты с крупноклеточной или анапластической медуллобластомой, а также дети в возрасте младше 4 лет.

Опции

При соответствующих диагностических возможностях в группу низкого риска можно включать больных с экспрессией β -катенина. В высокую группу можно включить больных с амплификацией гена *C-Myc*.

Для оценки радикальности удаления МРТ проводят в первые 24–72 ч после операции. Интервал 24–72 ч после операции ограничен тем, что в послеоперационном периоде происходит накопление гемосидерина в зоне оперативного вмешательства и развитие глиоза мозговой ткани, что значительно затрудняет оценку радикальности [16].

Для определения группы риска у пациентов с медуллобластомой учитывается гистологический тип опухоли. Пациенты с анапластической или крупноклеточной медуллобластомой имеют достоверно худшую выживаемость, что позволяет включить их в группу высокого риска [17].

В настоящее время проводятся многочисленные исследования генетических мутаций опухолевых клеток медуллобластом и выявление их прогностического влияния. В 2010 г. в Бостоне на международной конференции было принято решение о выделении на настоящий момент четырех молекулярно-генетических групп медуллобластом, которые отличаются демографическими показателями, генетическими мутациями, их путями активации и клиническими исходами: группы WNT, SHH, 3 и 4. Было выявлено, что группа WNT имеет самый благоприятный исход (пятилетняя общая выживаемость составляет 90–100%) и для нее характерна экспрессия β -катенина. Наихудший прогноз в группе 3 — пяти-

летняя общая выживаемость составляет 40–50%, характерна амплификация гена *C-Myc* [15].

Таким образом, в настоящее время стратификацию по группам риска для дальнейшего комплексного лечения проводят относительно гистологических данных, возраста пациентов на момент постановки диагноза, радикальности удаления опухоли и метастатической стадии.

3.7. Лучевая терапия

Стандарты

Конвенциональное облучение всего объема головного мозга и позвоночного канала (нижняя граница на уровне позвонка S3) — так называемое краниоспинальное облучение (КСО) с дополнительным облучением ЗЧЯ (буст), начинающееся не позднее 28-го дня после операции.

Рекомендации

1. Стандартная группа риска — ЛТ КСО 23,4 Гр + буст на ЗЧЯ до 54,0 Гр.

■ ЛТ проводят в стандартном режиме фракционирования, разовая очаговая доза — 1,8 Гр 1 раз в день 5 дней в неделю до суммарной очаговой дозы (СОД) 23,4 Гр; облучение ЗЧЯ с разовой очаговой дозой 1,8 Гр 1 раз в день 5 дней в неделю до общей СОД 54,0–55,8 Гр.

2. Высокая группа риска — ЛТ КСО 36,0 Гр + буст на ЗЧЯ до 54,0–55,8 Гр.

■ Пациенты высокой группы риска получают более высокие дозы КСО и буст на область ЗЧЯ (первичной опухоли) и крупных (>1,5 см) метастазов. КСО проводят в стандартном режиме фракционирования до СОД 36,0 Гр; буст на область метастазов (размером >1,5 см на МРТ с к/у после КСО) в стандартном режиме фракционирования до СОД 39,6–50,4 Гр (спинальные метастазы) и на область ЗЧЯ и интракраниальных метастазов до общей СОД 54,0–55,8 Гр.

Цель ЛТ — усиление локального и системного контроля за опухолью в пределах ЦНС, что позволит увеличить вероятность выживаемости. Как показывает клинический опыт, у пациентов без инициальных метастазов рецидив чаще всего бывает локальным. Результаты исследований по протоколам NIT'88/'89 2 и SIOP I и II показали, что локализация опухоли в рецидиве у 60% пациентов совпадала с первичной.

При радиочувствительных опухолях увеличение дозы представляется средством для улучшения контроля за опухолью. Конвенциональное облучение позволяет достичь достаточно высокой вероятности выживания у детей с низким риском рецидива. Несмотря на то что эффект облучения при медуллобластоме является дозозависимым, из-за возможных нежелательных последствий терапии радиотерапевты не стремятся к увеличению конвенциональной дозы. Это прежде всего касается нейрокогнитивной деятельности, гормональной функции, задержки роста [5], то есть чем

выше вероятность выживания таких пациентов, тем яснее, что многие из них страдают от неврологических, психологических, интеллектуальных и эндокринологических поздних последствий терапии [14].

Необходимость модификации ЛТ для пациентов группы стандартного риска продиктована стремлением уменьшить отдаленные последствия терапии, которые, по данным *Mulhern*, наиболее часто случаются в 8–9-летнем возрасте. Более высокие когнитивные показатели обнаруживаются у детей, получивших редуцированную дозу облучения. У младших детей, которые были облучены в дозе 23,4 Гр, IQ на 10–15% выше, чем у их ровесников, получивших 36 Гр. Эти данные подтверждают, что повреждающее действие КСО на нейрокогнитивное развитие зависит как от возраста ребенка, так и от дозы облучения. Редукция дозы на 35% (от конвенциональной 36 Гр до редуцированной дозы 23,4 Гр) у детей от 4 до 9 лет приводит к шадящему в отношении интеллекта эффекту, измеряемому в единицах IQ.

Таким образом, данные рекомендации включают снижение общей дозы, направляемой в пространство ликвора, с 35,2 до 23,4 Гр. Концепция ЛТ базируется на опыте американского исследования CCG-9892, проведенного *Packer*, включавшего детей с медуллобластомой без метастазов, которые получали КСО в дозе 23,4 Гр, в котором за КСО следовала поддерживающая химиотерапия согласно Филадельфийскому протоколу (винкристин, ломустин и цисплатин). Вероятность пятилетней безрецидивной выживаемости составила 79%, что показало возможность достижения такого результата при снижении дозы облучения до 23,4 Гр при условии дополнительной эффективной адъювантной химиотерапии. В исследование были включены пациенты от 3 до 10 лет, для которых риск поздних осложнений конвенционального облучения особенно велик. *Halberg* в 1991 г. опубликовал данные о 27 пациентах низкого риска, у которых после КСО в дозе более 30 Гр вероятность пятилетней общей выживаемости составила 78%. Это было сравнимо с вероятностью общей выживаемости 77% у 15 детей, которые получили облучение в дозе менее 30 Гр с дополнительной химиотерапией. Нейропсихологическое исследование отметило, что поздние осложнения были выражены в меньшей степени у детей, получивших редуцированное облучение.

Хорошие результаты исследования HIT-SKK'92 у детей младше 3 лет со стадиями M0/M1, а также нейрокогнитивные и нейроонкологические проблемы, связанные с облучением у детей младше 6 лет, оправдывают попытку повысить на 1 год возрастную границу для проведения ЛТ. Эта стратегия основывается на предположении, что медуллобластома у 3–3,9-летних детей с биологической точки зрения ведет себя так же, как у детей младше 3 лет. Именно поэтому эти дети требуют постоянного тщательного наблюдения.

Сроки проведения ЛТ строго определены. ЛТ следует начать в течение 2–4 нед после операции.

3.8. Химиотерапия

Стандарты

Проведение ПХТ как составной части комбинированного лечения медуллобластом.

Рекомендации

1. Химиотерапию проводят во время облучения, включает введение винкристина.

Введение винкристина в дозе 1,5 мг/м² (максимум 2 мг) проводят 1 раз в неделю (см. приложения 3.10.2, 3.10.3).

2. Поддерживающая ПХТ включает ломустин, винкристин, цисплатин. Поддерживающую химиотерапию проводят через 4–6 нед после завершения ЛТ. Блок поддерживающей химиотерапии следующий: ломустин в дозе 75 мг/м² (*per os*) в 1-й день; цисплатин в дозе 70 мг/м² шестичасовой инфузией в 1-й день; винкристин в дозе 1,5 мг/м² (максимум 2 мг) в 1, 8 и 15-й день. Новый блок начинают на 43-й день после предыдущего. Всего проводят восемь блоков. В случае появления органной токсичности цисплатин заменяют карбоплатином (400 мг/м² шестичасовой инфузией в 1-й день).

Режимы химиотерапии и возможные модификации доз препаратов зависят от возраста пациента, степени гематологической и органной токсичности (нефротоксичности, ототоксичности и др.).

3. Высокодозная ПХТ включает высокие дозы циклофосфамида, цисплатин и винкристин с последующей поддержкой реинфузией аутологичных периферических стволовых клеток крови.

По протоколу высокодозной ПХТ проводятся четыре курса химиотерапии, включающей высокие дозы циклофосфамида, а также цисплатин и винкристин с последующей поддержкой периферическими стволовыми клетками крови (см. приложения 3.10.4, 3.10.5). У пациентов обеих групп до начала или после окончания ЛТ проводят сбор периферических стволовых клеток крови. При недостаточном количестве собранных клеток проводят повторную их мобилизацию и сбор после первого или последующих курсов химиотерапии.

Медуллобластома является чувствительной к химиотерапии опухолью. Именно поэтому химиотерапия играет важную роль в современном лечении детей с медуллобластомой [6]. В первых международных исследованиях III фазы была исследована эффективность комбинированной терапии, состоящей из ломустина и винкристина (SIOP/CCG), а в исследовании POG — мустаргена[®], винкристина, прокарбазина и преднизолона [7, 8]. Вероятность пятилетней выживаемости на фоне химиотерапии была достоверно выше: SIOP — 56 vs 42%, CCG — 59 vs 50% и POG — 68 vs 57%. Наибольшую эффективность химиотерапия продемонстрировала у детей с высоким риском рецидива, то есть с продвинутой стадией опухоли (T3/T4), с инициальными метастазами, после неполной резекции опухоли. Для того чтобы повысить эффективность

комбинации ломустина и винкристина, к ней добавили цисплатин. Эта трехкомпонентная схема позволила увеличить вероятность пяти- и девятилетней выживаемости без прогрессии опухоли до величины выше 80% [9]. Вероятность выживаемости детей из группы стандартного риска, не получавших химиотерапию, была существенно ниже. Одно из исследований группы CCG (9792) показало, что безрецидивная выживаемость у детей группы стандартного риска, получавших ломустин, цисплатин и винкристин, составила 86% в течение 3 лет и 79% — в течение 5 лет, и это на фоне редукции дозы облучения до 24 Гр. Таким образом, адъювантную химиотерапию с цисплатином, ломустином и винкристином после постоперационной ЛТ сегодня можно рекомендовать в качестве лечения детей с медуллобластомой [13].

Клинические исследования, в которых применялась только постоперативная ЛТ, показали, что у 22% пациентов с рецидивом были экстракраниальные метастазы, и это несмотря на улучшение локального контроля в пределах ЦНС [10]. Результаты исследования в Бостоне, где были обнаружены системные костные метастазы у 6 из 50 пациентов, которые получали лишь послеоперационное облучение, в то время как этого не было ни у одного из получавших химиотерапию 39 детей, также способствовали включению ПХТ в протокол [11]. Без системной химиотерапии вероятность метастазов вне ЦНС выше.

Стадирование в зависимости от наличия метастазов на момент постановки диагноза имеет принципиальное значение, что было доказано в многочисленных исследованиях. Начатое в 1970-х гг. мультицентровое исследование CCSG-942 показало существенно более высокую вероятность пятилетней безрецидивной выживаемости у детей без метастазов (M0) — 59%, что существенно превышало этот показатель у детей с инициальными метастазами — 36% [7]. В исследовании HIT'88/'89 пятилетняя безрецидивная выживаемость у детей со стадией M2/M3 составила 27%, что достоверно ниже, чем 51% у детей с M0/M1.

В исследовании CCG-921 у пациентов со стадией M2–M4 вероятность пятилетней выживаемости составляла 40%, в то время как у больных с M1 — около 70% [12]. При этом различия в выживаемости пациентов со стадией M0 и M1 не были достоверными ($p=0,15$), что могло объясняться небольшим числом больных (31 ребенок) со стадией M1. В исследовании HIT'91 исследование ликвора было проведено лишь у 59% пациентов с медуллобластомой; клетки опухоли были обнаружены у 19% больных вне стадии M2/M3 и у 33% больных со стадией M2/M3. Как и в пилотном исследовании HIT'88/'89, не было получено достоверных различий в вероятности выживаемости у больных со стадиями M0 и M1.

В исследованиях HIT'88/'89 и HIT-SKK'87 среди 124 детей не было ни одного со стадией M4, а в исследовании HIT'91 был зарегистрирован только 1 ребенок с M4 из более чем 200 детей. Среди 169 включенных в исследование CCG-921 детей у двух были обнаружены метастазы в костный мозг во время инициальной диагностики [12]. Поскольку и во всех

остальных исследованиях, посвященных опухолям мозга у детей, стадия М4 встречалась очень редко, прогностическое значение экстракраниальных метастазов до сих пор четко не определено.

3.9. Контроль после проведенного комплексного лечения

Стандарты

1. МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением каждые 3 мес в течение 2 лет, затем каждые 6 мес в течение 3 лет, затем каждый год.

2. Консультация онколога с результатами проведенного МРТ-исследования каждые 3 мес в течение 2 лет, затем каждые 6 мес в течение 3 лет, затем каждый год.

Рекомендации

1. Консультация невролога каждые 3 мес в течение 1 года, затем каждые 6 мес в течение 5 лет.

2. Консультация эндокринолога каждые 6 мес в течение 5 лет.

3. Консультация ЛОР-врача и проведение аудиограммы каждые 6 мес в течение 5 лет.

Опции

Проведение реабилитации в специализированном центре.

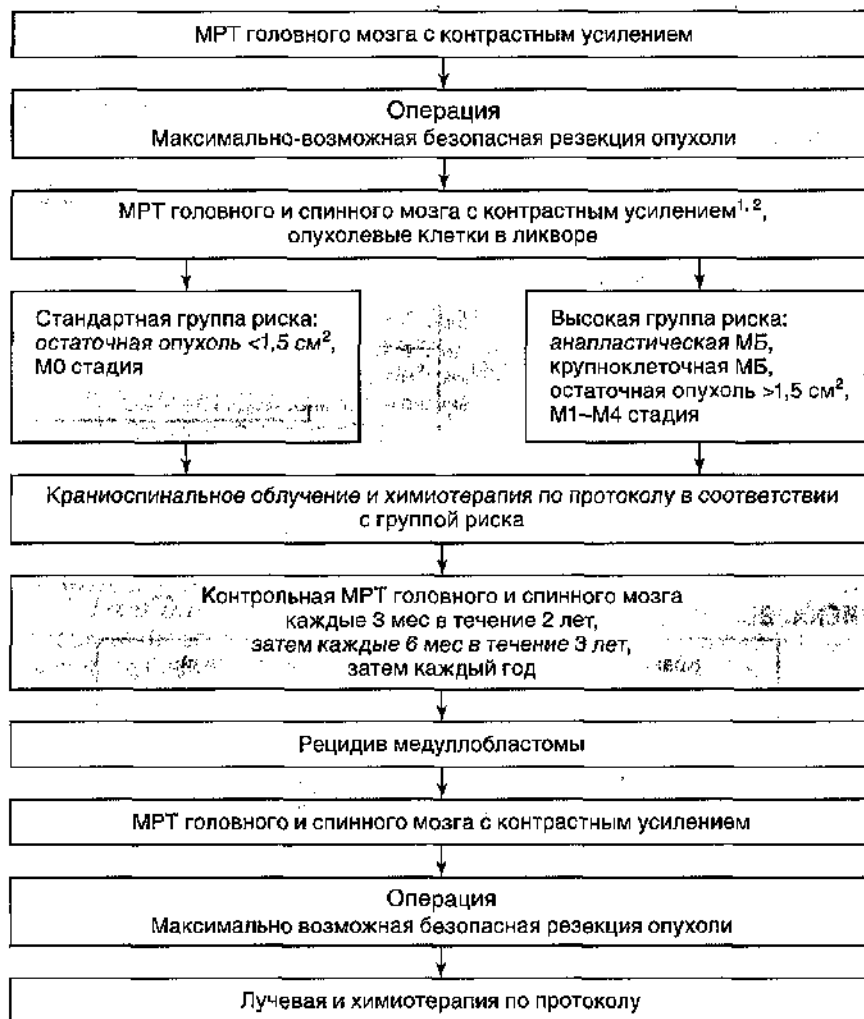
Для контролирования роста опухоли и возникновения метастазов необходимо проведение МРТ головного и спинного мозга каждые 3 мес в течение 2 лет, затем каждые 6 мес в течение 3 лет, затем каждый год. После каждого проведенного контрольного МРТ необходима консультация онколога. Консультация эндокринолога для выявления и коррекции эндокринологического дефицита должна проводиться каждый год. Клинико-гормональное обследование включает антропометрию с расчетом SDS роста, индекса массы тела), скорость роста, оценку полового созревания по Таннеру, УЗИ щитовидной железы, малого таза (девочки), органов мошонки (мальчики), исследование уровней тиреотропного гормона, свободного тироксина, кортизола, пролактина, лютеинизирующего гормона, фолликулостимулирующего гормона, половых стероидов (эстрадиола, тестостерона, свободного тестостерона), ингибина В, антимюллерова гормона, инсулиноподобного фактора роста-1; для оценки функции гормона роста и надпочечников выполняют стимуляционные тесты (глюкагон, инсулин).

Для выявления снижения слуха необходима консультация ЛОР-врача с обязательным проведением аудиограммы 1 раз в год в течение 5 лет.

Учитывая сложность проводимого лечения и, к сожалению, развитие тяжелых отдаленных последствий, обусловленных токсичностью проводимого лечения, детям необходимо проводить курс реабилитации в специализированных учреждениях.

3.10. Приложения

3.10.1. СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ СТАРШЕ 4 ЛЕТ С ДИАГНОЗОМ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ



¹ — МРТ спинного мозга можно не повторять, если была выполнена до операции.

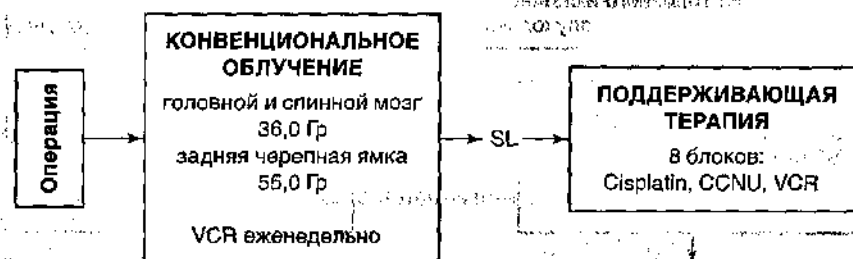
² — МРТ должна быть проведена в первые 24–72 ч.

3.10.2. ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ СТАНДАРТНОГО РИСКА

Операция	Конвенциональное облучение* 23,4 Gy головной и спинной мозг 54,0 Gy задняя черепная ямка VCR еженедельно	Поддерживающая терапия 8 блоков: Cisplatin, CCNU, VCR
----------	---	---

Продолжительность лечения = 1 год

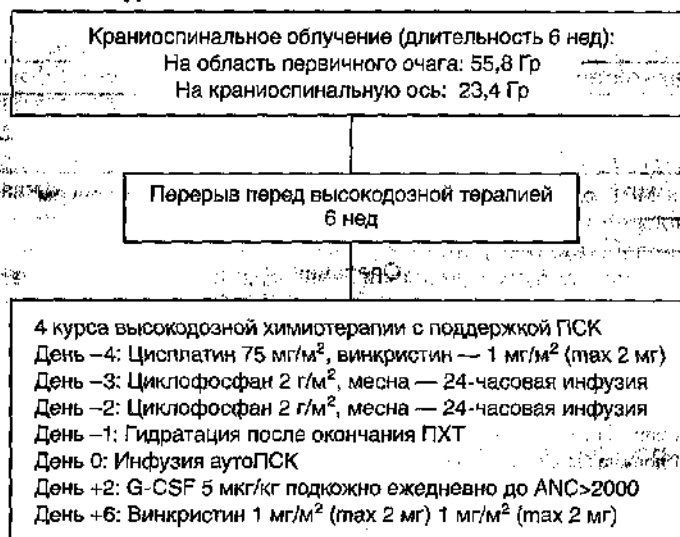
3.10.3. ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ ВЫСОКОГО РИСКА



* Операция только по витальным показаниям: вклинение, сдавление ствола.

SL (second-look) — резекция остаточной опухоли или солидных метастазов

3.10.4. ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ СТАНДАРТНОГО РИСКА. ВЫСОКОДОЗНАЯ ХИМИОТЕРАПИЯ



3.10.5. ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ ВЫСОКОГО РИСКА. ВЫСОКОДОЗНАЯ ХИМИОТЕРАПИЯ

Краниоспинальное облучение (длительность 6 нед):

На область первичного очага: 55,8 Гр

На краниоспинальную ось: M0, M1 — 36 Гр

M2, M3 — 36–39,6 Гр

Перерыв перед высокодозной терапией
6 нед

4 курса высокодозной химиотерапии с поддержкой ПСК

День –4: Цисплатин 75 мг/м², винкристин — 1 мг/м² (max 2 мг)

День –3: Циклофосфан 2 г/м², месна — 24-часовая инфузия

День –2: Циклофосфан 2 г/м², месна — 24-часовая инфузия

День –1: Гидратация после окончания ПХТ

День 0: Инфузия аутоПСК

День +2: G-CSF 5 мкг/кг подкожно ежедневно до ANC>2000

День +6: Винкристин 1 мг/м² (max 2 мг)

Список литературы

1. Louis D.N., Ohgaki H., Wiestler O.D. et al. Who classification of tumours of the central nervous system. 4th ed. International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon, 2007.
2. Peris-Bonet R., Martínez-García C., Lacour B. et al. Childhood central nervous system tumours — incidence and survival in Europe (1978–1997): report from Automated Childhood Cancer Information System project // Eur. J. Cancer. — 2006. — Vol. 42. — P. 2064–2080.
3. Gilbertson R.J., Ellison D.W. The origins of medulloblastoma subtypes // Annu Rev. Pathol. — 2008. — Vol. 3. — P. 341–365.
4. Chang C.H., Housepian E.M., Herbert C. Jr. An operative staging system and a megavoltage radiotherapeutic technic for cerebellar medulloblastomas // Radiology. — 1969. — Vol. 93. — P. 1351–1359.
5. Allen J.C., Donahue B., DaRosso R., Nirenberg A. Hyperfractionated craniospinal radiotherapy and adjuvant chemotherapy for children with newly diagnosed medulloblastoma and other primitive neuroectodermal tumors // Int. J. Rad. Oncol. Biol. Phys. — 1996. — Vol. 36. — P. 1155–1161.
6. Kuhl J., Müller H.L., Berthold F. et al. Preradiation chemotherapy of children and young adults with malignant brain tumors: Results of the

ЛЕЧЕНИЕ ИНТРАКРАНИАЛЬНЫХ ЭПЕНДИМОМ У ДЕТЕЙ

Горельишев С.К., Голанов А.В., Трунин Ю.Ю., Шишкина Л.В.,
Рыжова М.В., Холодов Б.В., Хухлаева Е.А., Мазеркина Н.А.,
Медведева О.А.

Стандарты подготовлены:

■ ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

4.1. Общие данные

Эпендимомы относят к группе нейроэктодермальных опухолей, возникающих из эпендимарной выстилки желудочковой системы. Эпендимомы составляют около 3–5% всех опухолей ЦНС у взрослых и до 16% у детей, занимая третье место по распространенности в детском возрасте после астроцитом и медуллобластом.

Эпендимомы чаще всего локализуются в области желудочковой системы и имеют вид узла, содержащего кисты и петрификаты. В последней гистологической классификации (ВОЗ, 2007) выделены два типа интракраниальных эпендимом: эпендимома (*grade II*) и анапластическая эпендимома (*grade III*).

Современные протоколы комплексного лечения детей с эпендимомами основываются на результатах хирургического удаления опухоли, ее распространения, на гистологических, иммуногистохимических и молекулярно-генетических особенностях эпендимом.

Наиболее значимый прогностический фактор — радикальность хирургического лечения. Лучевые методы лечения показали свою эффективность у пациентов с неполным удалением опухоли и у больных с эпендимомами *grade III*. В редких случаях удавалось добиться ответа опухоли на проводимое химиотерапевтическое лечение. Однако в подавляющем большинстве мультицентровых проспективных исследований не отмечено влияния используемых режимов химиотерапии на общую и безрецидивную выживаемость больных с эпендимомами.

4.2. Клиническая картина заболевания

Клиническая картина заболевания у пациентов с эпендимомой неспецифична и связана с локализацией первичного очага и возможного метастатического распространения опухоли. При локализации в области ЗЧЯ заболевание дебютирует, как правило, с развития окклюзионной гидроцефалии, проявляющейся головными болями, тошнотой, рвотой, быстрым ростом окружности головы, спутанностью сознания. При больших размерах опухоли, распространении в область мостомозжечкового угла отмечается появление дисфункции черепно-мозговых нервов, а также мозжечковой симптоматики.

При локализации опухоли выше мозжечкового намета гипертензивно-гидроцефальный синдром также является ведущим. Если опухоль расположена в полости бокового желудочка, часто развивается асимметричная гидроцефалия с дислокационной симптоматикой.

При распространении опухоли на белое вещество полушарий появляются вторичные очаговые симптомы поражения: парезы конечностей, зрительные нарушения, снижение памяти, психические расстройства и т.п.

При локализации опухоли в полости III желудочка зрительные и эндокринные нарушения нехарактерны. Заболевание может дебютировать окклюзионным приступом и далее проявиться симметричной гидроцефалией.

У пациентов с опухолями в области задних отделов III желудочка и пинеальной области часто выявляется четверохолмный синдром.

При эктопической локализации опухоли (за пределами желудочковой системы) заболевание может проявиться с развития эпилептического синдрома, парезов конечностей, нарушения речи и психических расстройств.

В редких случаях возможно острое начало заболевания, которое связывают с развитием кровоизлияния в опухоль.

4.3. Прогностические факторы

Прогностические факторы указаны на основании собственных исследований ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

1. Возраст: пациенты до 3 лет имели более низкие показатели общей выживаемости (в мультифакторном анализе $t\text{ value}=3,25$).

2. Локализация: показатели выживаемости у пациентов с супратенториальными опухолями значительно ниже, чем у пациентов с инфратенториальной локализацией (5БРВ=25% против 5БРВ=48; $p=0,05$). Следует отметить, что у большинства больных с локализацией опухоли супратенториально выявлялось относительно большее число морфологических нарушений в опухоли, что, вероятно, и определяло их прогноз.

3. Гистологическая степень градации: пациенты с анапластическими опухолями имели более низкие показатели выживаемости ($p=0,001$).

4. Экспрессия белка p53: более низкий показатель 5BPV (5 против 47%) отмечен у пациентов с положительной экспрессией p53 ($p=0,001$).

5. Высокий индекс пролиферативной активности Ki67: при Ki67 менее 10% показатели выживаемости достоверно выше ($p<0,001$).

6. Добавка в области 1q25: выявление данного молекулярно-генетического нарушения методом FISH коррелировало с плохим прогнозом ($p<0,001$).

4.4. Дооперационная диагностика

Стандарты

1. Полное клиническое обследование, включающее неврологический, офтальмологический и отоневрологический осмотр.

2. Проведение МРТ головного мозга с контрастным усилением до операции.

3. Проведение МРТ спинного мозга с контрастным усилением при наличии симптомов поражения спинного мозга.

Рекомендации

Эндокринологическое исследование перед операцией.

4.5. Хирургическое лечение

Стандарты

Максимально возможная резекция опухоли.

Хирургическая резекция является первичным и основным методом лечения эпендимом. У пациентов с анапластическими эпендимомами может быть оправдана агрессивная хирургическая тактика, направленная на повышение радикальности операции. С точки зрения прогноза тотальное удаление опухоли даже с нарастанием неврологического дефицита лучше, чем субтотальное или частичное удаление без нарастания неврологического дефицита. Пятилетняя безрецидивная выживаемость у больных, подвергшихся только хирургическому удалению, в большинстве наблюдений составляет от 10–60% всех гистологических типов опухолей в случаях тотального удаления против 0–21% при частичной резекции.

Оценку радикальности операции проводят на основании следующих критериев: удаление классифицируется как тотальное, если по данным послеоперационных МРТ-исследований с контрастным усилением, а также по протоколу хирургического лечения остаточная опухоль не выявляется либо выявляется сомнительный участок опухоли, не превышающий 0,5 см в максимальном измерении. В остальных случаях удаление классифицируется как субтотальное.

Степень радикальности операции зависит в основном от локализации опухоли, характера ее роста и кровоснабжения и является одним из основных факторов, определяющих прогноз заболевания. У детей большинство эпендимом (60–70%) локализуется в области ЗЧЯ. Местом ис-

ходного роста эпендимом могут быть как дно, так и крыша IV желудочка. Опухоль, как правило, растет экспансивно, хорошо отграничена от окружающего мозгового вещества и имеет зону инфильтрации только в области исходного роста (матрикса). При этом возможно распространение опухоли по ходу *tella choroidea* из бокового выворота в мостомозжечковую цистерну либо через *foramen Magendie* в большую затылочную цистерну и в верхние отделы позвоночного канала. Эпендимома имеет тенденцию к обрастанию кровеносных сосудов и черепных нервов, что в большинстве случаев затрудняет радикальное хирургическое удаление и, как следствие, снижает показатели выживаемости.

Супратенториальные эпендимомы у детей выявляются не более чем в 20–25% случаев. Наиболее частое место исходного роста — желудочковый треугольник. В редких случаях эпендимомы могут быть эктопическими, то есть не иметь видимой связи с желудочковой системой.

4.6. Послеоперационная диагностика

Стандарты

1. Полное клиническое обследование, включающее неврологический, офтальмологический и отоневрологический осмотр на 8-е сут после операции.
2. МРТ-исследование головного и спинного мозга с контрастным усилением после операции в первые 24–72 ч или непосредственно перед проведением ЛТ, но не ранее чем через 3–6 нед после операции.
3. Гистологическое исследование опухоли.

Рекомендации

1. Эндокринологическое исследование до операции и каждый год после операции.
2. Определение опухолевых клеток в ликворе на 10–14-е сут после операции.

Опции

Проведение иммуногистохимических (P53, Ki67) и молекулярно-генетических исследований (FISH 1q25) опухолевой ткани.

4.7. Динамическое наблюдение после хирургического удаления опухоли

Стандарты

Динамическое наблюдение (*wait & see*) проводят пациентам с эпендимомами *grade II* после тотального удаления при отсутствии признаков распространения опухоли (метастазов).

Опции

Динамическое наблюдение возможно у пациентов с анапластическими эпендимомами при наличии отрицательных иммуноморфологических и молекулярных маркеров в опухоли (отрицательная экспрессия p53, индекс Ki67 менее 10%, отсутствие добавки в локусе 1q25).

4.8. Лучевое лечение эпендимом

ЛТ является важным компонентом лечения эпендимом. У пациентов без признаков метастатического распространения опухоли и при отсутствии опухолевых клеток в ликворе локальная ЛТ необходима для улучшения контроля за ростом опухоли. Она наиболее эффективна у пациентов с анапластическими эпендимомами в случаях субтотального удаления. Методы стереотаксического облучения являются методами выбора при лечении пациентов детского возраста. Они могут быть использованы как самостоятельные методы в лечении пациентов с рецидивами и метастазами эпендимом, так и в составе комбинированного лечения после хирургического удаления. Локальная ЛТ может быть рекомендована детям старше 1 года.

Облучение всего объема головного мозга и позвоночного канала проводят пациентам старше 3–4 лет с метастатическим распространением опухоли.

4.8.1. ЛОКАЛЬНАЯ ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ НА ЛОЖЕ ОПУХОЛИ**А. Показания к локальной лучевой терапии****Стандарты**

1. При отсутствии метастазов (MTS 0).
2. Пациентам с анапластическими эпендимомами (*grade* III).
3. Пациентам с эпендимомами *grade* II при неполном удалении опухоли.

Опции

Пациентам с положительной экспрессией в опухоли онкобелка P53, индексом Ki67 более 10%, добавкой +1q25 (FISH).

Б. Принципы формирования объема облучения**Рекомендации**

Собственно остаточная опухоль + ложе опухоли + поле оперативного доступа (оценивать на основании МРТ головы с к/у до и после хирургического лечения).

Зона возможного распространения опухоли — собственно остаточная опухоль + 10 мм (субклиническое распространение опухоли).

Планируемый объем облучения — зона возможного распространения опухоли + 1–2 мм (3D-конформная ЛТ) или + 5 мм (конвекционная ЛТ).

В. Методика локального лучевого лечения

ЛТ проводят в стандартном режиме фракционирования; разовая очаговая доза — 1,8 Гр 1 раз в день 5 дней в неделю до СОД 54 Гр при лечении эпендимомы *grade II* или до СОД 59,4 Гр при лечении пациентов с эпендимомами *grade III*. Методика лечения — статические поля, DARC, IMRT.

2.8.2. КРАНИОСПИНАЛЬНОЕ ОБЛУЧЕНИЕ (ОБЛУЧЕНИЕ ВСЕГО ОБЪЕМА ГОЛОВНОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНОГО КАНАЛА)**А. Показания к краниоспинальному облучению****Стандарты**

Краниоспинальное облучение проводится пациентам с интракраниальным и спинальным метастатическим распространением опухоли.

Б. Принципы формирования объема облучения**Рекомендации**

Планируемый объем облучения — собственно остаточная опухоль + 5 мм.

Под собственно остаточной опухолью — весь интракраниальный и спинальный объем (нижняя граница на уровне позвонка S3).

Boost — дополнительное облучение ложе опухоли и крупных мтс (>1 см) проводят по принципам локального ЛТ.

В. Методика краниоспинального облучения**Рекомендации**

ЛТ проводят в стандартном режиме фракционирования; разовая очаговая доза — 1,8 Гр на весь объем головного и спинного мозга 1 раз в день 5 дней в неделю до СОД 36 Гр. Буст на ложе опухоли и крупных интракраниальных мтс до СОД 59,4 Гр, на область спинальных мтс — до СОД 54–55,8 Гр. Методика лечения — статические поля.

Опции

Применение стереотаксического облучения, радиохирургии, радиотерапии в режимах гипофракционирования, методики IMRT как при первичном лечении, так и при *boost*-терапии, облучении мтс, лечении рецидивов.

4.9. Химиотерапия**Опции**

1. Химиотерапия может быть использована у пациентов с метастатическим распространением опухоли после проведенного КСО и у пациентов с рецидивами эпендимом, когда исчерпаны возможности ЛТ.

2. Рекомендуемые препараты:

- ✧ винкристин/карбоплатин/циклофосфамид/этопозид;
- ✧ ломустин/винкристин/преднизон;
- ✧ темозоломид (рецидивы анапластических эпендимом).

По мнению некоторых исследователей, эпендимомы отвечают на некоторые режимы химиотерапии, однако улучшения показателей выживаемости не отмечено. Проспективные исследовательские протоколы: CCG 8-in-1, HIT 88/89/91/2000, Baby POG 8633, SFOP, CCG9921, CCG9942.

4.10. Контроль после проведенного лечения**Стандарты**

1. МРТ головного (при наличии мтс) и спинного мозга до и после контрастного усиления каждые 3 мес в течение 1 года, затем каждые 6 мес в течение 3 лет, затем каждый год.

2. Консультация радиолога и онколога с результатами проведенного МРТ-исследования каждые 3 мес в течение 2 лет, затем каждые 6 мес в течение 3 лет, затем каждый год.

Рекомендации

1. Консультация невролога каждые 6–12 мес в течение 2 лет.
2. Консультация эндокринолога каждые 6–12 мес в течение 5 лет.

Список литературы

1. Тимиргаз В.В. Прогностические критерии при эпендимоме головного мозга (клинико-морфологическое исследование): дисс. д-ра мед. наук. — М., 2001.
2. Трунин Ю.Ю. Эпендимомы головного мозга у детей: результаты лечения и факторы, влияющие на прогноз: дисс. канд. мед. наук. — М., 2007.
3. Korshunov A., Golanov A., Timirgaz V. Immunohistochemical markers for prognosis of ependymal neoplasms // J. Neurooncol. — 2002, Jul. — Vol. 58(3). — P. 255–270.
4. Mendrzyk F., Korshunov A., Benner A. et al. Identification of gains on 1q and epidermal growth factor receptor overexpression as independent prognostic markers in intracranial ependymoma // Clin. Cancer Res. — 2006, Apr 1. — Vol. 12 (7 Pt 1). — P. 2070–2079.
5. Merchant T.E., Li C., Xiong X. et al. Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study // Lancet Oncol. — 2009, Mar. — Vol. 10(3). — P. 258–266.
6. Zacharoulis S., Levy A., Chi S.N. et al. Outcome for young children newly diagnosed with ependymoma, treated with intensive induction chemotherapy followed by myeloablative chemotherapy and autologous stem cell rescue // Pediatr. Blood Cancer. — 2007, Jul. — Vol. 49(1). — P. 34–40.

7. Venkatramani R. , Ji L. , Lasky J. et al. Outcome of infants and young children with newly diagnosed ependymoma treated on the «Head Start» III prospective clinical trial // *J. Neurooncol.* — 2013, Jun. — Vol. 113(2). — P. 285–291.
8. Koshy M., Rich S., Merchant T.E. et al. Post-operative radiation improves survival in children younger than 3 years with intracranial ependymoma // *J. Neurooncol.* — 2011, Dec. — Vol. 105(3). — P. 583–590. doi: 10.1007/s11060-011-0624-3. Epub 2011, Jun 3.
9. Wright K.D., Gajjar A. New Chemotherapy Strategies and Biological Agents in the Treatment of Childhood Ependymoma *Childs Nerv Syst.* — 2009, Oct. — Vol. 25(10). — P. 1275–1282.
10. Willard V.W., Conklin H.M. , Boop F.A. et al. Emotional and Behavioral Functioning After Conformal Radiation Therapy for Pediatric Ependymoma // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2014, March 15. — Vol. 88(4). — P. 814–821.
11. Landau E., Boop F.A., Conklin H.M. et al. Supratentorial Ependymoma: Disease Control, Complications and Functional Outcomes after Irradiation // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2013, March 15. — Vol. 85(4). — P. e193–e199.
12. Godfraind C., Kaczmaraska J.M., Kocak M. et al. Distinct disease-risk groups in pediatric supratentorial and posterior fossa ependymomas // *Acta Neuropathol.* — 2012, August. — Vol. 124(2). — P. 247–257.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ СТВОЛА

Коновалов А.Н., Хухлаева Е.А., Гаврюшин А.В., Трунин Ю.Ю.,
Шишкина Л.В., Холодов Б.В.

Стандарты подготовлены:

- ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

5.1. Эпидемиология

Опухоль ствола мозга — патология преимущественно детского возраста. У детей опухоли ствола мозга составляют 15% всех опухолей головного мозга и 25% опухолей ЗЧЯ [1, 2]. У взрослых эти новообразования встречаются значительно реже.

5.2. Классификация

Все первичные опухоли ствола мозга — это исключительно глиомы различной степени злокачественности. Опухоли иной гистологической структуры не рассматриваются как первичные опухоли ствола мозга.

Ведущим классификационным параметром являются данные МРТ с контрастированием.

Единой общепринятой классификации опухолей ствола мозга нет, но при диагностике этого вида патологии учитывают такие МРТ-параметры, как ограниченность опухоли, наличие экзофитного, кистозного компонента, топографию опухоли. Соответственно, выделяют:

По данным МРТ:

- ограниченные;
- диффузные.

По отношению к стволу мозга:

- эндофитные — расположенные внутри ствола;
- экзофитные — опухоли с экзофитным компонентом, распространяющиеся в полость IV желудочка, водопровод мозга или в одну из цистерн ствола.

По структуре:

- солидные;
- кистозные.

По локализации:

- спино-медуллярные;
- опухоли продолговатого мозга;
- моста;
- среднего мозга (пластинки четверохолмия, водопровода мозга, покрывки, ножки мозга).

5.3. Диагностика

Стандарты

Диагноз основывается на данных МРТ, проведенной до и после введения контраста, и клинической картине заболевания [3–7].

Рекомендации

1. Выделяют два основных варианта опухолей ствола мозга: МРТ-отграниченные и МРТ-диффузные опухоли.

2. Стереотаксическую биопсию опухоли для определения гистологической принадлежности опухоли не проводят.

Основным параметром, определяющим тактику лечения, является отграниченность опухоли по данным МРТ с введением контраста. Очень важно правильно интерпретировать данные МРТ и верно диагностировать МРТ-отграниченные и МРТ-диффузные опухоли.

МРТ-отграниченные опухоли: прослеживается достаточно четкая граница очага понижения сигнала (в режиме T_1) и повышения сигнала (в режимах T_2 и T_2 -*Flair*) с окружающим мозговым веществом. Варианты накопления контрастного препарата (КП) опухолью ствола вариabельны — от отсутствия такового до равномерного его распределения по всему объему опухоли.

МРТ-диффузные опухоли: характерны увеличение и деформация ствола мозга, чаще всего моста, понижение или неоднородное изменение МР-сигнала в режиме T_1 . Может отмечаться сохранение тонкой полоски мозгового вещества по краю опухоли. В режиме T_2 (нередкий вариант МР-картины) — слоистость изменения МР-сигнала в виде чередования полос повышения и понижения сигнала, получивший в литературе обозначение «симптом луковицы».

5.4. Клиническое обследование

Клиническое обследование пациента при опухоли ствола мозга включает неврологический осмотр, осмотр нейроофтальмолога и отоневролога.

Клиническое обследование пациента при опухоли ствола мозга включает неврологический осмотр, осмотр нейроофтальмолога (картина

глазного дна, оценка движений глазных яблок), осмотр отоневролога (необходимо детальное исследование функций 5, 8, 9, 10 н.н.).

Имеется определенное соотношение рентгенологической картины и гистологии опухоли.

МРТ-отграниченные опухоли — это преимущественно пилоидные астроцитомы. МРТ-диффузные опухоли — астроцитомы II–IV степени.

МРТ-отграниченные опухоли локализуются преимущественно в спинно-медуллярной области, в продолговатом и среднем мозге.

МРТ-диффузные опухоли локализуются, как правило, в области моста.

Рекомендации

Стереотаксическую биопсию опухоли для определения гистологической принадлежности опухоли не проводят, учитывая достаточно точное соответствие гистологической и МРТ-картины [3].

Стереотаксическую биопсию в настоящее время проводят только в рамках клинических исследований в целях пополнения банка данных опухолей ствола мозга и последующего изучения молекулярно-генетических особенностей опухолей ствола мозга.

5.5. Лечение опухолей ствола мозга

Стандарты

1. Выбор тактики лечения определяется отграниченностью опухоли по данным МРТ.
2. При глиомах пластинки четверохолмия проводят тривентрикуло-стомию.
3. При МРТ-отграниченных опухолях проводят удаление опухоли.
4. МРТ-диффузные опухоли не подлежат хирургическому лечению.

Опции

Проведение химиотерапии при МРТ-отграниченных астроцитомах II–IV степени злокачественности и при МРТ-диффузных опухолях допускается в рамках исследовательских протоколов, а также в случаях продолженного роста диффузной опухоли ствола мозга.

Выбор тактики лечения определяется отграниченностью опухоли по данным МРТ.

5.5.1. ОТГРАНИЧЕННЫЕ ОПУХОЛИ ПО ДАННЫМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

При МРТ-отграниченных опухолях проводят удаление опухоли [8–12]. Операции по поводу опухоли ствола мозга допустимы только в условиях современно оснащенной операционной при условии возможности проведения электрофизиологического мониторинга функций черепно-мозговых нервов (картирования дна IV желудочка).

Необходимо наличие возможности мониторировать состояние пациента в условиях отделения реанимации в раннем послеоперационном периоде.

МРТ-исследование с введением контраста проводят в течение первых 72 ч после операции для определения радикальности удаления опухоли.

Адьювантная терапия определяется гистологической принадлежностью опухоли.

Пилоидные астроцитомы — МРТ до и после введения контраста проводят в течение первого года каждые 3 мес, в дальнейшем — 1 раз в год в целях контроля за ростом опухоли.

В случае продолженного роста пилоидной астроцитомы показано проведение ЛТ (стандарты). Стереотаксические методы облучения (стереотаксическая ЛТ и радиохирургия) предпочтительнее обычной ЛТ, так как применение стереотаксической техники позволяет существенно снизить нагрузку на окружающие нормальные структуры. При радиотерапии используются стандартные режимы фракционирования: разовая очаговая доза — 1,8 Гр 1 раз в день 5 дней в неделю до СОД 54 Гр. При формировании объема облучения необходимо использовать МРТ-исследование в режимах T_1 , T_1 с к/у, T_2 и *Flair*. При небольшой остаточной опухоли с четкими границами во всех режимах МРТ возможно радиохирургическое лечение с СОД 16–18 Гр.

Астроцитомы II–IV степени — после хирургического удаления или без него показано проведение курса ЛТ в стандартном режиме фракционирования с СОД 54–56 Гр. Важно отметить, что формирование объема облучения диффузно растущей опухоли проводят с захватом здоровых тканей — от определяемых границ опухоли в режимах МРТ T_2 или *Flair* необходимо отступить на 1,5–2 см (3D-анатомическое расписание).

5.5.2. ГЛИОМЫ ПЛАСТИНКИ ЧЕТВЕРОХОЛМИЯ

При глиомах пластинки четверохолмия проводят тривентрикулоостомию. В дальнейшем — МРТ-контроль каждые 3 мес в течение первого года после операции, затем 1 раз в год. В случае продолженного роста опухоли — решение вопроса о хирургическом ее удалении.

5.5.3. ДИФFUЗНЫЕ ОПУХОЛИ ПО ДАННЫМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

МРТ-диффузные опухоли не подлежат хирургическому лечению (стандарты). Проводят стереотаксическую ЛТ (см. «Астроцитомы II–IV степени»).

Химиотерапевтических протоколов лечения диффузных опухолей ствола мозга с доказанной эффективностью нет [13–18].

В рамках клинических протоколов допускается проведение химиотерапевтического лечения, а также таргетной терапии. В этих случаях химиотерапию проводят в рамках протоколов лечения глиом высокой степени злокачественности.

При всех видах опухолей ствола мозга необходимые реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

Список литературы

1. Farwell J.R., Dohrmann J.T. Central nervous system tumors in children // *Cancer*. — 1977. — Vol. 40. — P. 3123–3132.
2. Smith M.A., Freidlin B., Gloeckler Ries L.A., Simon R. Trends in reported incidence of primary malignant brain tumors in children in the United States // *J. Natl. Cancer Inst.* — 1998. — Vol. 90. — P. 1269–1277.
3. Albright A.L., Packer R.J., Zimmerman R. et al. Magnetic resonance should replace biopsies of diffuse brain stem gliomas: a report from the Children's Cancer Group // *Neurosurgery*. — 1993. — Vol. 33. — P. 1026–1030.
4. Cartmill V., Punt J. Diffuse brain stem glioma. A review of stereotactic biopsies // *Childs Nerv. Syst.* — 1999. — Vol. 15. — P. 235–238.
5. Shumacher M., Shuttle-Monting J., Stoeter P. et al. Magnetic resonance imaging comp // *J. Neurosurg.* — 2007. — Vol. 106. — P. 111–119.
6. Barcovich A.J., Krischer J., Kun L.E. et al. Brain stem gliomas: A classification system based on magnetic resonance imaging // *Pediatr. Neurosurg.* — 1990/91. — Vol. 16. — P. 73–83.
7. Cartmill V., Punt J. Diffuse brain stem glioma. A review of stereotactic biopsies // *Childs Nerv. Syst.* — 1999. — Vol. 15. — P. 235–238.
8. Epstein F., McCleary E.L. Intrinsic brain stem tumors in childhood: surgical indications // *J. Neurosurg.* — 1986. — Vol. 64. — P. 11–15.
9. Bricolo A. Surgical management of intrinsic brain stem gliomas. In *Operative Techniques in Neurosurgery // Brain stem surgery*. — 2000. — Vol. 3. — N. 2. — P. 137–154.
10. Constantini S., Epstein F. Surgical indications and technical considerations in the management of benign brain stem gliomas // *J. of Neurooncology*. — 1996. — Vol. 28. — P. 193–205.
11. Jallo G.I., Freed D., Roonpprapunt C., Epstein F. Current management of brainstem gliomas // *Annals of Neurosurgery*. — 2003. — Vol. 3(1). — P. 1–17.
12. Konovalov A.N., Gorelyshev S.K., Khuhlaeva E.A. Surgical management of Brainstem and Hypothalamic tumors. In *Operative Neurosurgical Techniques*. Ed. Shmidek H.H., Roberts D.W. — 2006. — P. 821–856.
13. Massimino M., Spreafico F., Biassoni V. et al. Diffuse pontine gliomas in children: changing strategies, changing results? A mono-institutional 20-year experience // *J. Neurooncol.* — 2008. — Vol. 87. — P. 355.
14. Allen J.C., Siffert J. Contemporary chemotherapy issues for children with brainstem gliomas // *Pediatr. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 24. — P. 98–102.

15. *Hargrave D., Bartels U., Bouffet.* Diffuse brainstem glioma in children: critical review of clinical trials // *Lancet Oncol.* — 2006, Mar. — Vol. 7(3). — P. 241–248.
16. *Stupp R., Mason W.P., van den Bent M.J. et al.* Radiotherapy plus concomitant and adjuvant temozolomide for glioblastoma // *N. Engl. J. Med.* — 2005. — Vol. 352. — P. 987–996.
17. *Zaky W., Wellner M., Brown R.J. et al.* Treatment of Children with Diffuse Intrinsic Pontine Gliomas with Chemoradiotherapy Followed by a Combination of Temozolomide, Irinotecan, and Bevacizumab *Pediatric Hematology and Oncology.* — 2013. — Vol. 30. — P. 623–632.
18. *Jennings M.T., Spoto R., Boyett J.M. et al.* Preradiation Chemotherapy in Primary High-Risk Brainstem Tumors: Phase II Study CCG-9941 of the Children's Cancer Group *J. of Clinical oncology.* — 2002, August 15. — Vol. 20. — N 16. — P. 3431–3437.

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫХ НИЗКОДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫХ ГЛИАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Горельшев С.К., Голанов А.В., Холодов Б.В., Хухлаева Е.А., Шишкина Л.В.,
Мазеркина Н.А., Трунин Ю.Ю., Медведева О.А.

Стандарты подготовлены:

- ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России;
- НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

6.1. Общие положения

Глиальные опухоли (глиомы) составляют около 53% всех новообразований ЦНС, в первую очередь головного мозга, у детей. Среди них только около 25% приходится на злокачественные (низкодифференцированные) формы: анапластические астроцитомы — 17% и ГБ — 8%. Если следовать классификации ВОЗ, предусматривающей четыре степени дифференцировки (злокачественности) опухолей ЦНС, анапластической астроцитоме соответствует *grade* (степень) III, ГБ — *grade* IV. Промежуточное положение занимает, как правило, диффузная астроцитома, имеющая обычно *grade* II по уровню дифференцировки ткани и клеточных элементов, однако формально она не относится к злокачественным глиомам ЦНС, и ее лечение заключается в первую очередь в хирургической резекции, а в неоперабельных случаях — в тотальном облучении (дистанционной радиотерапии). Ставший в последние годы широко известным иммуногистохимический маркер Ki67 (так называемый индекс мечения пролиферации) не определяет напрямую *grade* опухоли.

6.2. Классификация

По локализации:

- большие полушария головного мозга;
- зрительные бугры;
- ствол головного мозга (средний мозг, мост).

По гистологии:

- анапластическая астроцитома (как недифференцированная, так и относительно дифференцированные подтипы, определяемые по основному глиальному клеточному компоненту: смешанная астроцитома, олигоастроцитома, а также олигодендроглиома);
- ГБ.

6.3. Диагностика

Обследование каждого ребенка с опухолью ЦНС должно включать как физикальные, осуществляемые группой специалистов (педиатром, нейрохирургом, неврологом, офтальмологом, эндокринологом), так и лабораторные и инструментальные, в том числе нейрофизиологические (ЭЭГ) исследования.

6.3.1. НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Стандарты

1. МРТ головного мозга до и после контрастного усиления с получением T_1 - и T_2 -взвешенных изображений и *Flair*.
2. Контрольная МРТ в сроки 24–72 ч после операции с контрастным усилением.
3. МРТ-контроль 1 раз в 3 мес, затем (2–5-е годы) — 1 раз в 6 мес.

Рекомендации

Предпочтительно использование МРТ с индукцией магнитного поля 1,5 Тл.

Опции

1. МРТ-спектроскопия.
2. МРТ-перфузия.
3. Функциональная МРТ.
4. ПЭТ головного мозга с метионином.

Клинический диагноз опухоли устанавливается на основании данных нейровизуализации — МРТ головного мозга, выполняемой до и после контрастного усиления с получением T_1 - и T_2 -взвешенных изображений и *Flair*. При этом предпочтительно использование МРТ с индукцией магнитного поля 1,5 Тл. Могут быть задействованы дополнительные возможности МРТ: МРТ-спектроскопия, позволяющая определять уровень метаболизма в различных участках новообразования, в частности,

для дифференциальной диагностики с неопухолевыми процессами, в том числе лучевым некрозом (радионекрозом); МРТ-перфузия, имеющая аналогичное назначение; а также функциональная МРТ — картирование функционально значимых зон коры головного мозга, облегчающее предоперационное планирование и интраоперационную навигацию. Как при первичной диагностике, так и на различных этапах комплексного лечения основной вид нейровизуализации (МРТ) может быть дополнен выполнением ПЭТ головного мозга с метионином (11С-метионином), дающей возможность качественно и количественно оценить метаболическую активность различных участков опухоли и более достоверно провести дифференциальную диагностику опухолевого и неопухолевого (в первую очередь, радионекротического) процесса.

В целях объективной оценки объема удаления опухоли в раннем послеоперационном периоде (24–72 ч после операции) следует обязательно выполнить контрольную МРТ головного мозга до и после контрастного усиления в тех же режимах и проекциях, что и при первичной диагностике.

На фоне лечения и в 1-й год после его завершения МРТ-контроль выполняют 1 раз в 3 мес, затем (2–5-е годы) — 1 раз в 6 мес.

6.3.2. МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ (ГИСТОЛОГИЧЕСКОЕ) ИССЛЕДОВАНИЕ

Рекомендации

Морфологическое исследование биопсийного материала следует выполнять с выявлением иммуногистохимических маркеров опухоли, в том числе индекса мечения пролиферации Ki67.

Опции

Молекулярно-генетическое определение статуса метилирования промотора гена *MGMT*.

6.4. Лечение

Принципиально различается комплексное лечение детей младшей (<3 лет) и старшей (3–18 лет) возрастных групп, так как, согласно рекомендациям ВОЗ, применение широкопольной дистанционной ЛТ у детей, не достигших трехлетнего возраста, противопоказано из-за тяжести отдаленных последствий.

6.4.1. НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП ЛЕЧЕНИЯ

А. Полушарные опухоли

Стандарты

1. Хирургическое удаление опухоли проводят в максимально возможном объеме (предпочтительна субтотальная резекция) в целях разрешения ВЧГ и получения достаточного количества материала для морфологического исследования.

2. Необходимо избегать излишне обширных резекций в функционально значимых зонах головного мозга, чтобы минимизировать риск развития послеоперационного неврологического дефицита у пациента, принимая во внимание диффузный характер роста низкодифференцированных глиом.

3. Удаление опухоли выполняют с использованием микрохирургической техники и интраоперационной оптики.

Опции

В целях повышения эффективности операции и профилактики послеоперационных осложнений могут быть использованы нейронавигация, интраоперационное функциональное картирование и интраоперационный нейрофизиологический мониторинг.

Б. Опухоли зрительных бугров

Стандарты

Стереотаксическая биопсия новообразования.

■ В ряде случаев, когда удаление опухоли открытым доступом в любом объеме сопряжено с повышенным нейрохирургическим риском (например, двусторонние или обширные диффузные поражения с вовлечением срединных структур или других функционально значимых зон головного мозга), может быть выполнена стереотаксическая биопсия новообразования.

Рекомендации

Для биопсии следует использовать участок опухоли, наиболее интенсивно и гомогенно накапливающий контраст на предоперационных МР-томограммах или показывающий наиболее высокий уровень метаболической активности на ПЭТ.

В. Опухоли ствола мозга

Стандарты

Диффузные опухоли ствола мозга не подлежат хирургическому лечению, в том числе стереотаксической биопсии.

6.4.2. ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

1. *Сроки проведения.* В случае морфологической верификации у ребенка низкодифференцированной (*grade III–IV*) глиальной опухоли головного мозга после любого объема оперативного вмешательства показано дальнейшее консервативное лечение, первым этапом которого у детей в возрасте старше 3 лет является ЛТ (стандарты). При неосложненном течении послеоперационного периода ЛТ следует начинать на 14–21-е сут после операции (рекомендации), но не позднее 28-го дня послеоперационного периода (стандарты). При более позднем начале ЛТ требуется выполнение дополнительного послеоперационного МРТ-контроля в

соответствии с требованиями к этому виду исследования, описанными в разделе «Диагностика» (рекомендации).

2. *Дозы.* В качестве метода облучения при низкодифференцированных глиомах головного мозга применяется дистанционная фракционированная ЛТ (преимущественно дистанционная γ -терапия), направленная на область ложа удаленной опухоли или остаточную опухоль с захватом до 2 см перифокальной зоны. СОД облучения составляет 55–60 Гр (как правило, 56 Гр), подводимых в виде 25–30 фракций по 1,8–2,0 Гр (разовая очаговая доза) по 5 дней в неделю в течение 5–6 нед (стандарты). Общий объем мозгового вещества, облучаемый в высоких суммарных дозах, должен быть максимально уменьшен, что достигается ротационными методиками облучения с использованием электронных ускорителей либо статическим многопольным воздействием с защитой блоками непораженных областей головного мозга (рекомендации). Хорошие результаты с минимальными побочными эффектами могут быть получены при применении стереотаксической радиотерапии, при которой осуществляется конформное облучение внутричерепных мишеней (опции).

3. *Темозоломид.* ЛТ может быть дополнена (потенцирована) ежедневным назначением цитостатического препарата «Темозоломид» в дозе 75 мг/м² в сутки внутрь (рекомендации). Как правило, такая комбинированная терапия переносится больными без существенных проявлений гематотоксичности, однако для прогнозирования эффективности применения темозоломида (как на фоне ЛТ, так и после ее завершения) можно ориентироваться на наличие определяемого молекулярно-генетическими методами метилирования промотора гена *MGMT* (опции).

4. *Возраст.* Как уже указывалось, непрецизионное облучение головного мозга у детей в возрасте младше 3 лет является нежелательным в связи с практически неизбежным развитием в отдаленном периоде тяжелых лучевых повреждений, значительно ухудшающих развитие и качество жизни ребенка (рекомендации). В связи с этим у детей данной возрастной группы с 14–28-го дня после операции могут применяться различные режимы неинтенсивной цикловой ПХТ (см. соответствующий раздел). Данный вид лечения при удовлетворительной переносимости и сохранении положительного эффекта (регрессе или стабилизации остаточной опухоли) следует использовать вплоть до достижения ребенком возраста 3 лет, когда становится менее опасной дистанционная фракционированная ЛТ (рекомендации). Последняя в таких случаях носит так называемый консолидирующий ремиссию заболевания характер и осуществляется в абсолютном соответствии с методикой и режимом, приведенными выше, для детей 3–18 лет, однако потенцирование облучения назначением темозоломида, как правило, не практикуется, причем независимо от результатов молекулярно-генетических исследований (рекомендации). При этом в некоторых исследованиях

успешно применялся винкристин, назначаемый в дозе $1,5 \text{ мг/м}^2$ в сутки внутривенно 1 раз в неделю на фоне всего периода облучения (опции).

5. *Стереотаксическая радиотерапия.* Именно у детей младшей возрастной группы наиболее актуально использование щадящих методик облучения, в первую очередь, стереотаксической радиотерапии (опции). Кроме того, любой вид ЛТ требует кратковременной неподвижности пациента, что у маленьких детей в большинстве случаев достигается только применением различных видов фиксации или (предпочтительно) анестезиологического пособия с введением ребенка в состояние неглубокого наркоза или медикаментозного сна (рекомендации). В связи с этим для этой категории больных предпочтительно облучение в условиях стационара.

6.4.3. ХИМИОТЕРАПИЯ

1. *Эффективность.* Химиотерапия представляет собой третий этап комплексного лечения низкодифференцированных глиальных опухолей головного мозга у детей. Только ЛТ в послеоперационном периоде позволяет достичь не более чем 6–8-месячного периода относительной ремиссии заболеваний у подавляющего большинства пациентов [1]. При этом на сегодняшний день стандартные схемы эффективной лекарственной терапии злокачественных глиом практически отсутствуют, чувствительность же таких опухолей к цитостатическим препаратам не превышает 30–40%, при этом стойкого или максимального длительного (>12 мес) лечебного эффекта (относительной ремиссии) добиться, как правило, не удастся, безрецидивная выживаемость с медианой 12 мес достигается не более чем у 30% больных.

Доказана умеренная эффективность в отношении анапластической астроцитомы и (в меньшей степени) ГБ головного мозга у детей таких противоопухолевых препаратов, как темозоломид, прокарбазин, препараты платины, винкаалкалоиды, производные нитрозометилмочевины, циклофосфамид и некоторые другие алкилирующие лекарственные средства [1].

2. *Монохимиотерапия.* С учетом удобства применения и относительно низкой токсичности стандартным для детей старше 3 лет считается назначение через 4–6 нед после облучения монохимиотерапии препаратом «Темозоломид» — 200 мг/м^2 в сутки внутрь курсами (циклами) по 5 дней (суток) с интервалом между циклами 28 дней, считая от первого дня; планируемое количество циклов монохимиотерапии — 12 (стандарты). В целях минимизации гематологической токсичности такого лечения в циклах 1 и 2 монохимиотерапии, а также при гематологической токсичности более II степени (ВОЗ) на любом этапе химиотерапии расчет дозы темозоломида следует проводить по схеме 150 мг/м^2 в сутки (рекомендации). Традиционная длительность монохимиотерапии составляет 12 мес, что соответствует 12 циклам химиотерапии. Однако при сохранении остаточной опухоли без прогрессирования в течение 6 мес

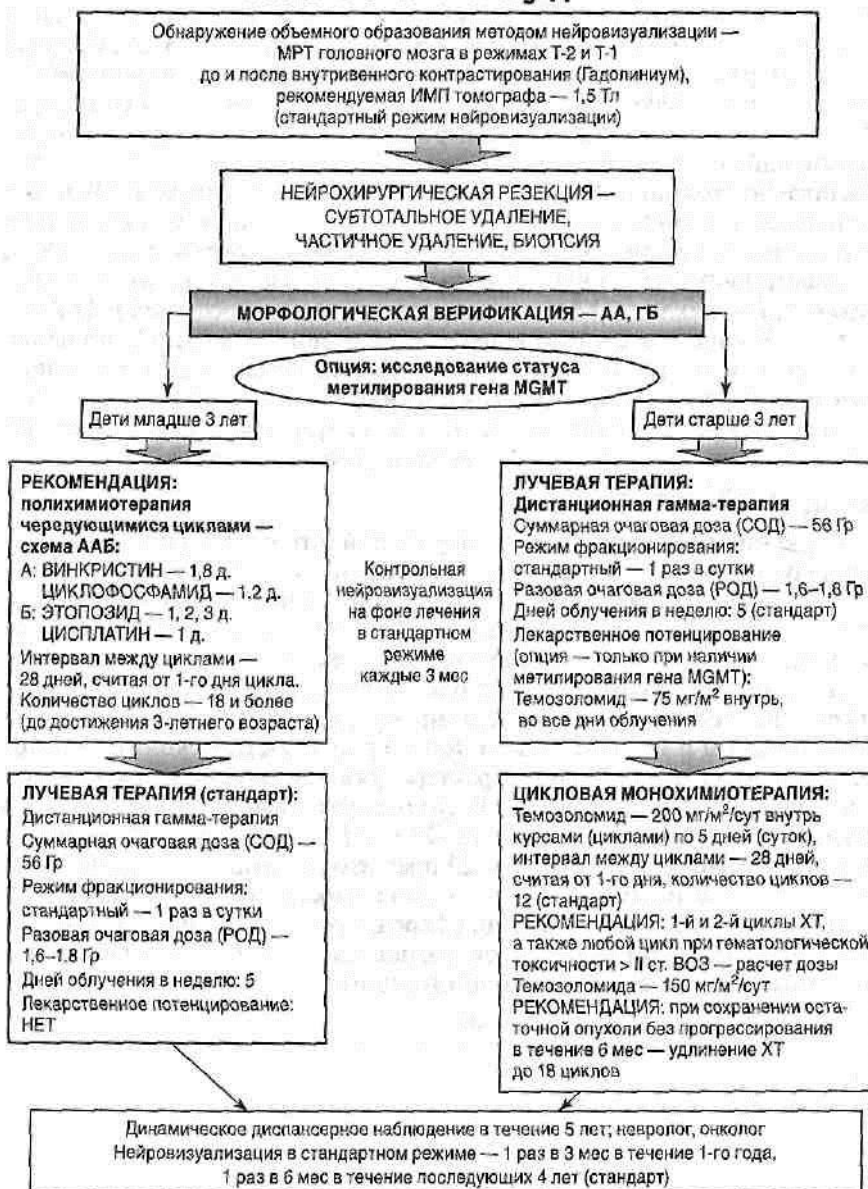
на момент завершения первого года лекарственного лечения многими исследователями [2] предлагается удлинение монокимиотерапии до 18 циклов и даже более (рекомендации).

3. *Полихимиотерапия.* Что же касается ПХТ при данной патологии, то ее следует признать наиболее актуальной именно у маленьких детей, у которых необходимо максимально отсрочить облучение. В этом случае ПХТ, как уже указывалось ранее, назначают в послеоперационном периоде и продолжают при удовлетворительной эффективности и переносимости вплоть до достижения ребенком трехлетнего возраста (рекомендации). Несмотря на отсутствие стандартов в этой части лечения, достаточно традиционным и сравнительно эффективным, особенно у пациентов с анапластической астроцитомой, является использование четырехкомпонентной ПХТ по так называемой программе *Baby-POG*, разработанной еще в 1998 г. Программа предполагает применение чередующихся циклов ПХТ 2×/винкристин + циклофосфамид и 1×/этопозид + цисплатин с межцикловым интервалом 28 дней. Применение производных нитрозометилмочевины и прокарбазина у детей младшей возрастной группы сопряжено как с техническими трудностями (препараты выпускаются в форме капсул), так и с высокой гематологической токсичностью, поэтому не практикуется (рекомендации).

6.4.4. ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ

В течение последних 7 лет в зарубежной литературе появились сведения об успешном применении в лечении низкодифференцированных глиом у детей так называемого таргетного препарата (рекомбинантного моноклонального антитела) «Авастин®» (бевацизумаба), традиционно используемого в комплексной терапии некоторых видов рака (колоректального, немелкоклеточного рака легкого, рака молочной железы). Эффективность комбинации бевацизумаба (Авастина), например, с иринотеканом и темозоломидом при ГБ и анапластической астроцитоме, в том числе рецидивного характера, уже в первой фазе проводимых исследований оказалась выше 70%, а средняя общая продолжительность жизни больных увеличилась до 18–20 мес [3–7]. Однако в Российской Федерации данный лекарственный препарат не относится к официально рекомендованным в детском возрасте (зарегистрированы показания к применению его при низкодифференцированных глиомах у взрослых), поэтому может назначаться в основном в клинических испытаниях и иных подобных исследованиях (опции).

6.5. Приложение. Алгоритм впервые выявленных низкодифференцированных глиальных опухолей головного мозга у детей



Список литературы

1. *Gnekow A.K.* Recommendations of the brain tumor subcommittee for their reporting trials // *Med. Ped. Oncol.* — 1995. — Vol. 24. — P. 104–108.
2. *Ostermann S., Csajka C., Buclin T.* et al. Plasma and cerebrospinal fluid population pharmacokinetics of temozolomide in malignant glioma patients // *Clin. Cancer Res.* — 2004. — Vol. 10(11). — P. 3728–3736.
3. *Vredenburgh J.J., Desjardins A., Herndon J.E.* et al. Phase II trial of bevacizumab and irinotecan in recurrent malignant glioma // *Clin. Cancer Res.* — 2007, Feb 15. — Vol. 13(4). — P. 1253–1259.
4. *Friedman H.S., Prados M.D., Wen P.Y.* et al. Bevacizumab alone and in combination with irinotecan in recurrent glioblastoma // *J. Clin. Oncol.* — 2009, Oct 1. — Vol. 27(28). — P. 4733–4740.
5. *Narayana A., Kelly P., Golfinos* et al. Antiangiogenic therapy using bevacizumab in recurrent high-grade glioma: impact on local control and patient survival // *J. Neurosurg.* — 2009 Jan. — Vol. 110(1). — P. 173–180.
6. *Packer R.J., Jakacki R., Horn M.* et al. Objective response of multiply recurrent low-grade gliomas to bevacizumab and irinotecan // *Pediatr. Blood Cancer.* — 2009. — Vol. 52(7). — P. 791–795.
7. *Narayana A., Kunnakkat S., Chacko-Mathew J.* et al. Bevacizumab in recurrent highgrade pediatric gliomas // *Neuro-oncology.* — 2010. — Vol. 12. — N. 9.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ГЕРМИНАТИВНО-КЛЕТОЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

*Мазеркина Н.А., Кобяков Г.Л., Горелышев С.К., Трунин Ю.Ю.,
Холодов Б.В., Хухлаева Е.А.*

7.1. Общие данные

Герминативно-клеточные опухоли (ГКО) ЦНС являются редкими опухолями, заболеваемость ими составляет 0,5–2,8 на 1 млн населения в год, болеют в основном пациенты в возрасте от 9 до 29 лет [1]. Обычно ГКО локализуются в пинсальной/супраселлярной областях, редкая локализация — базальные ганглии, гипофиз. Метастазирование происходит по ликворным путям (желудочковая система, позвоночник).

7.2. Классификация

ГКО ЦНС делятся на чистые герминомы (ЧГ) и негерминомные ГКО, куда входят чистые или смешанные опухоли, состоящие из элементов нескольких опухолей. Ниже приведены классификации ГКО ЦНС.

Классификация ГКО ЦНС ВОЗ [2].

1. ЧГ.

2. Негерминомные ГКО:

- эмбриональные карциномы;
- опухоли эндодермального синуса/желточного мешка;
- хориокарциномы;
- смешанные негерминомные ГКО;
- тератомы:
 - ✧ злокачественная;
 - ✧ доброкачественная:
 - зрелая;
 - незрелая.

Помимо классификации ВОЗ, основанной на гистологическом принципе, в клинической практике широко используется японская классификация, где ГКО ЦНС разделены на три группы в зависимости от прогноза заболевания, что определяет тактику лечения [3].

Японская классификация.

1. Группа хорошего прогноза:

- ЧГ;

- зрелая тератома.

2. Группа промежуточного прогноза:

- герминома с синцитиотрофобластным компонентом;

- незрелая тератома;

- смешанная ГКО, состоящая из элементов герминомы и зрелой/ незрелой тератомы.

3. Группа плохого прогноза:

- эмбриональная карцинома;

- опухоль желточного мешка;

- хориокарцинома;

- смешанная ГКО, включающая элементы эмбриональной карциномы или опухоли желточного мешка или хориокарциномы или другой злокачественной опухоли, например, карциномы сквамозных клеток.

7.3. Диагностика

Диагностика основывается на комбинации клинических симптомов, уровне опухолевых маркеров, нейровизуализационных характеристиках, а также на цитологическом и гистологическом подтверждении (стандарты) [4].

Обследование больных со всеми опухолями мозга включает клинический осмотр с оценкой неврологического статуса, соматического состояния (шкала Карновского). При подозрении на ГКО ЦНС (локализация опухоли в пинеальной или хиазмально-селлярной области) обследование также должно включать осмотр офтальмологом (острота и поля зрения, состояние глазного дна), эндокринологом с определением уровней гормонов в крови, а также определение онкомаркеров (α -фетопротейна, хорионического гонадотропина человека и β -хорионического гонадотропина человека) в крови (стандарты), при необходимости — цитологию и уровень онкомаркеров люмбального ликвора (рекомендации). При ГКО хиазмально-селлярной области самым длительным симптомом является сахарный диабет, при обследовании также выявляются гиперпролактинемия и дефицит гормонов передней доли гипофиза [5], а также хиазмальный синдром. При ГКО пинеальной области заболевание, как правило, манифестирует гипертензивной симптоматикой за счет окклюзии силвиевого водопровода, а также симптомами поражения среднего мозга в основном за счет нарушения глазодвигательных функций.

Любое повышение уровня α -фетопротеина (обычно в сыворотке крови более 5–10 нг/дл, в ликворе — более 2–5 нг/дл) или значительное повышение уровня β -хорионического гонадотропина человека в крови/ликворе более 50–100 МЕ/л могут считаться достаточными для подтверждения диагноза негерминомных ГКО без гистологической верификации (рекомендации) [6]. При отсутствии повышения уровня онкомаркеров в крови необходима гистологическая верификация (стандарты).

ГКО имеют тенденцию распространяться в пределах ЦНС, поэтому необходима комплексная диагностика, включающая МРТ всех отделов ЦНС [головной мозг (сагиттальная фронтальная и аксиальная проекции), спинной мозг (сагиттальная и аксиальная проекции)], режимы T_1 с контрастом и без него, T_2 , *Flair*, аппарат не менее 1,5 Тл] (стандарты). При невозможности выполнения МРТ показано проведение КТ (предпочтительно СКТ) головного мозга с контрастом и без него (рекомендации). При ЧГ пинсальной области на аксиальных срезах может наблюдаться характерный синдром бабочки — накопление контраста в области мамиллярных тел.

При гистологическом исследовании ГКО выявляются крупные клетки со светлой цитоплазмой с фиброваскулярными перегородками и лимфоцитарной инфильтрацией.

Иммуногистохимическое исследование включает исследования: CD117/KIT, OCT3/4 (ядерная экспрессия), PLAP (цитоплазматическая и мембранная экспрессия) CT45 (позитивны при ЧГ). Хорионический гонадотропин человека и плацентарный лактоген положительны при герминомах с синцитиотрофобластным компонентом и хориокарциномах. Для опухолей желточного мешка характерна положительная экспрессия AFP, SALL4 и *glypican 3*; CD30 является маркером эмбриональной карциномы (рекомендации).

7.4. Общие принципы лечения

Лечение ГКО ЦНС включает хирургическое лечение, ЛТ и химиотерапию (рекомендации).

7.4.1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При подозрении на ЧГ по данным клинической картины и нейровизуализации показано не удаление опухоли, а проведение биопсии (открытой или стереотаксической) (рекомендации), при ВЧГ проводят операции для разрешения гидроцефалии [7]. В ряде случаев используют нейронавигацию. Для пациентов с поражением пинсальной области предпочтительно проведение эндоскопической тривентрикулостомии над шунтирующими операциями, позволяющей также получить биопсийный материал (рекомендации) [8]. Удаление опухоли является важ-

ной частью комплексного лечения при негерминозных ГКО и зрелых тератомах и значительно улучшает прогноз (рекомендации) [8].

7.4.2. АДЬЮВАНТНАЯ ТЕРАПИЯ

Ведущую роль в лечении ГКО ЦНС занимает ЛТ (стандарты). Облучение следует проводить на современной аппаратуре с использованием линейных ускорителей и трехмерного планирования — стереотаксическая радиотерапия (рекомендации).

Ранее адьювантное лечение ГКО ограничивалось только проведением ЛТ. В этих случаях проводилось КСО в дозе 24–35 Гр с дополнительным облучением (буст) на область первичного опухолевого очага с захватом (*margin*) 1–2 см до общей СОД 40–50 Гр в режиме стандартного фракционирования (разовая очаговая доза — 1,8–2,0 Гр за фракцию) (рекомендации), что позволило обеспечить выживаемость 90–97% [9, 10].

Высокие показатели выживаемости при лечении ЧГ, а также осложнения ЛТ при проведении КСО в высоких дозах (снижение когнитивных функций, нарастание эндокринного дефицита, другие отдаленные последствия, включая васкулопатию сосудов виллизиевого круга, развитие кавернозных ангиом, вторичных опухолей мозга) побудили исследователей во всем мире к разработке новых протоколов лечения с более низкими дозами и уменьшенными объемами ЛТ [8].

Последние два десятилетия это успешно удается путем включения в режимы лечения ПХТ. Наиболее эффективными химиопрепаратами в лечении ГКО ЦНС являются циклофосфамид, ифосфамид, этопозид, цисплатин и карбоплатин.

Применение ПХТ позволило снизить дозы и объемы ЛТ при лечении ЧГ, не ухудшая показателей выживаемости и значительно снижая отдаленные нейрокognитивные последствия (рекомендации) [11, 12].

Лечение ГКО ЦНС только ПХТ показало свою неэффективность (стандарты) [13].

Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных (стандарты).

7.5. Лечение различных видов

7.5.1. ЛЕЧЕНИЕ ЛОКАЛИЗОВАННЫХ ЧИСТЫХ ГЕРМИНОМ

Применение только локального облучения в сочетании с ПХТ при лечении ЧГ также показало более низкие показатели выживаемости по сравнению с облучением расширенным полем [10]. Наименьшим объемом ЛТ при лечении ЧГ является облучение желудочковой системы (стандарты); при отсутствии возможности 3D-конформного облучения показано облучение всего головного мозга (рекомендации). По данным различных исследований, ПХТ на основе препаратов платины с после-

дующим облучением желудочковой системы в дозе 21,6–25,5 Гр с облучением ложа опухоли в дозе 30–40 Гр (при наличии остаточной опухоли) является эффективным для контроля за заболеванием [12, 14–16].

7.5.2. ЛЕЧЕНИЕ ДИСSEМИНИРОВАННЫХ ЧИСТЫХ ГЕРМИНОМ

При соответствующей лечебной стратегии контроль за заболеванием и прогноз для мультифокальных ЧГ ЦНС такие же, как при очаговых формах заболевания [17].

Стандартным подходом является КСО до СОД 24–36 Гр с бустом на область остаточной опухоли и метастазов (если они визуализируются на МРТ с к/у после завершения курса КСО) до СОД 40–50 Гр (рекомендации) [17–19].

7.5.3. ЛЕЧЕНИЕ БИФОКАЛЬНЫХ ЧИСТЫХ ГЕРМИНОМ

Приблизительно 10% всех ГКО ЦНС являются бифокальными (одновременное вовлечение области шишковидной железы и нейрогипофиза) [18]. Бифокальные герминомы без признаков диссеминации могут считаться локализованными опухолями. ПХТ с облучением желудочковой системы в дозе 24 Гр с или без локального буста до 40 Гр дает такие же результаты, как при лечении локальных ЧГ [19].

7.5.4. ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВОВ ЧИСТЫХ ГЕРМИНОМ

Терапия рецидивов включает хирургию, локальное облучение или облучение всей ЦНС и ПХТ, включая высокодозную химиотерапию с аутологичной пересадкой гемопоэтических стволовых клеток (рекомендации) [20]. Только облучение или только ПХТ недостаточны в лечении рецидивов (рекомендации) [21].

7.5.5. ЛЕЧЕНИЕ НЕГЕРМИНОМНЫХ ГЕРМИНАТИВНО-КЛЕТОЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В отличие от ЧГ, негерминомные ГКО ЦНС более резистентны к терапии. Лечение включает более интенсивную ПХТ на основе препаратов платины, ЛТ с использованием более широких полей и более высоких доз облучения (КСО — 24–35 Гр, локально — 40–56 Гр), а также резекцию остаточной опухоли (стандарты) [6, 16, 22]. Такой подход обеспечивает пятилетнюю безрецидивную выживаемость 57–67% [22, 23]. Наиболее активные химиотерапевтические препараты: цисплатин, карбоплатин, этопозид, блеомицин, ифосфамид и винбластин (рекомендации) [24].

Максимально возможная резекция остаточной опухоли, которая в большинстве случаев проводится после неoadъювантного лечения (ПХТ или ПХТ и ЛТ), значительно улучшает прогноз (рекомендации) [25].

7.5.6. ЛЕЧЕНИЕ ЗРЕЛЫХ ТЕРАТОМ

Зрелые тератомы нечувствительны к ЛТ и ПХТ, поэтому основной метод лечения — максимально возможное удаление опухоли (стандар-

ты) [4]. При тотальном удалении адъювантное лечение не требуется. При частичном удалении может потребоваться адъювантное лечение (как правило, применяются стереотаксические методики ЛТ и радиохирургии), однако зрелые тератомы могут расти и во время адъювантного лечения (ПХТ) (см. приложение 7.6) [26].

7.6. Приложение. Алгоритм лечения пациентов с чистой герминомой

Протокол «Герминома-2008»

1. Исходная оценка

- Клинический осмотр, включая осмотр офтальмолога и эндокринолога.
- МРТ всех отделов ЦНС с контрастом (не более 28 дней до начала лечения).
- Анализ крови на онкомаркеры (АФП, ХГЧ, 6-ХГЧ).
- Общий и биохимический анализ крови, общий анализ мочи.

2. Хирургическое лечение — биопсия опухоли (открытая или стереотаксическая) при подтверждении диагноза ЧГ.

3. Период адъювантной терапии

а) Химиотерапия.

Режим химиотерапии: цисплатин 25 мг/м², этопозид 80 мг/м² — дни 1–4.

Противорвотная терапия: ондансетрон 8 мг в/в перед введением цисплатина — дни 1–4.

Длительность цикла составит 21 день. Всего планируется проведение 4-х циклов лечения.

б) Лучевая терапия начинается с 85-го дня от 1 дня первого цикла (точнее — с 22 дня от первого дня 4-го цикла). Объем облучения — желудочковая система (ОЖС), с захватом ложа опухоли (CTV), краевой захват (margin) 0,5–1 см (PTV), РОД — 1,8–2,0 Гр, 1 раз в день, 5 дней в неделю, до СОД 24 Гр.

• При наличии остаточной опухоли:

- после ПХТ проводится буст на ложе опухоли с краевым захватом 1–2 см до СОД 40 Гр.

• При наличии множественных первичных очагов в головном мозге (более 2 — поражение подкорковых узлов, вовлечение зрительных нервов):

- вместо ОЖС проводится облучение всего объема головного мозга с захватом хиазмы и интраканальной части зрительных нервов до СОД 24 Гр.

• При наличии очагов в спинном мозге:

- проводится КСО в дозе 24 Гр при полном ответе опухоли и мтс на ПХТ и до СОД 34–36 Гр при неполном ответе на ПХТ.

4. Промежуточная оценка

- Общий и биохимический анализ крови перед каждым циклом ПХТ, а также перед началом ЛТ.
- Осмотр офтальмолога, эндокринолога, кровь на гормоны после окончания ПХТ.
- МРТ головного мозга (при поражении спинного мозга всех отделов ЦНС) после 2 и 4 цикла ПХТ.

5. Последующее наблюдение

- Первый год после окончания лечения — каждые 4 мес у пациентов с частичной регрессией (ЧР) или стабилизацией болезни (СБ), каждые 6 мес для пациентов с полным ответом (ПО).
- Далее 1 раз в год в течение последующих 3-х лет у пациентов с ПО, каждые 6 мес в течение 2-го года при ЧО и СБ, по мере изменения клинической ситуации

Список литературы

1. Murray M.J. et al. Highlights from the Third International Central Nervous System Germ Cell Tumour symposium: laying the foundations for future consensus // *Ecanermedicalscience*. — 2013. — Vol. 7. — P. 333.
2. Louis D.N. et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system // *Acta Neuropathol.* — 2007. — Vol. 114(2). — P. 97–109.
3. Matsutani M. et al. Primary intracranial germ cell tumors: a clinical analysis of 153 histologically verified cases // *J. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 86. — P. 446–455.
4. Echevarria M.E., Fangusaro J., Goldman S. Pediatric central nervous system germ cell tumors: a review // *Oncologist*. — 2008. — Vol. 13(6). — P. 690–699.
5. Jorsal T., Rorth M. Intracranial germ cell tumours. A review with special reference to endocrine manifestations // *Acta Oncol.* — 2012. — Vol. 51(1). — P. 3–9.
6. Kim J.W. et al. A multimodal approach including craniospinal irradiation improves the treatment outcome of high-risk intracranial nongerminomatous germ cell tumors // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2012. — Vol. 84(3). — P. 625–631.
7. Souweidane M.M. et al. Surgical management of primary central nervous system germ cell tumors: proceedings from the Second International Symposium on Central Nervous System Germ Cell Tumors // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2010. — Vol. 6(2). — P. 125–130.
8. Kamoshima Y., Sawamura Y. Update on current standard treatments in central nervous system germ cell tumors // *Curr. Opin. Neurol.* — 2010. — Vol. 23(6). — P. 571–575.

9. Shibamoto Y. et al. Treatment results of intracranial germinoma as a function of the irradiated volume // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1988. — Vol. 15(2). — P. 285–290.
10. Calaminus G. et al. SIOP CNS GCT 96: final report of outcome of a prospective, multinational nonrandomized trial for children and adults with intracranial germinoma, comparing craniospinal irradiation alone with chemotherapy followed by focal primary site irradiation for patients with localized disease // *Neuro Oncol.* — 2013. — Vol. 15(6). — P. 788–796.
11. Kawabata Y. et al. Long term outcomes in patients with intracranial germinomas: a single institution experience of irradiation with or without chemotherapy // *J. Neurooncol.* — 2008. — Vol. 88(2). — P. 161–167.
12. Sawamura Y., Ikeda J., Shirato H. Germ cell tumours of the central nervous system: treatment consideration based on 111 cases and their long-term clinical outcomes // *Eur. J. Cancer.* — 1998. — Vol. 34. — P. 104–110.
13. Da Silva N.S. et al. Primary chemotherapy for intracranial germ cell tumors: results of the third international CNS germ cell tumor study // *Pediatr. Blood Cancer.* — 2010. — Vol. 54(3). — P. 377–383.
14. Aoyama H. et al. Induction chemotherapy followed by low-dose involved-field radiotherapy for intracranial germ cell tumors // *J. Clin. Oncol.* — 2002. — Vol. 20(3). — P. 857–865.
15. Khatua S. et al. Treatment of primary CNS germinomatous germ cell tumors with chemotherapy prior to reduced dose whole ventricular and local boost irradiation // *Pediatr. Blood Cancer.* — 2010. — Vol. 55(1). — P. 42–46.
16. Matsutani M. and G. and The Japanese Pediatric Brain Tumor Study, Combined chemotherapy and radiation therapy for CNS germ cell tumors — the Japanese experience // *J. Neuro-Oncology.* — 2001. — Vol. 54. — P. 311–316.
17. Chen Y.W. et al. Treatment strategies for initially disseminated intracranial germinomas: experiences at a single institute // *Childs Nerv. Syst.* — 2012. — Vol. 28(4). — P. 557–563.
18. Schneider D.T. et al. Molecular genetic analysis of central nervous system germ cell tumors with comparative genomic hybridization // *Mod. Pathol.* — 2006. — Vol. 19(6). — P. 864–873.
19. Lafay-Cousin L. et al. Limited-field radiation for bifocal germinoma // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2006. — Vol. 65(2). — P. 486–492.
20. Modak S. et al. Thiotepa-based high-dose chemotherapy with autologous stem-cell rescue in patients with recurrent or progressive CNS germ cell tumors // *J. Clin. Oncol.* — 2004. — Vol. 22(10). — P. 1934–1943.
21. Sawamura Y. et al. Salvage therapy for recurrent germinomas in the central nervous system // *Br. J. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 13(4). — P. 376–381.
22. Calaminus G. et al. Impact of surgery, chemotherapy and irradiation on long term outcome of intracranial malignant non-germinomatous germ

cell tumors: results of the German Cooperative Trial MAKEI 89 // *Klin. Padiatr.* — 2004. — Vol. 216(3). — P. 141–149.

23. *Robertson P.L., DaRosso R.C., Allen J.C.* Improved prognosis of intracranial non-germinoma germ cell tumors with multimodality therapy // *J. Neurooncol.* — 1997. — Vol. 32(1). — P. 71–80.

24. *Packer R.J., Cohen B.H., Cooney K.* Intracranial germ cell tumors // *Oncologist.* — 2000. — Vol. 5(4). — P. 312–320.

25. *Schild S.E.* et al. Nongerminomatous germ cell tumors of the brain // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1996. — Vol. 36(3). — P. 557–563.

26. *Lee Y.H.* et al. Treatment and outcomes of primary intracranial teratoma // *Childs Nerv. Syst.* — 2009. — Vol. 25(12). — P. 1581–1587.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫХ ОПУХОЛЕЙ СПИННОГО МОЗГА

Кушель Ю.В., Коновалов Н.А.

8.1. Общая информация

Интрамедуллярные опухоли являются редкой патологией и составляют до 0,5% всех опухолей ЦНС [1]. По определению, эти опухоли растут из паренхимы спинного мозга и представлены основными гистологическими типами, такими как астроцитома, эпендимомы (*grade II*) и гемангиобластома [2]. Следует отметить, что миксопапиллярные эпендимомы конечной нити (*grade I*) относят к экстрамедуллярным опухолям [3].

8.2. Диагностика

Помимо клинического осмотра с оценкой сегментарной и проводниковой неврологической симптоматики, обязательным является выполнение МРТ с контрастным усилением и без него. У больных с нейрофиброматозом и болезнью *Von Hippel–Lindau* — МРТ всего нейроаксиса [4].

8.3. Тактика первичного лечения

Асимптоматичные пациенты (случайная находка при МРТ) — динамическое наблюдение и контрольные МРТ каждые 6–12 мес. Показания к операции появляются либо при появлении неврологической симптоматики, либо при МРТ-признаках прогрессии опухоли.

Всем остальным пациентам с впервые выявленной интрамедуллярной опухолью показано удаление опухоли. Цель операции — радикальное удаление для ограниченных опухолей (эпендимомы, гемангиобластомы, пилоидной астроцитомы), максимальная редукция объема для инфильтративных опухолей (астроцитомы, анапластической астроцитомы, ГБ, ганглиоастроцитомы) не в ущерб функциональному статусу пациента [5].

8.4. Обеспечение операции

Стандарты

1. Микроскоп.
2. Хирург, владеющий микронейрохирургической техникой.

Опции

1. Возможность выполнения нейрофизиологического мониторинга в виде моторных ВП.
2. Опыт хирурга в выполнении различных нейроонкологических вмешательств на спинном мозге и позвоночнике.
3. У детей — выполнение доступа методом ламинотомии/ламинопластики [6].

8.5. Послеоперационное ведение

Опции

1. Стероиды (дексаметазон) внутримышечно на 5–7 дней после операции в средней дозе для взрослого пациента 16 мг/сут с последующей постепенной отменой.
2. Пациентам с опухолями верхних шейных сегментов спинного мозга и цервикомедуллярными показано пробуждение и наблюдение в течение первых суток в нейрореанимации.
3. Реабилитация может быть начата в максимально ранние сроки по мере регресса болевого синдрома.
4. Контрольное МРТ для оценки радикальности удаления может быть выполнено либо в первые 24 ч, либо через 1–2 мес после операции.

8.6. Адьювантная терапия

Стандарты

1. Пациенты с доброкачественными опухолями вне зависимости от радикальности удаления требуют только динамического наблюдения и МРТ-контроля. Сроки первого МРТ — 1–2 мес после операции, далее ежегодно.
2. Пациентов со злокачественными опухолями направляют к нейроонкологам, и они проходят лечение в соответствии с принятыми протоколами для аналогичных интракраниальных опухолей [5].

8.7. Лечение рецидивов

Стандарты

Симптоматические рецидивы доброкачественных интрамедуллярных опухолей подлежат хирургическому удалению.

Опции

1. Показания к повторным операциям при прогрессии злокачественных интрамедуллярных опухолей принимаются в каждом случае индивидуально, учитывая возраст, клинический статус пациента и возможные онкологические варианты дальнейшего лечения.

2. Показания к ЛТ и химиотерапии при рецидивах доброкачественных интрамедуллярных опухолей принимаются в каждом случае индивидуально, учитывая возраст, клинический статус пациента и возможные онкологические варианты дальнейшего лечения.

8.8. Катамнестическое наблюдение**Стандарты**

Всем пациентам требуется периодическое проведение контрольных МРТ.

Опции

1. Пациентам с нейрофиброматозом и болезнью *Von Hippel–Lindau* требуются пожизненное наблюдение у невролога/нейрохирурга и ежегодное МРТ всех отделов нейроаксиса [7].

2. Пациенты с радикально удаленными эпендимомами (*grade II*) и солитарными гемангиобластомами могут быть сняты с наблюдения через 2 года после операции при отсутствии признаков опухоли на МРТ.

3. Пациентам с радикально удаленными пилоидными астроцитомами требуется ежегодное контрольное МРТ не менее 5 лет после операции.

Список литературы

1. Schellinger K.A., Propp J.M., Villano J.L., McCarthy B.J. Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors // J. Neurooncol. — 2008. — Vol. 87. — P. 173–179.
2. Duong L.M., McCarthy B.J., McLendon R.E. et al. Descriptive epidemiology of malignant and nonmalignant primary spinal cord, spinal meninges, and cauda equina tumors, United States, 2004–2007 // Cancer. — 2012. — Vol. 118. — P. 4220–4227.
3. Tihan T., Chi J.H., McCormick P.C. et al. Pathologic and epidemiologic findings of intramedullary spinal cord tumors // Neurosurg. Clin. N. Am. — 2006. — Vol. 17. — P. 7–11.
4. Mehta G.U., Asthagiri A.R., Bakhtian K.D. et al. Functional outcome after resection of spinal cord hemangioblastomas associated with von Hippel–Lindau disease // J. Neurosurg. Spine. — 2010. — Vol. 12. — P. 233–242.
5. Chamberlain M.C., Tredway T.L. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review // Curr. Neurol. Neurosci. Rep. — 2011. — Vol. 11. — P. 320–328.

6. Кушель Ю.В. Роль ламинотомии и ламинаoplastики в снижении частоты послеоперационных кифосколиозов у детей, оперированных по поводу интрамедуллярных опухолей // Вопросы нейрохирургии. — 2007. — № 4; обсуждение 24.

7. Lonser R.R., Butman J.A., Huntoon K. et al. Prospective natural history study of central nervous system hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease // J. Neurosurg. — 2014. — Vol. 120. — P. 1055–1062.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЭПЕНДИМОМАМИ КОНЕЧНОЙ НИТИ СПИННОГО МОЗГА

Коновалов Н.А., Кушель Ю.В., Оноприенко Р.А.

9.1. Общая информация

С топографо-анатомической точки зрения эпендимомы конечной нити, несмотря на их нейроэктодермальное происхождение, относят к экстрамедуллярным интрадуральным опухолям спинного мозга [1, 4, 12]. Миксопапиллярная эпендимома является наиболее распространенным гистологическим вариантом опухоли. Особенностью этого вида опухолей является их расположение между корешками конского хвоста спинного мозга [2, 3]. Зачастую клиническая картина эпендимом терминальной нити напоминает проявления дегенеративных заболеваний позвоночника, и пациента в течение нескольких лет лечат консервативными методами. Такое лечение только усугубляет состояние пациента и способствует вероятному росту новообразования. Проблема несвоевременного установления правильного диагноза опухоли конского хвоста, как и других экстрамедуллярных опухолей, остается актуальной по настоящее время [1]. Диагностирование опухоли на поздних стадиях может привести к неудовлетворительному результату лечения [14, 15].

С использованием современной микрохирургической техники значительную часть экстрамедуллярных опухолей удается удалить радикально, и большинство нейрохирургов не относят операцию по удалению этих опухолей к числу сложных вмешательств. Несмотря на это, постоянно наблюдается рост числа обращений пациентов с рецидивами или продолженным ростом экстрамедуллярных опухолей, в особенности эта тенденция наблюдается среди пациентов с эпендимомами терминальной нити. Большинство этих пациентов имеют неудовлетворительный результат в виде нарастания неврологических нарушений после операции. Особую роль среди нарушений играют функции тазовых органов [1, 5, 6]. Не всегда радикальное удаление опухоли является оптимальным вариантом, так

как может привести к усугублению состояния пациента в послеоперационном периоде. В настоящее время существует необходимость оптимизации лечения пациентов с эпендимомой терминальной нити. Поскольку эпендимомы терминальной нити являются редкой патологией, научно обоснованных доказательств эффективности тех или иных методов диагностики и лечения уровней А и В не существует. Вся информация по эпендиомам экстрамедуллярной локализации является либо анализом ретроспективных серий (С), либо мнением экспертов (D).

9.2. Диагностика

В диагностике эпендимом терминальной нити, как и любых других опухолей ЦНС, важным является клиническое обследование пациента: сбор анамнеза, тщательный неврологический осмотр. Данные осмотра позволяют не только заподозрить опухоль конского хвоста, но и определить локализацию процесса.

Однако более полную информацию о локализации, характере роста, возможной гистологической принадлежности опухоли дают современные методы нейровизуализации, такие как КТ и МРТ [2, 8]. Эти методы являются стандартным этапом диагностики у больных с подозрением на объемное образование спинного мозга или позвоночного канала. На обычных КТ изоденсную ткань эпендимомы сложно отличить от спинного мозга или содержимого позвоночного канала.

Для эпендимом характерно гетерогенное накопление контрастного вещества, что незначительно улучшает визуализацию границ опухоли на КТ.

Медленный рост эпендимом в ряде случаев приводит к появлению рентгенологически видимых костных изменений — симптому Эльсберга–Дайка, экскавации задней поверхности тел позвонков [13]. На МРТ эпендимомы визуализируются как объемные образования гетерогенной структуры с дольчатой поверхностью. Гетерогенность сигнала обусловлена наличием кист, петрификатов, участков новообразованных сосудов, кровоизлияний и некроза.

Солидная часть опухоли чаще всего выглядит изо- или гипоинтенсивной на T_1 -взвешенных изображениях и гиперинтенсивной — на T_2 . Как правило, кисты у эпендимом терминальной нити встречаются крайне редко и имеют более интенсивный сигнал по отношению к ликвору на T_1 -взвешенных изображениях. Безусловно, «золотым стандартом» в диагностике эпендимом является внутривенное введение контрастного препарата, которое повышает дифференцировку тканей опухоли от окружающих нервных структур спинного мозга. При введении контрастного вещества отмечается умеренное, неравномерное его накопление [9–11].

Стандарты

МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с введением контрастного препарата и без него, при необходимости расширение зоны

исследований до грудного и шейного отделов позвоночника, а также головного мозга. Рекомендуемая напряженность магнитного поля аппарата — от 1,5 до 3,0 Тл.

Рекомендации

При деструкции опухолью костной ткани позвонков или крестца рекомендуется КТ. Она необходима для решения вопроса о целесообразности проведения стабилизации патологических позвоночных сегментов.

Опции

Обзорная спондилография с функциональными пробами (прямая проекция в положении стоя прямо, с наклоном вперед и назад, боковая проекция в положении стоя) позволяет наиболее полно получить общую характеристику костного строения пояснично-крестцового отдела позвоночника, выявить спондилолистез и гипермобильность (нестабильность) позвоночного сегмента, которая может не выявляться при МРТ, выполняемой в горизонтальном положении.

Не рекомендуется

Выполнять операцию только в целях взятия фрагментов опухоли для выполнения биопсии.

9.3. Тактика первичного лечения

Пациенты с рентгенологически верифицированной экстрамедуллярной опухолью, локализующейся в области корешков конского хвоста, подразделяются на две группы по клиническим проявлениям.

Пациенты первой группы, не имеющие проявлений заболевания (случайная находка при МРТ), проходят наблюдение и повторяют МРТ каждые 6 мес в течение 2–3 лет. В случае появления негативной симптоматики МРТ повторяют ранее 6 мес. Данного срока, как правило, достаточно для понимания динамики роста опухоли и определения тактики лечения пациента [1].

Пациентам второй группы с впервые выявленной экстрамедуллярной опухолью конского хвоста, в том числе с подозрением на эпендимою терминальной нити, рекомендуется хирургическое лечение — удаление опухоли. Цель операции — радикальное удаление отграниченных опухолей, покрытых капсулой, без включения в строгу корешков конского хвоста или структур конуса спинного мозга. В случае с инфильтративно растущими опухолями следует придерживаться максимально щадящего удаления эпендимомы, тем самым исключая риск развития грубого неврологического дефицита у пациента в послеоперационном периоде. Биопсия у данного вида опухолей нецелесообразна.

9.4. Операция

9.4.1. ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОПЕРАЦИИ

Стандарты

Обязательные условия — микроскоп и хирург, владеющий микронейрохирургической техникой.

Рекомендации

1. Желательные условия — возможность выполнения нейрофизиологического мониторинга в виде моторных ВП, прямой стимуляции корешков конского хвоста, опыт хирурга в выполнении различных нейроонкологических вмешательств на спинном мозге и позвоночнике. Для выполнения интраоперационной разметки необходимы средства нейровизуализации, например, электронно-оптический преобразователь.

2. При выявлении у пациента патологического перелома или нестабильности позвоночника после удаления опухоли необходимо осуществить одномоментную стабилизацию пораженных сегментов. В целях восстановления задней опорной колонны позвоночного сегмента применяют транспедикулярную стабилизацию. Введение винтов следует осуществлять под рентгенологическим контролем, соответственно, в операционной должен находиться электронно-оптический преобразователь.

Опции

При проведении стабилизирующего этапа операции в целях повышения безопасности пациента следует рассматривать возможность использования специальных средств интраоперационной нейровизуализации и навигации.

9.4.2. ВИД ДОСТУПА

Рекомендации

Ламинотомия у детей. Для осуществления доступа необходимо прикрепить ретракторы для минимально инвазивной хирургии позвоночника, что позволяет минимизировать доступ и уменьшить ятрогенную травматизацию тканей.

9.4.3. МИКРОХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА

Стандарты

1. Достаточное вскрытие ТМО, необходимое для полной визуализации полюсов опухоли.

2. Удаление инкапсулированной эпендимомы следует осуществлять единым блоком, не прибегая к кускованию опухоли и не повреждая ее фиброзную капсулу.

3. Если источником роста эпендимомы являются конус мозга и проксимальные отделы конечной нити, резекцию следует осуществлять по принципу удаления интрамедуллярных опухолей со срединной миелотомии спинного мозга.

4. Взятие материала, фрагментов опухоли для гистологического исследования.

Рекомендации

1. При удалении опухоли, имеющей рост из конуса спинного мозга, находящиеся на дорсальной поверхности мозга сосуды следует сохранять.

2. При невозможности визуально определить, включены или нет в строму опухоли фасцикулы, следует прибегнуть к прямой нейрофизиологической стимуляции. При отсутствии ответов фрагмент опухоли коагулируют и перескают, при положительном ответе следует воздержаться от резекции в целях сохранения функции.

Опции

1. Применение высокоскоростного бора для выполнения доступа, средств микрохирургической диссекции, материалов для пластики ТМО.

2. При неинкапсулированном росте опухоли для повышения радикальности удаления необходимо использовать УЗ-аспиратор.

9.5. Послеоперационное ведение

Рекомендации

Шаг 1. Первые сутки после операции.

А. Режим: после операции пациент находится в палате пробуждения. После стабилизации гемодинамических показателей и витальных функций пациента переводят в отделение. Как правило, в течение первых суток пациент должен быть активизирован (уровень активизации зависит от состояния пациента).

Б. Медикаментозная терапия:

■ противоболевая терапия:

- ✧ кеторолак (Кеторол*) в дозе 10–30 мг внутримышечно 2 раза в сутки или при появлении боли;
- ✧ трамадол (Трамал*) в дозе 50–100 мг внутримышечно при выраженной боли в области операционной раны;
- ✧ антибактериальная терапия (согласно общему плану антибиотикопрофилактики):
 - цефазолин в дозе 2 г внутримышечно 2 раза в сутки в течение 5–7 дней;

■ терапия, направленная на профилактику послеоперационного отека каудальных отделов спинного мозга и структур конского хвоста:

- метилпреднизолон (Метипред[®]) в дозе 1000 мг внутривенно медленно капельно на 400 мл 0,9% раствора натрия хлорида в течение суток с последующим переходом на введение дексаметазона по схеме, описанной ниже;
- дексаметазон (Дексазон[®]) в дозе 4 мг 3 раза в сутки внутримышечно в течение 3 сут после операции; 4 мг 2 раза в сутки внутримышечно в течение 2 сут и 4 мг 1 раз в сутки внутримышечно до момента выписки пациента из стационара;
- ♦ в зависимости от состояния пациента, его неврологического и соматического статуса возможно применение дополнительной терапии.
- В. Перевязка операционной раны, поясничная пункция, анализы ликвора (общий, биохимический).
- Г. Осмотр пациента специалистами: неврологом, урологом (коррекция медикаментозной терапии).

Шаг 2. Ведение пациента в период пребывания в стационаре в раннем послеоперационном периоде.

А. Режим: согласно состоянию пациента, возможно проведение реабилитационных мероприятий с первых суток после операции.

Б. Медикаментозная терапия (согласно описанию в первом шаге). Перевязку операционной раны выполняют ежедневно.

В. Установка мочевого катетера при нарушении мочеиспускания, очистительные клизмы 1 раз в 3–4 дня при нарушении периодичности дефекации.

Шаг 3. День выписки из стационара (7–9-е сут).

А. Режим: пациент сохраняет ограничительный ортопедический режим до 1 мес после операции. При необходимости возможно применение специальных корсетов для грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника.

Б. Терапия: нестероидные противовоспалительные средства, этиориксиб (Аркоксия[®]) в дозе 60 мг 1–3 раза в сутки *per os* или мелоксикам (Мовалис[®]) в дозе 7,5 мг 1–4 раза в сутки при болях.

9.6. Наблюдение за пациентом в отдаленном послеоперационном периоде

Стандарты

1. Тактика наблюдения за пациентом в отдаленный период после операции определяется интраоперационной картиной и результатами гистологического исследования.

2. При инкапсулированном типе роста эпендимомы, эпендимоме *grade II* контрольные МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с контрастным усилением следует проводить через 3, 12, 24 мес после операции для определения радикальности удаления и рецидива опухоли. В дальнейшем пациент может быть снят с наблюдения.

3. Пациент с неинкапсулированной опухолью, миксопапиллярной эпендимомой *grade I* контрольные МРТ всех отделов позвоночника и головного мозга через 3 мес после операции, затем каждый год — МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с контрастным усилением. При наличии признаков диссеминации опухоли — консультация нейроонколога.

4. Пациент с эпендимомой *grade III* должен быть направлен к нейроонкологам для прохождения возможной ЛТ и химиотерапии.

Рекомендации

Пациент с нарушениями функций тазовых органов, помимо обязательного осмотра нейрохирургом и неврологом, должен проходить обследование у уролога.

9.7. Лечение рецидивов

Рекомендации

1. При выявлении у пациента рецидива доброкачественной эпендимомы терминальной нити и при условии наличия клинических проявлений заболевания необходимо выполнить повторную операцию по удалению опухоли.

2. Во время операции по удалению рецидива опухоли выполнение пластики истонченной ТМО практически неизбежно. В раннем послеоперационном периоде необходимо установить люмбальный дренаж на 3–5 сут после операции.

3. При невозможности радикального удаления опухоли следует выполнить пластику ТМО в целях создания свободного резервного пространства внутри оболочки для возможного дальнейшего роста опухоли и адекватного ликворотока.

4. При отсутствии прогрессирования неврологического дефицита пациент продолжает наблюдение у нейрохирурга и невролога пожизненно либо до момента появления симптомов заболевания.

5. Консультация радиолога, химиотерапевта.

Список литературы

1. Коновалов Н.А., Голанов А.В., Шевелев И.П. и др. Результаты лечения эпендимом конского хвоста спинного мозга у взрослых // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. — 2015. — № 1. — Т. 79. — С. 58–67.

2. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическая нейрорадиология. — Т. 5. — Патология спинного мозга и позвоночника: медицинское издание. — М., 2014. — С. 269–463.

3. Ступак В., Шабанов С., Пендюрин И. и др. Эпендимомы пояснично-крестцового отдела. Собственные результаты хирургиче-

- ского лечения // Успехи современного естествознания. — 2015. — № 5.
4. Евзиков Г.Ю., Бублиевский Д.В., Розен А.И. и др. Хирургическое лечение эпендимом конечной нити и конуса спинного мозга // Нейрохирургия. — 2005. — № 1. — С. 19–23.
5. Слынько Е.И., Карлейчук А.Г. Хирургическое лечение эпендимом конского хвоста спинного мозга и его результаты // Украинский нейрохирургический журнал. — 2007. — № 2.
6. Sonneland P.R.L., Scheithauer B.W., Onofrio B.M. Myxopapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases // Cancer. — 1985. — Т. 56. — № 4. — С. 883–893.
7. Tsai C.J. et al. Outcomes After Surgery and Radiotherapy for Spinal Myxopapillary Ependymoma: Update of the MD Anderson Cancer Center Experience // Neurosurgery. — 2014. — Т. 75. — № 3. — С. 205–214.
8. Voulgaris S. et al. Spinal ependymomas: prognostic factors and treatment results // Journal of cancer research and therapeutics. — 2013. — Vol. 9. — N 1. — P. 60.
9. Sonneland P.R.L., Scheithauer B.W., Onofrio B.M. Myxopapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases // Cancer. — 1985. — Vol. 56. — N 4. — P. 883–893.
10. Pica A. et al. The results of surgery, with or without radiotherapy, for primary spinal myxopapillary ependymoma: a retrospective study from the rare cancer network // International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics. — 2009. — Vol. 74. — N 4. — P. 1114–1120.
11. Oh M.C. et al. Prognosis by tumor location in adults with spinal ependymomas: Clinical article // Journal of Neurosurgery: Spine. — 2013. — Vol. 18. — N 3. — P. 226–235.
12. Nakamura M. et al. Long-term surgical outcomes for myxopapillary ependymomas of the cauda equina // Spine. — 2009. — Т. 34. — N 21. — P. E756–E760.
13. Kucia E.J. et al. Surgical technique and outcomes in the treatment of spinal cord ependymomas: part II: myxopapillary ependymoma // Neurosurgery. — 2011. — Vol. 68. — P. 90–94.
14. Gilbert M.R., Ruda R., Soffietti R. Ependymomas in adults // Current neurology and neuroscience reports. — 2010. — Vol. 10. — N 3. — P. 240–247.
15. Al-Habib A. et al. Myxopapillary ependymoma: correlation of clinical and imaging features with surgical resectability in a series with long-term follow-up // Spinal cord. — 2011. — Vol. 49. — N 10. — P. 1073–1078.

ЧАСТЬ 4. МАЛЬФОРМАЦИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С КАВЕРНОЗНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

*Коновалов А.Н., Белоусова О.Б., Окишев Д.Н., Гаврюшин А.В.,
Хухлаева Е.А., Корниченко В.Н., Пронин И.Н., Шишкина Л.В.,
Сазонова О.Б., Голанов А.В.*

1.1. Общие вопросы

По нашим данным, а также по сведениям из других источников, в опубликованной литературе нет рандомизированных исследований по проблеме каверном [1].

Кавернозные мальформации (КМ) относятся к группе пороков развития сосудистой системы головного и спинного мозга. Распространенность патологии в популяции составляет около 0,5% [2, 3], однако, судя по числу обращений, лишь небольшая часть КМ проявляется клинически. Какие-либо сведения о соотношении бессимптомных и клинически проявившихся форм отсутствуют. Среди клинически проявившихся сосудистых мальформаций КМ составляют около 15%, занимая второе место после артериовенозных мальформаций. КМ встречаются в виде спорадической и наследственной (семейной) форм [4, 7]. По усредненным данным, спорадические каверномы составляют около 80% случаев, наследственные — около 20%. КМ могут быть одиночными и множественными. Одиночные КМ встречаются преимущественно при спорадической форме патологии, а множественные — при наследственной. Количество множественных каверном у одного человека может составлять от двух до нескольких десятков.

КМ могут формироваться в любом отделе ЦНС. Наиболее часто встречаются КМ больших полушарий (70%), при этом значительно преобладают КМ лобной и височной долей. Глубинные КМ больших полушарий (базальные ганглии, промежуточный мозг) составляют около

10% всех каверном. Около 28% составляют КМ ЗЧЯ. Каверномы спинного мозга относятся к редким (2–5%) [5].

Клинические проявления КМ могут возникнуть в любом возрасте — от младенческого до пожилого. Наиболее часто первые клинические симптомы появляются в возрасте 20–40 лет. Примерно в 25% случаев первые проявления болезни возникают в детском возрасте (до 18 лет). При наследственной форме КМ могут проявляться в более раннем возрасте.

КМ, как правило, имеют доброкачественное течение. Заболевание редко приводит к тяжелой инвалидности, а случаи летальных исходов единичны и встречаются преимущественно при КМ ствола мозга и диэнцефальной области [4].

1.2. Организация медицинской помощи

Больные с клинически проявившимися КМ ЦНС составляют около 5% больных, обращающихся к нейрохирургу. Неизвестно, как часто неврологи и врачи общей практики встречаются с этой патологией, но можно предположить, что такие случаи редки. Эти данные обосновывают необходимость консультации, наблюдения и при необходимости лечения больных с КМ ЦНС в специализированных нейрохирургических учреждениях у специалистов, имеющих опыт ведения больных с данной патологией, либо у неврологов, специализирующихся на лечении цереброваскулярной патологии (рекомендации).

Доброкачественное течение заболевания и отсутствие в большинстве случаев симптомов, угрожающих жизни больного, позволяют направлять больных в специализированное учреждение на амбулаторную консультацию в плановом порядке (рекомендации). Исключение составляют случаи КМ ствола мозга и глубоких отделов больших полушарий, проявившихся тяжелыми неврологическими симптомами. Эти больные должны быть ускоренно госпитализированы в нейрохирургический стационар, так как может потребоваться срочная нейрохирургическая помощь (рекомендации).

Для оказания квалифицированной помощи больным с КМ ЦНС стационар должен быть оснащен МРТ и иметь операционную для проведения микрохирургических вмешательств (стандарты). Для удаления глубоких каверном и каверном функционально значимых зон операционная должна быть оснащена нейронавигацией, должна быть возможность осуществления нейрофизиологического мониторинга (рекомендации).

Больные, которым была выполнена нейрохирургическая операция, а также больные, не требующие нейрохирургической помощи, должны длительно находиться под наблюдением невролога. В связи с тем что подавляющее число больных страдают эпилептическими припадками, в оказании внебольничной помощи необходимо участие специалиста-

эпилептолога или врача-невролога, имеющего опыт назначения антиконвульсантов (рекомендации).

1.3. Диагностика

Основным механизмом развития любых клинических симптомов при каверномах являются микро- или макрокровоизлияния. Возможно также развитие симптоматики вследствие тромбообразования и нарушения венозного оттока, окклюзии ликворных путей, эпилептогенного действия продуктов распада крови.

Клиническая картина при КМ представлена эпилептическими припадками, острым или подострым развитием очаговых неврологических симптомов, возникающих либо на фоне общемозговой симптоматики, либо при ее отсутствии (типичное или атипичное кровоизлияние). Эпилептические припадки имеют тенденцию к учащению и усложнению [6]. В редких случаях возможно формирование фармакорезистентной эпилепсии. К редким проявлениям следует отнести развитие заболевания по типу субарахноидального кровоизлияния, гипертензивно-гидроцефального синдрома, в виде симптомов поражения отдельных черепно-мозговых нервов. КМ могут быть выявлены у людей, обследующихся в связи с головными болями, а также при обследовании по поводу каких-либо других заболеваний (случайная находка).

Первичная диагностика осуществляется преимущественно амбулаторно (рекомендации). Исключение составляют больные с выраженными неврологическими симптомами, требующими госпитализации.

Основным диагностическим методом выявления каверном служит МРТ. Чувствительность метода при этой патологии достигает 100%, специфичность — 98%. МРТ должна быть выполнена на аппарате с напряженностью магнитного поля не менее 1,5 Тл в режимах T_1 и T_2 и режимах, взвешенных по неоднородности магнитного поля (SWI ; T_2^* GRE, SWAN) (рекомендации). Варианты типов каверном на МРТ при исследовании в различных режимах классифицированы J. Zabramski et al. [7]. Выделено четыре типа каверном: кавернома I типа имеет гетерогенный сигнал в обоих режимах и гипointенсивный перифокальный сигнал по типу ободка в режиме T_2 (классическая кавернома); кавернома II типа представляет собой классическую каверному с признаками гематомы внутри или вне основного образования; кавернома III типа представлена четко очерченным округлым образованием в виде изо- или гипointенсивного гомогенного сигнала в режиме T_1 , гипointенсивного сигнала в режиме T_2 ; образования IV типа представлены точечным округлым гомогенным гипointенсивным сигналом, визуализируемым только в режимах, взвешенных по неоднородности магнитного поля. Они, как правило, сочетаются с одной или несколькими типичными каверномами. В связи с недостаточной изученностью морфологии образования IV типа относят к каверномам условно.

Каверномы необходимо дифференцировать от внутримозговых опухолей, крупных и гигантских аневризм, тромбированных артериовенозных мальформаций. При дифференциальной диагностике с опухолью возможно проведение МРТ с контрастным усилением — для каверном не характерно накопление контраста (опции). При дифференциальной диагностике с артериовенозными мальформациями и аневризмой целесообразно проведение церебральной ангиографии (опции). Ложноположительный диагноз каверномы более опасен, чем ложноотрицательный, так как существует вероятность пропустить заболевание с угрожающим жизни течением.

При выявлении множественных каверном, а также при наличии кровных родственников с эпилептическим припадком (припадками), внутримозговым кровоизлиянием или фокальным неврологическим дефицитом в анамнезе необходимо рекомендовать МР-исследование кровным родственникам для выявления наследственных форм заболевания (рекомендации).

Окончательный диагноз каверномы может быть поставлен только по результатам гистологического исследования.

КТ и ангиография не относятся к методам, позволяющим поставить диагноз каверномы. Они могут быть использованы как вспомогательные: КТ — для подтверждения факта острого или подострого кровоизлияния, ангиография (СКТ-ангиография, МРТ-ангиография) — для выявления венозных ангиом, часто сопутствующих КМ.

ЭЭГ проводят больным с каверномами в случаях, если они страдают эпилептическими припадками, а также для подтверждения эпилептической природы пароксизмов (опции). Больным с множественными каверномами, страдающим эпилептическими припадками, необходимо проведение ЭЭГ, а также видео-ЭЭГ-мониторинга или суточного ЭЭГ-мониторинга для выявления эпилептогенной каверномы (рекомендации).

1.4. Лечение заболевания

Тактика ведения и выбор метода лечения больных с КМ зависят, в первую очередь, от локализации и клинических проявлений патологии. Определенное значение имеют также размер каверномы, возраст больного, наличие сопутствующих заболеваний.

Возможны следующие варианты ведения и лечения больного: наблюдение, консервативная терапия, удаление каверномы, радиохирургическое лечение. Заболевание в целом имеет доброкачественное течение, в связи с чем в большей части случаев показания к операции являются относительными.

Больной и/или его родственники должны быть полностью информированы о вариантах течения болезни, особенностях и осложнениях раз-

личных видов лечения и должны принять самостоятельное решение по предложенным методам лечения.

Хирургическое лечение каверном осуществляют в стационаре, оснащенном необходимым оборудованием: нейронавигацией для удаления глубоких и небольших каверном, нейрофизиологическим мониторингом для удаления каверном функционально значимых локализаций. Удаление глубоких каверном и каверном ствола мозга следует выполнять только в клиниках с большим опытом проведения таких операций.

Операция показана в следующих случаях (рекомендации):

- корковые и субкортикальные каверном больших полушарий, проявившиеся кровоизлиянием или эпилептическим припадком (припадками) и расположенные вне функционально значимых зон; каверном латеральных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся кровоизлиянием;
- корковые и субкортикальные каверном больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах; глубокие каверном больших полушарий; каверном ствола мозга; каверном медиальных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся повторными кровоизлияниями с формированием стойких неврологических нарушений (либо с тяжелым эпилептическим синдромом).

Операция не показана в следующих случаях (рекомендации):

- клинически бессимптомные каверном при отсутствии признаков перенесенных кровоизлияний на МРТ;
- корковые и субкортикальные каверном больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах и протекающие с редкими эпилептическими припадками, хорошо поддающимися лечению антиконвульсантами, при отсутствии очаговых неврологических симптомов;
- корковые и субкортикальные каверном больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах; глубокие каверном больших полушарий; каверном ствола мозга; каверном медиальных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся однократным кровоизлиянием с полным регрессом очаговых неврологических симптомов.

В сложных случаях решение об операции должно приниматься на индивидуальной основе консилиумом врачей.

При удалении каверном необходимо стремиться к полному удалению образования, так как частичное удаление сопряжено с высоким риском повторного кровоизлияния из остатков каверном (рекомендации) [4, 8]. При удалении глубоких каверном и каверном, расположенных в функционально значимых зонах мозга, в целях минимальной травмы прилежащих структур предпочтительно удаление каверном путем фрагментации (рекомендации) [9]. При наличии острой или подострой гематомы операционная травма может быть уменьшена путем эвакуации гематомы (внутренней декомпрессии) [4].

При удалении каверном сепсомоторной коры необходимо предварительное нейрофизиологическое картирование с помощью электростимуляции с оценкой М-ответов (рекомендации).

При удалении глубинных и небольших каверном в случае отсутствия четких анатомических ориентиров необходимо применение интраоперационной стереотаксической навигации (рекомендации).

При удалении каверном ствола мозга в ряде случаев требуется электростимуляция ядер ствола мозга с регистрацией М-ответов от соответствующих мышц лица и головы (рекомендации).

Для улучшения эффективности контроля за эпилептическими припадками удаление каверном вне функционально значимых зон можно сочетать с резекцией измененного перифокального мозгового вещества (опции). При удалении каверном, проявляющихся эпилептическим синдромом, возможно использование интраоперационной электрокортикографии для контроля степени иссечения перифокальной эпилептогенной зоны и поиска отдаленных очагов эпилептической активности (опции). При каверномах височной доли у больных с резистентными к антиконвульсантной терапии эпилептическими приступами и/или длительным анамнезом приступов следует рассмотреть и возможность проведения одномоментной амигдалогиппокампэктомии (опции).

1.5. Ведение больного в послеоперационном периоде

В ближайшем послеоперационном периоде больному необходимо выполнить контрольное КТ- или МРТ-исследование. Окончательный МРТ-контроль полноты удаления каверномы необходимо проводить спустя 4–6 мес после операции. Для этого необходимо выполнить контрольное МРТ по тем же принципам, что и до операции.

Ведение больных с эпилептическим синдромом осуществляют по правилам лечения пациентов с эпилепсией [10] (рекомендации). В случае формирования фармакорезистентной эпилепсии следует рассматривать возможность противоэпилептических хирургических вмешательств.

1.6. Радиохирургическое лечение

Опыт радиохирургического лечения достаточно больших групп больных с КМ (>50 случаев) представлен в нескольких клинических исследованиях. Большинство из них свидетельствует о снижении риска повторных кровоизлияний в 3–10 раз в сроки более 2 лет после первого проявления болезни [11]. Приводятся также данные об уменьшении частоты эпилептических припадков, однако эти сведения недостоверны [12]. Риск развития клинических постлучевых осложнений составляет от 2,45 до 16% [13, 14].

Таким образом, радиохирургическое лечение каверном рекомендуется в случаях повторных кровоизлияний с развитием выраженного неврологического дефицита, если прямое хирургическое вмешательство сопряжено с высоким риском значительного усугубления неврологического дефицита (каверномы диэнцефальной области, зрительного бугра, каверномы ствола мозга).

1.7. Консервативное лечение

При отсутствии показаний к операции или отказе от нее больные с КМ должны оставаться под наблюдением невролога или нейрохирурга.

При эпилептическом синдроме проводят лечение антиконвульсантами в соответствии с общими принципами лечения эпилепсии (стандарты) [10]. Следует принимать препарат в терапевтической дозе из расчета массы тела пациента (рекомендации). Контроль за достаточностью дозы проводят клинически (стандарты) путем определения концентрации препарата в плазме (рекомендации) и по данным ЭЭГ (опции).

1.8. Медицинская реабилитация

Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

Список литературы

1. *Samarasekera N., Poorthuis M., Kontoh K. et al.* Guidelines for the management of cerebral cavernous malformations in adults.
2. *Robinson J.R., Awad I.A., Masaryk T.J., Ester M.L.* Pathological heterogeneity of angiographically occult vascular malformations of the brain // *Neurosurgery*. — 1993. — Vol. 33. — P. 547–554.
3. *Washington C.W., McCoy K.E., Zipfel G.J.* Update on the natural history of cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation // *Neurosurg. Focus*. — 2010, Sep. — Vol. 29(3): E7.
4. *Белоусова О.Б., Коновалов А.Н., Окишев Д.Н. и др.* Наследственные каверномы головного мозга: анализ 12 семей // *Вопросы нейрохирургии*. — 2011. — Vol. 4. — P. 34–45.
5. *Lanzino G., Spetzler R.F.* (eds). *Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord*. N.Y.: Thieme, 2008.
6. *Moran N.F., Fish D.R., Kitchen N. et al.* Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy: a review of the literature and case series // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1999, May. — Vol. 66(5). — P. 561–568.
7. *Zabramski J.M., Wascher T.M., Spetzler R.F. et al.* The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study // *J. Neurosurg*. — 1994. — Vol. 80. — P. 422–432.

8. Mathiesen T., Edner G., Kihlström L. Deep and brainstem cavernomas: a consecutive 8-year series // *J. Neurosurg.* — 2003, Jul. — Vol. 99(1). — P. 31–37.
9. Gross B.A., Batjer H.H., Awad I.A., Bendok B.R. Cavernous malformations of the basal ganglia and thalamus // *Neurosurgery.* — 2009, Jul. — Vol. 65(1). — P. 7–18; discussion 18–9.
10. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология. — М.: МедИнформ Агентство, 2010.
11. Kondziolka D., Flickinger J.C., Lunsford L.D. Radiosurgery for cavernous malformations. In: Lanzino G., ed., Spetzler R.F., ed. *Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord* // Thieme. — 2008. — P. 124–129.
12. Pham M., Gross B.A., Bendok B.R. et al. Radiosurgery for angiographically occult vascular malformations // *Neurosurgical Focus.* — 2009. — Vol. 26, E16.
13. Amin-Hajani S., Ogilvy C.S., Candia G.J. et al. Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations: Kjellberg's experience with proton beam therapy in 98 cases at the Harvard cyclotron // *Neurosurg.* — 1998. — Vol. 42. — P. 1229–1238.
14. Liu A.L., Wang C.C., Dai K. Gamma knife radiosurgery for cavernous malformations // *Zhongguo Yi Xue Ke Xue Yuan Xue Bao.* — 2005. — Vol. 27. — P. 18–21.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕСИНДРОМАЛЬНЫХ КРАНИОСИНОСТОЗОВ У ДЕТЕЙ

Сатанин Л.А., Горельшев С.К.

2.1. Общие сведения

Краниосиностоз (КС) — это заболевание, проявляющееся врожденным отсутствием или преждевременным закрытием швов черепа, приводящим к аномальному развитию черепа, что проявляется его деформацией. Преждевременный синостоз в области швов черепа приводит к ограничению роста черепа в области закрытого шва, следствием чего является развитие краниocereбральной диспропорции. Клиническим проявлением краниocereбральной диспропорции является синдром ВЧГ.

Заболеваемость несиндромальными КС составляет 1 случай на 1600–2500 новорожденных [1–3]. Распространенность разных форм КС различна: скафоцефалия составляет около 40%, лобная плагиоцефалия — 20%, тригопоцефалия — 15%, оксипцефалия — 10%, брахицефалия — 10%, затылочная плагиоцефалия — менее 5%. Несиндромальные КС чаще выявляются у мальчиков, что может свидетельствовать о гормональном влиянии тестостерона на развитие заболевания [10].

Основной причиной развития преждевременного синостоза являются генетические мутации, которые могут иметь локальный характер поражения одной области или имеют системный, распространенный характер поражения. В первом варианте мутация реализуется в виде изолированного порока развития, затрагивающего только кости свода черепа; во втором — поражением костей свода и основания черепа, костей лицевого скелета, интракраниальных образований, а также различными поражениями костей скелета и внутренних органов [5–9]. Именно поэтому разделение на несиндромальный и синдромальный КС весьма условно и подчеркивает отсутствие научных данных по этому вопросу. Наиболее часто для несиндромальных КС характерен синостоз одного шва.

Для большинства КС характерно развитие деформаций черепа, соответствующих виду синостоза. Современная классификация учитывает не только вид синостозированного шва, но и форму деформации черепа.

2.2. Классификация

Таблица 2.1. Классификация несиндромальных краниосиностозов

Тип КС	Пораженный краниальный шов
I. Простые	
Скафоцефалия (долихоцефалия)	Сагиттальный шов
Лобная плагиоцефалия	Коронарный с одной стороны
Тригоноцефалия	Метопический
Затылочная плагиоцефалия	Лямбдовидный с одной стороны
II. Сочетанные	
Вариабельные	Два шва
Брахицефалия	Двусторонний лямбдовидный
Туррибрахицефалия	Двусторонний коронарный

2.3. Диагностика

2.3.1. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Стандартное УЗИ плода на III триместре беременности может выявлять деформацию головки плода. Подтверждение диагноза проводят с помощью 3D-УЗ-сканирования. Деформация черепа у плода и подозрение на КС являются показанием к оперативному родоразрешению для предотвращения интранатальной травмы ЦНС плода и травмы родовых путей матери (опции).

2.3.2. ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагноз КС может быть поставлен сразу после рождения ребенка по наличию характерной деформации головы новорожденного, деформации орбит, носа, аномалии родничков и т.п. Указанные признаки являются основанием для консультации невролога, генетика, детского нейрохирурга (опции). Проводят НСГ-исследование для исключения сочетанных пороков развития головного мозга, травматических повреждений ЦНС при естественных родах (рекомендации). На этом этапе перед выпиской ребенка из родильного дома формируют индивидуальный план диагностических и лечебных мероприятий.

В большинстве случаев диагноз КС ставится только на основании данных клинического обследования головы новорожденного (рекомендации), вероятность постановки верного диагноза составляет 98% [12]. В период новорожденности не требуется проведение рентгенологических методов исследований [13, 14] (рекомендации).

Выявленные клинические данные объективизируют фотодокументализацией выявленной деформации (фотографированием головы в основных проекциях), а также проведением простых краниометрических измерений (окружность головы, продольный, поперечный, косые диаметры головы, вычисление краниального индекса, а также индекса асимметрии) (опции).

Определение тактики диагностических и лечебных мероприятий проводится детским нейрохирургом с привлечением ряда врачей-специалистов (таких как невролог, педиатр, окулист, генетик, ЛОР-врач, челюстно-лицевой хирург, рентгенолог, анестезиолог-реаниматолог и др.) (опции).

А. Клиническое обследование

Детский невролог. Оценка психомоторного развития ребенка, выявление неврологической симптоматики. Диспансерное наблюдение за пациентами с КС на всех этапах развития ребенка.

Педиатр. Оценка психомоторного развития ребенка, проведение диагностических мероприятий для оценки соматического здоровья ребенка, выявление сопутствующих пороков развития (врожденных пороков сердца, пороков мочеполовой системы и др.). В случае выявления сопутствующих пороков развития — привлечение соответствующих врачей-специалистов.

Окулист (нейроофтальмолог). Оценка зрительных функций ребенка с КС. Оценка картины глазного дна. При наличии признаков ВЧГ — проведение УЗ-исследования диска зрительного нерва и оболочек интраорбитальной части зрительного нерва. Оценка глазодвигательных функций.

Генетик. Проводит комплекс клинико-генетических исследований, основной задачей является исключение синдромального характера заболевания. При наличии показаний определяется вид лабораторных, молекулярно-генетических исследований, а также возможность сочетанной патологии и методы ее диагностики.

Челюстно-лицевой хирург. Проводит комплекс клинико-диагностических мероприятий в случае сочетанной деформации костей лицевого скелета. Участвует в формировании индивидуального плана хирургической реабилитации пациента. Принимает участие в операции, если объем подразумевает вмешательство на структурах челюстно-лицевой области.

Рентгенолог (нейрорентгенолог). Совместно с хирургом определяет вид и объем нейровизуализационных мероприятий, проводит оценку полученных данных и динамику на катamnестическом этапе.

Детский анестезиолог-реаниматолог. Совместно с хирургом определяет возможность, сроки, риски оперативного вмешательства в зависимости от возраста ребенка, вида оперативного вмешательства. Определяют

объем предоперационных исследований, предоперационной подготовки ребенка, заготовки гемотрансфузионных препаратов, методик кровосбережения. В послеоперационном периоде проводят коррекцию болевого синдрома.

Медицинский психолог. Проводит диагностико-психотерапевтическую работу как с пациентами (старшими детьми на всех этапах лечения и в катамнезе), так и с родителями и родственниками ребенка (независимо от возраста ребенка на всех этапах лечения и катамнеза).

В случае необходимости к диагностике и лечению привлекаются другие врачи-специалисты.

Б. Нейрорентгенологические исследования

В настоящее время не существует стандартных протоколов рентгенологических исследований пациентов с КС. Именно поэтому план исследований определяется индивидуально в соответствии с поставленным диагнозом, выявленными индивидуальными особенностями заболевания и сроками предполагаемого хирургического лечения.

В настоящее время краниография практически полностью вытеснена из клинической практики в связи с ограниченностью получаемой информации, трудностями проведения корректного исследования у детей раннего возраста (опции).

«Золотым стандартом» диагностики КС является КТ с построением 3D-реконструкции черепа [11]. По данным КТ-исследования возможны не только оценка костных аномалий, подтверждение синостоза в области швов черепа, но и выявление сопутствующих аномалий развития интракраниальных структур (рекомендации).

Результаты КТ-исследования могут использоваться для компьютерной краниометрии, моделирования и планирования хирургических вмешательств, изготовления индивидуальных шаблонов и имплантов, помогают в вопросе выбора и использования дистракционных устройств (опции).

При выявлении интракраниальных аномалий для их уточнения проводят МРТ-исследование головного мозга. При подозрении на сопутствующие пороки развития сосудов головного мозга, которые редко встречаются при несиндромальных КС, проводят МРТ-ангиографию в артериальной и венозной фазах. В сложных случаях проводят селективную церебральную ангиографию (опции).

Учитывая риск лучевой нагрузки, контрольное КТ-исследование проводят в послеоперационном периоде только при наличии особых показаний для исключения послеоперационных осложнений. В большинстве случаев повторное КТ-исследование после операции проводят не ранее 6 мес. В дальнейшем необходимость контрольного КТ-исследования определяется хирургом в соответствии с клинической ситуацией, но не чаще 1 раза в 6–12 мес (опции). В большинстве случаев для наблюдения

за динамикой интракраниальных аномалий, как, например, динамикой гидроцефалии, достаточно проведения МРТ-исследований или НСГ.

Суммарный алгоритм нейровизуализационных мероприятий у детей с несиндромальными КС представлен на схеме (см. приложение 2.6).

2.3.3. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ [15–19]

ВЧГ у пациентов с несиндромальными КС может быть следствием различных патогенетических механизмов:

- краниocereбральной диспропорции;
- гидроцефалии (окклюзионной или неокклюзионной, внутренней или наружной);
- пороков развития венозных сосудов головного мозга (встречается редко при несиндромальных КС);
- мальформации Киари I типа (может быть первичной или вторичной, вследствие краниocereбральной диспропорции).

У большинства пациентов не встречается клинически выраженного синдрома ВЧГ вследствие медленного, прогрессирующего развития этого состояния и высоких адаптивных физиологических способностей детского организма. Это обуславливает сложности своевременной диагностики синдрома ВЧГ.

Среди современных методов диагностики ВЧГ выделяют клинические и инструментальные, которые, в свою очередь, делятся на инвазивные и неинвазивные. Ниже представлены их краткая характеристика и клиническая значимость.

А. Клинические данные

- Симптомы ВЧГ (головные боли, тошнота, рвота) редко встречаются при несиндромальных КС у детей. Отсутствие симптомов не исключает наличие у пациента ВЧГ.
- Картина глазного дна (отек дисков зрительных нервов) встречается редко у детей младшего возраста, что связано с физиологическими особенностями детского возраста (рекомендации). Нормальная картина глазного дна не исключает наличие у пациента ВЧГ.

Б. Инструментальные данные

а) инвазивные

- Мониторирование ВЧД (ICP-мониторирование) — стандарт диагностики ВЧГ, однако для постановки (исключения) состояния требуется длительное мониторирование (1–3 сут); проведение исследования связано с риском серьезных осложнений, что делает его неприемлемым в большинстве случаев у детей с несиндромальными КС (не рекомендуется).
- Мониторирование люмбального давления (ILP-мониторирование) малоинформативно для оценки синдрома ВЧГ.

б) неинвазивные

- Редко применяемые методы исследования — тимпанотензометрия, фонтанеллотензометрия (недостаточно клинических данных).
- Рентгенологические признаки ВЧГ (КТ, МРТ) — тотальное усиление рисунка пальцевых вдавлений, истончение костей свода черепа, сужение субарахноидальных щелей, расширение периневральных пространств зрительных нервов. Выраженность указанных симптомов невелика при несиндромальных КС, а также низкая специфичность указанных проявлений.
- УЗИ орбит при ВЧГ может выявить проминирование диска зрительного нерва, а также расширение периневральных ликворных пространств интраорбитального отрезка зрительного нерва.
- Оценка краниocereбральной диспропорции методом функциональной УЗ-венографии позволяет количественно неинвазивно оценить степень выраженности краниocereбральной диспропорции и выявить ВЧГ еще на доклинической стадии (опции) [20–23].

2.4. Хирургическое лечение

2.4.1. ЦЕЛИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Цели хирургического лечения пациентов с несиндромальными КС:

- предотвращение развития или устранение синдрома ВЧГ (краниocereбральной диспропорции);
- устранение деформации головы ребенка с достижением эстетического результата, что способствует дальнейшей социальной адаптации.

2.4.2. ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Абсолютным показанием к хирургическому лечению ребенка с КС является наличие синдрома ВЧГ. К относительным показаниям относятся краниocereбральная диспропорция (риск развития синдрома ВЧГ) и косметический дефект.

2.4.3. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

Противопоказания к операции хирургической коррекции КС формулируются (рекомендации) на основании общих нейрохирургических принципов формулировки противопоказаний к хирургическому вмешательству.

Абсолютным противопоказанием к хирургическому лечению является наличие грубого сочетанного порока развития (например, врожденных пороков сердца), определяющего риск оперативного вмешательства как крайне высокий.

Примечание. Противопоказания к хирургическому лечению — общие для нейрохирургических заболеваний на настоящем этапе. Основанием для отказа от операции может явиться категорическое несогласие родственников пациента с хирургическим методом, подкрепляемое пись-

менным подтверждением. Во всех остальных случаях следует хирургическое лечение считать показанным.

2.4.4. ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ НЕСИНДРОМАЛЬНЫХ КРАНИОСИНОСТОЗАХ

В настоящее время не существует научных исследований, достоверно доказывающих преимущество одних методов хирургического лечения перед другими, как нет и доказано оптимального метода. Не определены оптимальные сроки хирургического лечения. Отсутствуют отдаленные результаты и сравнительная характеристика результатов при использовании различных методов операций. Все это делает оправданным использование нижеизложенных методов хирургического лечения.

Принципиально все существующее методы хирургического лечения можно разделить на следующие основные группы.

1. Краниотомии (в объеме от сутуротомии до веретексэктомии), при которых проводят рассечение или удаление части черепа, включающей область синостозированного шва, в целях дальнейшего самопроизвольного исправления за счет роста и развития головного мозга [24–26].

2. Реконструктивные операции, при которых выполняют обширные краниотомии, ремоделирование костей свода и основания черепа, реконструкции областей черепа с использованием разных методов остеосинтеза.

3. Комбинированные методы лечения — краниотомии или небольшие реконструкции, которые сочетаются с другими методами, способствующими реконструкции черепа (например, дистракционные устройства, пружинные дистракционные устройства, краниальные ортезы) [27–30].

Простые краниотомии не требуют специального оборудования и расходных материалов, однако данный вид вмешательств малоэффективен и может сопровождаться рецидивами заболевания.

Реконструктивные вмешательства выполняют при условии наличия современных моторных нейрохирургических систем: краниотома, краниоперфоратора, различных остеотомических насадок (например, реципрокной, осциллирующей и др.). Остеотомии при операциях должны осуществляться на невысоких оборотах, сопровождаться обильной ирригацией физиологическим раствором, что позволит предотвратить термическое повреждение костной ткани и в дальнейшем проблемы с регенерацией (рекомендации). Реконструктивные вмешательства подразумевают выполнение остеосинтеза, который может выполняться за счет современных материалов (см. ниже) (опции).

Выполнение реконструктивных оперативных вмешательств может быть оптимизировано при использовании компьютерной краниометрии, виртуальных методов компьютерного планирования и моделирования операций, изготовления моделей с помощью методик быстрого прототипирования (например, стереолитографии), индивидуальных шаблонов (опции).

Выполнение реконструктивных операций с эндоскопической ассистенцией или эндоскопической сутурэктомии требует наличия нейро-эндоскопического оборудования и специального инструментария (опции).

Использование методов дистракционного остеосинтеза с использованием дистракционных аппаратов или пружинных дистракционных устройств подразумевает наличие специальных индивидуальных устройств (рекомендации) [32–34]. Дистракционные устройства имплантируются на период лечения и могут быть полностью погружными (пружинные дистракционные устройства) или имеют связь с внешней средой за счет располагающего за пределами кожного покрова активаторов.

Дистракционное лечение с помощью дистракционных аппаратов имеет типичные стадии (относится к дистракции костей свода черепа):

- I — остеотомия и установка дистракционного аппарата;
- II — период компрессии — составляет 5–7 дней, в процессе которого начинается формирование костного регенерата;
- III — период дистракции — начинается в стационаре и продолжается в домашних условиях. Скорость дистракции костей свода черепа — 0,5 мм/сут. Продолжительность дистракции определяется индивидуальными особенностями пациента и осуществляется на расчетное расстояние;
- IV — период ретенции — составляет 6 мес с момента окончания дистракции костей свода черепа. В течение этого периода происходит ossификация регенерата (опции).

По окончании периода ретенции пациента госпитализируют для удаления дистракционных аппаратов (рекомендации).

Дистракционное лечение с помощью пружинных дистракционных устройств не имеет аналогичных стадий. Период дистракции начинается непосредственно после операции, носит пассивный характер, не требует участия медицинского персонала или родственников пациента. Период дистракции непосредственно переходит в период ретенции и составляет суммарно 6 мес, после чего ребенка госпитализируют для удаления дистракционных устройств (рекомендации) [35–37].

2.4.5. МЕТОДЫ ОСТЕОСИНТЕЗА ПРИ РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ОПЕРАЦИЯХ

Реконструктивную операцию невозможно осуществить без материалов для остеосинтеза. В настоящее время выделяют следующие методы (материалы) для остеосинтеза:

- а) биodeградируемые:
 - биodeградируемые лигатуры;
 - биodeградируемые пластины и винты (пины);

- б) небиodeградируемые:
- лигатуры небиodeградируемые (например, шелк);
 - металлическая проволока (сталь, титан);
 - металлические пластины и винты (титановые).

«Золотым стандартом» является использование для остеосинтеза биodeградируемых пластин и винтов (рекомендации). Длительное использование этих материалов не выявило каких-либо осложнений, связанных с их использованием [41–44].

Лигатуры для костных швов из биodeградируемого и небиodeградируемого материала с успехом используются при многих операциях, и зачастую их комбинируют с использованием биodeградируемых пластин и винтов (опции).

Титановые и другие металлические конструкции для остеосинтеза (за исключением дистракционных аппаратов и пружинных дистракционных устройств) в связи с рядом осложнений, связанных с их использованием, а также необходимостью повторных вмешательств в целях удаления металлоконструкций, малопригодны для пациентов с КС (опции) [38–40].

2.4.6. ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА

Всем пациентам вне зависимости от объема и типа планируемого хирургического лечения проводят заготовку препаратов крови (стандарты).

Детям первого года жизни вне зависимости от результатов исследования крови на группу крови и резус-фактор проводят индивидуальный подбор эритроцитарной массы (рекомендации).

Подготовка пациента в операционной

Вне зависимости от типа операции и ее объема все хирургические вмешательства проводят под общей анестезией (стандарты). Хирургические вмешательства проводят под эндотрахеальным наркозом (стандарты). Анестезиолог проводит установку или двух периферических венозных линий (при малоинвазивных операциях), или центральной венозной линии и одной или двух периферических (рекомендации). При риске массивной кровопотери устанавливают артериальную линию. В течение операции проводят непрерывный мультимодальный мониторинг функциональных показателей (стандарты). Показанием к началу гемотрансфузии является уровень гемоглобина ниже 80 г/л, но гемотрансфузию можно начать раньше в зависимости от интенсивности кровопотери, этапа и продолжительности операции. Объем гемотрансфузии должен учитывать возможность продолжающейся кровопотери в раннем послеоперационном периоде, особенно после обширных реконструктивных вмешательств (опции) [45–51].

При положении пациента на операционном столе с приподнятым головным концом (модифицированное положение лежа на спине или лежа

на животе) в целях своевременного выявления воздушной эмболии проводят прекардиальное доплеровское мониторирование (рекомендации).

Принимая во внимание риски развития инфекционных осложнений, особенно после обширных реконструктивных вмешательств, широкое использование инородных тел для остеосинтеза, формирование мертвых пространств, большое значение уделяется антибиотикопрофилактике. Антибиотикопрофилактику (препаратами широкого спектра действия) начинают в операционной до выполнения разреза (рекомендации) у пациентов с высоким риском инфекционных осложнений за сутки до вмешательства (опции). Антибиотикопрофилактику продолжают в течение от 3 до 7–8 сут после операции (рекомендации). В случае развития признаков инфекционного осложнения проводят смену препарата, выполняют микробиологическое исследование с выделением возбудителя и определением резистентности к антибиотикам. До получения данных микробиологических исследований назначают комбинацию антибиотика широкого спектра действия с остеотропным антибиотиком (линкомином) (опции) [52–54].

2.4.7. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ НЕСИНДРОМАЛЬНЫХ КРАНИОСИНСТОЗОВ

А. Сагиттальный синостоз, скафоцефалия

Вмешательства проводят в различных положениях ребенка на операционном столе в зависимости от области интереса. Кожные разрезы — бикоронарный (линейный, зигзагообразный, волнистый), линейный или S-образный над областью синостозированного шва, линейные или S-образные в передних и задних отделах области синостозированного шва.

Тип и объем хирургического вмешательства определяет хирург в зависимости от возраста пациента и индивидуальных особенностей деформации черепа пациента.

Наиболее распространенные методы хирургического лечения представлены в зависимости от возраста пациентов.

■ Возраст 0–3 мес.

- ✧ Хирургическое лечение не проводят, возможна нехирургическая коррекция деформации с помощью краниального ортеза как предоперационная подготовка пациента к операции (опции) [31].
- ✧ Выполнение линейной краниотомии, краниэктомии, кальвариэктомии в возрасте 1–3 мес. Вмешательства связаны с рисками и недоказанной эффективностью, велика вероятность рецидива заболевания (опции).

■ Возраст 3–6 мес.

- ✧ Линейная краниотомия, краниэктомия, кальвариэктомия. Вмешательства с недоказанной эффективностью, велика вероятность рецидива заболевания (опции).

- ❖ Открытая или эндоскопическая сатурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6–12 мес) (рекомендации).
- ❖ Открытая сатуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление (рекомендации).
- ❖ Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная пи-пластика, *barrel-stave osteotomy*-пластика, реконструкция костей свода черепа (опции).
- **Возраст 6–12 мес.**
 - ❖ Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная пи-пластика, *barrel-stave osteotomy*-пластика, реконструкция костей свода черепа (рекомендации).
 - ❖ Тотальная реконструкция костей черепа (опции).
 - ❖ Остеотомия с установкой дистракционного аппарата (опции).
- **Возраст более 12 мес.**
 - ❖ Реконструктивные вмешательства, такие как прямая и обратная пи-пластика, *barrel-stave osteotomy*-пластика, реконструкция костей свода черепа (опции).
 - ❖ Тотальная реконструкция костей черепа (рекомендации).
 - ❖ Остеотомия в области синостозированного шва с установкой дистракционного аппарата (опции).
 - ❖ Хирургическое лечение можно не проводить (в случае отсутствия признаков ВЧГ и краниocereбральной диспропорции), осуществляя динамическое наблюдение за пациентом (опции).

Б. Метопический синостоз, тригоноцефалия

Хирургическое вмешательство проводят в положении ребенка на операционном столе лежа на спине. Выполняют бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного метопического шва.

- **Возраст 0–3 мес.**
 - ❖ Хирургическое лечение не проводят, возможна нехирургическая коррекция деформации с помощью краниального ортеза как предоперационная подготовка пациента к операции (опции).
- **Возраст 3–6 мес.**
 - ❖ Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сатурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6–12 мес) (опции).
 - ❖ Открытая сатуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление (опции).
- **Возраст 6–12 мес.**
 - ❖ Реконструктивная операция — фронтоорбитопариетальная реконструкция или фронтоорбитальная реконструкция (рекомендации).
- **Возраст более 12 мес.**
 - ❖ Реконструктивная операция — фронтоорбитопариетальная реконструкция или фронтоорбитальная реконструкция (опции).

♦ Хирургическое лечение можно не проводить (в случае отсутствия признаков ВЧГ и краниocereбральной диспропорции), осуществляют динамическое наблюдение за пациентом (опции).

В. Односторонний коронарный синостоз, лобная плаггиоцефалия

Хирургическое вмешательство проводят в положении ребенка на операционном столе лежа на спине. Выполняют бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного коронарного шва.

■ Возраст 0–3 мес.

♦ Хирургическое лечение не проводят, возможна нехирургическая коррекция деформации с помощью краниального ортеза как предоперационная подготовка пациента к операции (опции).

■ Возраст 3–6 мес.

♦ Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сфутуректомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6–12 мес) (опции).

♦ Открытая сфутуректомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление (опции).

■ Возраст 6–12 мес.

♦ Реконструктивная операция — двусторонняя фронтоорбитальная реконструкция (рекомендации). Оптимальный возраст — 9–12 мес.

♦ Реконструктивная операция — односторонняя фронтоорбитальная реконструкция (опции).

■ Возраст более 12 мес.

♦ Реконструктивная операция — двусторонняя фронтоорбитальная реконструкция (рекомендации).

♦ Хирургическое лечение можно не проводить (в случае отсутствия признаков ВЧГ и краниocereбральной диспропорции), осуществляют динамическое наблюдение за пациентом (опции).

♦ Контурная пластика у пациентов старшего возраста с остаточной деформацией (опции).

Г. Двусторонний коронарный синостоз, брахицефалия

Хирургическое вмешательство проводят в положении ребенка на операционном столе лежа на спине, на животе и модифицированном положении лежа на животе в зависимости от типа хирургического вмешательства. Выполняют бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях, линейный в проекции верхних отделов синостозированного коронарного шва.

При двустороннем коронарном синостозе, сопровождающемся гипоплазией костей теменно-затылочной области, проводят этапное лечение, начинающееся с выдвижения костей теменно-затылочной области (опции).

■ Возраст 0–3 мес.

- ✧ Хирургическое лечение не проводят, возможна нехирургическая коррекция деформации с помощью краниального ортеза как предоперационная подготовка пациента к операции (опции).

■ Возраст 3–6 мес.

- ✧ Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6–12 мес) (опции).
- ✧ Открытая сутуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств. Период имплантации дистракционных устройств составляет 6 мес, после чего требуется их удаление (опции).

■ Возраст 6–12 мес.

- ✧ Реконструктивная операция — двусторонняя фронтоорбитальная реконструкция и выдвижение (рекомендации).
- ✧ Реконструктивная операция — остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов (опции) с последующим удалением устройств через 6 мес.
- ✧ Установка пружинных дистракционных аппаратов в теменно-затылочную область без остеотомии (при неизменном лямбдовидном шве) (опции) с последующим удалением устройств через 6 мес.
- ✧ Тотальная реконструкция костей свода черепа (опции).

■ Возраст более 12 мес.

- ✧ Реконструктивная операция — двусторонняя фронтоорбитальная реконструкция и выдвижение (рекомендации).
- ✧ Реконструктивная операция — остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов (опции) с последующим удалением устройств через 6 мес.
- ✧ Тотальная реконструкция костей свода черепа (опции).
- ✧ Хирургическое лечение можно не проводить (в случае отсутствия признаков ВЧГ и краниocereбральной диспропорции), осуществляют динамическое наблюдение за пациентом (опции).

Д. Односторонний синостоз лямбдовидного шва, затылочная плагиоцефалия

Хирургическое вмешательство проводят в положении ребенка на операционном столе лежа на животе. Выполняют бикоронарный разрез мягких тканей (линейный, зигзагообразный, волнистый) при реконструктивных операциях и линейные в проекции верхних и нижних отделах синостозированного лямбдовидного шва при эндоскопической краниотомии.

■ Возраст 0–3 мес.

- ✧ Хирургическое лечение не проводят, возможна нехирургическая коррекция деформации с помощью краниального ортеза как предоперационная подготовка пациента к операции (опции).

■ Возраст 3–6 мес.

- ✧ Открытая, эндоскопическая, микрохирургическая сутурэктомия с последующим использованием краниальных ортезов (в течение 6–12 мес) (опции).

- ✧ Открытая сфеноуротомия с установкой пружинных дистракционных устройств с последующим их удалением через 6 мес (опции).
- **Возраст 6–12 мес.**
 - ✧ Реконструктивная операция — дву- или односторонняя париетоокципитальная реконструкция и выдвижение (опции).
 - ✧ Реконструктивная операция — остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов (опции) с последующим удалением устройств через 6 мес.
- **Возраст более 12 мес.**
 - ✧ Реконструктивная операция — дву- или односторонняя париетоокципитальная реконструкция и выдвижение (опции).
 - ✧ Реконструктивная операция — остеотомия костей теменно-затылочной области с установкой дистракционных аппаратов (опции) с последующим удалением устройств через 6 мес.
 - ✧ Хирургическое лечение можно не проводить (в случае отсутствия признаков ВЧГ и краниоперебральной диспропорции), осуществляют динамическое наблюдение за пациентом (опции).

Е. Множественные синостозы, пансиностозы

Редко встречаются у пациентов с несиндромальными КС. Проявляются различными видами деформаций. Хирургическое лечение проводят по принципам и алгоритмам простых КС. Для этой группы характерны поздние синостозы, развивающиеся в течение первого года жизни. Именно поэтому клинические проявления и степень их выраженности могут меняться в процессе роста и развития пациента. Общей направленностью тактики хирургического лечения является проведение операции в более поздние сроки, что может позволить избежать повторных вмешательств при прогрессировании синостоза и вовлечении ранее сохраненных швов черепа (опции).

2.5. Диспансерное наблюдение

Пациенты, оперированные по поводу несиндромальной формы КС, не требуют специального ухода и наблюдения. В течение первых 6 мес после операции до наступления консолидации костей в области операции внимание уделяется профилактике травматизма, что не представляет проблемы у детей первого года жизни (рекомендации).

Ребенок должен находиться под наблюдением невролога и педиатра, окулиста по месту жительства. Контрольный осмотр оперировавший хирург проводит через 6 мес после операции; проводят контрольное КТ-исследование, позволяющее оценить степень коррекции деформации, консолидацию костей, исключить отдаленные осложнения, динамику интракраниальных аномалий (опции).

Дальнейшее наблюдение за ребенком проводят указанные выше специалисты по месту жительства. Контрольные КТ-исследования проводят только при наличии специальных показаний.

2.6. Приложение. Алгоритм рентгенологической диагностики краниосиностозов



Список литературы

1. French L.R., Jackson I.T., Melton L.J. III. A population-based study of craniosynostosis // J. Clin. Epidemiol. — 1990. — Vol. 43. — P. 69–73.
2. Shuper A., Merlob P., Grunebaum M., Reisner S.H. The incidence of isolated craniosynostosis in the newborn infant // Am. J. Dis. Child. — 1985. — Vol. 139. — P. 85–86.
3. Singer S., Bower C., Southall P., Goldblatt J. Craniosynostosis in Western Australia, 1980–1994: A population-based study // Am. J. Med. Genet. — 1999. — Vol. 83. — P. 382–387.
4. Czerwinski M., Hopper R.A., Gruss J., Fearon J.A. Major morbidity and mortality rates in craniofacial surgery: An analysis of 8101 major procedures // Plast. Reconstr. Surg. — 2010. — Vol. 126. — P. 181–186.
5. Johnson D., Wilkie A.O. Craniosynostosis // Eur. J. Hum. Genet. — 2011. — Vol. 19. — P. 369–376.
6. Coussens A.K., Wilkinson C.R., Hughes I.P. et al. Unravelling the molecular control of calvarial suture fusion in children with craniosynostosis // BMC Genomics. — 2007. — Vol. 8. — P. 458.

7. Justice C.M., Yagnik G., Kim Y. et al. A genome-wide association study identifies susceptibility loci for nonsyndromic sagittal craniosynostosis near BMP2 and within BBS9 // *Nat. Genet.* — 2012. — Vol. 44. — P. 1360–1364.
8. Vissers L.E., Cox T.C., Maga A.M. et al. Heterozygous mutations of *FREM1* are associated with an increased risk of isolated metopic craniosynostosis in humans and mice // *PLoS Genet.* — 2011. — Vol. 7: e1002278.
9. Lakin G.E., Sinkin J.C., Chen R. et al. Genetic and epigenetic influences of twins on the pathogenesis of craniosynostosis: A meta-analysis // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2012. — Vol. 129. — P. 945–954.
10. Lin I.C., Slomp A.E., Hwang C. et al. Immunolocalization of androgen receptor in the developing craniofacial skeleton // *J. Craniofac. Surg.* — 2004. — Vol. 15. — P. 922–927; discussion 928.
11. Vannier M.W., Hildebolt C.F., Marsh J.L. et al. Craniosynostosis: Diagnostic value of three-dimensional CT reconstruction // *Radiology.* — 1989. — Vol. 173. — P. 669–673.
12. Fearon J.A., Singh D.J., Beals S.P., Yu J.C. The diagnosis and treatment of single-sutural synostoses: Are computed tomographic scans necessary? // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2007. — Vol. 120. — P. 1327–1331.
13. Pearce M.S., Salotti J.A., Little M.P. et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: A retrospective cohort study // *Lancet.* — 2012. — Vol. 380. — P. 499–505.
14. Hall P., Adami H.O., Trichopoulos D. et al. Effect of low doses of ionising radiation in infancy on cognitive function in adulthood: Swedish population based cohort study // *BMJ.* — 2004. — Vol. 328. — P. 19.
15. Gault D.T., Renier D., Marchac D., Jones B.M. Intracranial pressure and intracranial volume in children with craniosynostosis // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1992. — Vol. 90. — P. 377–381.
16. Morriss D.G., Yeh F.J., Wall S.A. et al. Management of isolated sagittal synostosis in the absence of scaphocephaly: A series of eight cases // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2010. — Vol. 126. — P. 572–580.
17. Renier D., Sainte-Rose C., Marchac D., Hirsch J.F. Intracranial pressure in craniosynostosis // *J. Neurosurg.* — 1982. — Vol. 57. — P. 370–377.
18. Shimoji T., Tomiyama N. Mild trigonocephaly and intracranial pressure: Report of 56 patients // *Childs Nerv. Syst.* — 2004. — Vol. 20. — P. 749–756.
19. Tamburrini G., Caldarelli M., Massimi L. et al. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: A review // *Childs Nerv. Syst.* — 2005. — Vol. 21. — P. 913–921.
20. David L.R., Wilson J.A., Watson N.E., Argenta L.C. Cerebral perfusion defects secondary to simple craniosynostosis // *J. Craniofac. Surg.* — 1996. — Vol. 7. — P. 177–185.
21. Mursch K., Enk T., Christen H.J. et al. Venous intracranial haemodynamics in children undergoing operative treatment for the repair of cra-

niostosis: A prospective study using transcranial colour-coded duplex sonography // *Childs Nerv. Syst.* — 1999. — Vol. 15. — P. 110–116; discussion 117.

22. *Sen A., Dougal P., Padhy A.K.* et al. Technetium-99m-HMPAO SPECT cerebral blood flow study in children with craniosynostosis // *J. Nucl. Med.* — 1995. — Vol. 36. — P. 394–398.

23. *Wang B., Cheng Z., Mu X.* et al. Preoperative and postoperative transcranial Doppler sonographic evaluations of the cerebral hemodynamics of craniosynostosis // *J. Craniofac. Surg.* — 2010. — Vol. 21. — P. 432–435.

24. *Marchac D.* Radical forehead remodeling for craniosynostosis // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1978. — Vol. 61. — P. 823–835.

25. *Panchal J., Marsh J.L., Park T.S.* et al. Sagittal craniosynostosis outcome assessment for two methods and timings of intervention // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1999. — Vol. 103. — P. 1574–1584.

26. *Marsh J.L., Jenny A., Galic M.* et al. Surgical management of sagittal synostosis: A quantitative evaluation of two techniques // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1991. — Vol. 2. — P. 629–640.

27. *Jimenez D.F., Barone C.M.* Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis // *J. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 88. — P. 77–81.

28. *Meier P.M., Goobie S.M., DiNardo J.A.* et al. Endoscopic strip craniectomy in early infancy: The initial five years of anesthesia experience // *Anesth. Analg.* — 2011. — Vol. 112. — P. 407–414.

29. *Shah M.N., Kane A.A., Petersen J.D.* et al. Endoscopically assisted versus open repair of sagittal craniosynostosis: The St. Louis Children's Hospital experience // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2011. — Vol. 8. — P. 165–170.

30. *Teichgraber J.F., Baumgartner J.E., Waller A.L.* et al. Microscopic minimally invasive approach to nonsyndromic craniosynostosis // *J. Craniofac. Surg.* — 2009. — Vol. 20. — P. 1492–1500.

31. *Sood S., Rozzelle A., Shaqiri B.* et al. Effect of molding helmet on head shape in nonsurgically treated sagittal craniosynostosis // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2011. — Vol. 7. — P. 627–632.

32. *Steinbacher D.M., Skirpan J., Puchala J., Bartlett S.P.* Expansion of the posterior cranial vault using distraction osteogenesis // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2011. — Vol. 127. — P. 792–801.

33. *White N., Evans M., Dover M.S.* et al. Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis // *Childs Nerv. Syst.* — 2009. — Vol. 25. — P. 231–236.

34. *Park D.H., Yoon S.H.* The trans-sutural distraction osteogenesis for 22 cases of craniosynostosis: A new, easy, safe, and efficient method in craniosynostosis surgery // *Pediatr. Neurosurg.* — 2011. — Vol. 47. — P. 167–175.

35. *Maltese G., Tarnow P., Lauritzen C.G.* Spring-assisted correction of hypotelorism in metopic synostosis // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2007. — Vol. 119. — P. 977–984.

36. *Guimarrès-Ferreira J., Gewalli F., David L. et al.* Spring-mediated cranioplasty compared with the modified pi-plasty for sagittal synostosis // *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. Hand Surg.* — 2003. — Vol. 37. — P. 208–215.
37. *David L.R., Plikaitis C.M., Couture D. et al.* Outcome analysis of our first 75 spring-assisted surgeries for scaphocephaly // *J. Craniofac. Surg.* — 2010. — Vol. 21. — P. 3–9.
38. *Jackson I.T., Somers P.C., Kjar J.G.* The use of Champy miniplates for osteosynthesis in craniofacial deformities and trauma // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1986. — Vol. 77. — P. 729–736.
39. *Fearon J.A., Munro I.R., Bruce D.A.* Observations on the use of rigid fixation for craniofacial deformities in infants and young children // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1995. — Vol. 95. — P. 634–637; discussion 638.
40. *Fearon J.A.* Rigid fixation of the calvaria in craniosynostosis without using «rigid» fixation // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2003. — Vol. 111. — P. 27–38; discussion 39.
41. *Wiltfang J., Merten H.A., Becker H.J., Luhr H.G.* The resorbable miniplate system Lactosorb in a growing craniosteoplasty animal model // *J. Craniomaxillofac. Surg.* — 1999. — Vol. 27. — P. 207–210.
42. *Bell R.B., Kindyfather C.S.* The use of biodegradable plates and screws to stabilize facial fractures // *J. Oral. Maxillofac. Surg.* — 2006. — Vol. 64. — P. 31–39.
43. *Park C.H., Kim H.S., Lee J.H. et al.* Resorbable skeletal fixation systems for treating maxillofacial bone fractures // *Arch. Otolaryngol. Head Neck. Surg.* — 2011. — Vol. 137. — P. 125–129.
44. *Eppley B.L., Morales L., Wood R. et al.* Resorbable PLLA-PGA plate and screw fixation in pediatric craniofacial surgery: Clinical experience in 1883 patients // *Plast. Reconstr. Surg.* — 2004. — Vol. 114. — P. 850–856; discussion 857.
45. *White N., Marcus R., Dover S. et al.* Predictors of blood loss in fronto-orbital advancement and remodeling // *J. Craniofac. Surg.* — 2009. — Vol. 20. — P. 378–381.
46. *Eaton A.C., Marsh J.L., Pilgram T.K.* Transfusion requirements for craniosynostosis surgery in infants // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1995. — Vol. 95. — P. 277–283.
47. *Faberowski L.W., Black S., Mickle J.P.* Blood loss and transfusion practice in the perioperative management of craniosynostosis repair // *J. Neurosurg. Anesthesiol.* — 1999. — Vol. 11. — P. 167–172.
48. *Kang J.K., Lee S.W., Baik M.W. et al.* Perioperative specific management of blood volume loss in craniosynostosis surgery // *Childs Nerv. Syst.* — 1998. — Vol. 14. — P. 297–301.
49. *Meyer P., Renier D., Arnaud E. et al.* Blood loss during repair of craniosynostosis // *Br. J. Anaesth.* — 1993. — Vol. 71. — P. 854–857.

50. *Jimenez D.F., Barone C.M.* Early treatment of anterior calvarial craniosynostosis using endoscopic-assisted minimally invasive techniques // *Childs Nerv. Syst.* — 2007. — Vol. 23. — P. 1411–1419.

51. *Murad G.J., Clayman M., Seagle M.B.* et al. Endoscopic-assisted repair of craniosynostosis // *Neurosurg Focus.* — 2005. — Vol. 19: E6.

52. *David D.J., Cooter R.D.* Craniofacial infection in 10 years of transcranial surgery // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1987. — Vol. 80. — P. 213–225.

53. *Fearon J.A., Yu J., Bartlett S.P., Munro I.R.* et al. Infections in craniofacial surgery: A combined report of 567 procedures from two centers // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1997. — Vol. 100. — P. 862–868.

54. *Yeung L.C., Cunningham M.L., Allpress A.L.* et al. Surgical site infections after pediatric intracranial surgery for craniofacial malformations: Frequency and risk factors // *Neurosurgery.* — 2005. — Vol. 56. — P. 733–739; discussion 733.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Сысоев К.В., Семенова Ж.Б., Ларионов С.Н., Горельщиков С.К.,
Орлов Ю.А., Хачатрян В.А.

3.1. Терминология

Синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) — патологическое состояние, обусловленное натяжением каудальных отделов спинного мозга на фоне их фиксации неэластичной структурой.

- Первичный СФСМ — фиксация патологически измененной конечной нити (неэластичная, укороченная конечная нить, липома конечной нити).
- Ассоциированный СФСМ — фиксация при *spina bifida*, последствиях травм, воспалительных процессов, операций на позвоночнике и спинном мозге, не связанных с СФСМ.
- Повторный (репидивный) СФСМ — фиксация после хирургической коррекции первичного, ассоциированного или вторичного СФСМ.
- Скрытый СФСМ — клиническая картина СФСМ при расположении конуса спинного мозга выше уровня позвонка L2 и отсутствии МРТ-признаков патологических изменений конечной нити.
- Бессимптомная фиксация спинного мозга — отсутствие клинических проявлений при расположении конуса спинного мозга ниже уровня позвонка L2 и наличии МРТ-признаков патологических изменений конечной нити.

3.2. Введение

СФСМ выявляют при различных формах спинальных дизрафий, у больных с посттравматическими и поствоспалительными рубцово-пролиферативными изменениями, а также при других патологических состояниях, клинически проявляется мозаичным сочетанием нарушений чувствительности, слабости в нижних конечностях, тазовых нарушений, трофических расстройств и костно-суставных деформаций [1–7, 13, 14, 26, 28, 34]. Истинная распространенность СФСМ неизвестна, однако

заболеваемость дефектами нервной трубки, при которых развивается СФСМ, даже в развитых странах остается достаточно высокой. Так, в Японии она составляет порядка 0,2, а в США — от 0,8 до 1,4 случая на 1000 новорожденных [8, 15, 17, 19, 23]. Патофизиологические механизмы развития СФСМ связаны с натяжением каудальных отделов спинного мозга между дистальной парой зубовидных связок и любой неэластичной структурой, фиксирующей его каудально [34]. Хирургическое лечение СФСМ заключается в устранении факторов фиксации, в частности: иссечении патологически измененной конечной нити (жировое перерождение, утолщение, укорочение, снижение эластичности), удалении патологической ткани (липомы, диастемы, дермоида, дермального синуса), устранении рубцовых и арахноидальных сращений [1–7, 9, 18, 21, 26, 29, 30]. После операции, направленной на устранение фиксации, у части больных (от 5 до 50%) клиническая и нейровизуализационная картина СФСМ может развиваться повторно [10, 18, 21, 25, 29]. Установлено, что при неполном устранении фиксации частота рецидивов может достигать 80% [22]. Вмешательства по поводу миеломенингоцеле почти в 60% случаев сопровождаются рецидивом СФСМ, требующим повторной операции [20]. Повторная фиксация является одной из основных причин ухудшения неврологического статуса больных с миелодисплазиями [31, 33]. В ряде случаев для стабилизации состояния больного требуются одна или несколько повторных операций [9, 27, 30]. Таким образом, успех в лечении СФСМ во многом определяется дальнейшим качеством жизни больных [12, 24, 33, 25, 31]. Существенные трудности в диагностике и лечении СФСМ вызывает манифестация сопутствующих патологических состояний (гидроцефалия, аномалия Арнольда–Киари, сирингогидромиелия) [12, 28, 33], а также скрытая и бессимптомная формы заболевания [16]. Представляется актуальной разработка стандартов и рекомендаций лечения детей с различными формами СФСМ, в том числе сочетающимися с другими аномалиями развития и их последствиями (гидроцефалией, аномалией Арнольда–Киари, сирингогидромиелией). В данной работе предлагаются к обсуждению клинические стандарты и рекомендации диагностики, хирургического лечения и диспансеризации при первичном и повторном развитии СФСМ у детей.

3.3. Диагностика и первичное лечение

Кадровое и материально-техническое оснащение.

- Диагностическое оборудование: УЗИ (стандарты), МРТ (стандарты), аппарат нейрофизиологического мониторинга (стандарты), мульти-спиральная КТ (рекомендации).
- Хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты), микрохирургический набор (стандарты), УЗ-дезинтегратор (рекомендации).

■ Кадровый потенциал: нейрохирург с хирургическим опытом лечения пороков развития позвоночника и спинного мозга не менее 5 лет (стандарты), невролог (стандарты), педиатр (стандарты), электрофизиолог (стандарты), ортопед (рекомендации), уролог (рекомендации), физиотерапевт (рекомендации).

■ Интенсивность операций по лечению пороков развития спинного мозга в стационаре — не менее 50 в год (стандарты).

3.3.1. ДИАГНОСТИКА

При подозрении на СФСМ ребенка на догоспитальном этапе осматривают невролог (стандарты), педиатр (стандарты), уролог (рекомендации), ортопед (рекомендации), генетик (рекомендации), офтальмолог (рекомендации).

Скрининговым методом нейровизуализации у новорожденных и грудных детей является нейросонография — УЗИ головного и спинного мозга (стандарты). При подозрении на СФСМ выполняют МРТ позвоночника (стандарты). Рекомендуется МРТ головного мозга, шейного, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника для исключения сопутствующих аномалий (гидроцефалии, аномалии Арнольда–Киари, сирингомиелиии). Для уточнения структурных изменений мозга выполняют высокопольную МРТ с трактографией (рекомендации).

Диагностика СФСМ основывается на сопоставлении клинических и нейровизуализационных признаков. К клиническим признакам относят местные изменения (грыжевые выпячивания, кожные втяжения, гипертрихоз, подкожные образования, пигментные пятна пояснично-крестцовой области), слабость нижних конечностей, снижение или отсутствие глубоких рефлексов, нарушение болевой и температурной чувствительности, скелетно-мышечные деформации (кифосколиоз, гиперлордоз, гипотрофия мышц, укорочение нижних конечностей, асимметрия и деформация стоп), трофические изменения нижних конечностей.

К нейровизуализационным признакам (НСГ или МРТ) относят низкое расположение (ниже уровня тела позвонка L2) и иммобилизацию конуса спинного мозга на фоне утолщенной (>2 мм) и/или укороченной конечной нити. Косвенными нейровизуализационными признаками являются незаращение задней стенки позвоночного канала, нарушения формирования и сегментации позвонков (бабочковидный позвонок, полупозвонок, раздвоение остистого отростка и др.), патологические образования позвоночного канала (костно-хрящевые перегородки, костные шипы), экстра- и интрадуральные объемные образования (липомы, АК и дермоидные кисты, рубцовые изменения), дермальный синус.

3.3.2. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение СФСМ предусматривает устранение фиксации (иссечение фиксирующих компонентов) спинного мозга. Без-

опасность манипуляций достигается за счет применения интраоперационного нейрофизиологического мониторинга, включающего электростимуляционное картирование (стандарты), регистрацию соматосенсорных и моторных ВП (рекомендации).

Неполное устранение фиксации возможно в случаях, когда фиксирующие компоненты интимно связаны с нервной тканью, и очевидно, что устранение фиксации приведет к стойкому неврологическому дефициту и снижению качества жизни. Речь идет о грубом вовлечении спинного мозга в опухолевый (липома) или рубцово-спаечный процесс, а также о фиксации спинного мозга регенеративными (электровозбудимыми) структурами.

Особенности первичного хирургического вмешательства

1. Подготовка ребенка к операции (оценка соматического статуса), уточнение тактики хирургического лечения с учетом сопутствующей патологии (гидроцефалии, аномалии Арнольда–Киари, сирингогидромиелии), уточнение уровня доступа (разметка Rg/электронно-оптическим преобразователем), анализ данных МРТ, мультиспиральной КТ, МР-трактографии, электронейромиографии, ВП.

2. При *spina bifida aperta* учитываются форма и размеры грыжевого мешка, предполагаемая площадь и локализация дефекта кожи и мягких тканей, способ закрытия дефекта (пластики), наличие трофических изменений кожи, ликвореи, инфицирования. Предпочтение следует отдавать фигурному (S-образному) окаймляющему или линейному поперечному разрезу. Разрез кожи осуществляют по границе неизменной кожи (рекомендации).

3. При *spina bifida occulta* учитывается локализация местных кожных изменений (гемангиомы, гипертрихоза, подкожной липомы, дермального синуса). При прочих равных условиях в целях свободного доступа к неизменным дугам вышележащих позвонков предпочтение следует отдавать срединному продольному разрезу (рекомендации).

4. При необходимости выполнения костного доступа предпочтение следует отдавать ламинотомии (рекомендации). При наличии костной перегородки позвоночного канала ее отделяют от внутренней поверхности дуг позвонков, после этого комплекс остистых отростков и медиальных отделов дуг смещают краниально. Ламинотомию выполняют на 1–2 уровня краниальнее края костного дефекта (рекомендации).

5. ТМО вскрывают в краниокаудальном направлении. Выполняют ревизию задне-боковых и передних спинальных субарахноидальных пространств. Осуществляют электростимуляционное картирование корешков спинного мозга (стандарты).

6. Выделяют наиболее каудальный участок конечной нити, проводят ее экцизию на протяжении 5 мм (стандарты).

7. При *spina bifida aperta* выделяют края невральной плакиды, проводят ее реконструкцию (сведение краев, шов мягкой оболочки) и погружение в просвет позвоночного канала (стандарты).

8. При липомах спинного мозга удаляют жировую ткань по границе с малоизмененной тканью мозга, осуществляют реконструкцию невралгической плакиды (стандарты).

9. При наличии костной перегородки (шина) диастематомии проводят его деструкцию высокооборотной дрелью с фрезой соответствующего диаметра (стандарты). Соединительнотканые тяжи и перегородки остро отделяют от спинного мозга и иссекают (стандарты).

10. Дермоидные кисты и АК после отграничения в ране пунктируют и иссекают (стандарты).

11. Арахноидальные и рубцовые сращения разделяют остро в краиниальном направлении (стандарты).

12. Гемостаз осуществляют с минимальным использованием коагуляции (стандарты).

13. Рану ушивают послойно. При наличии дефекта ТМО (в том числе вентральной стенки дурального мешка) выполняют ее пластику искусственными аналогами или фрагментом фасции (стандарты). При наличии дефекта мягких тканей выполняют его пластику встречными лоскутами (стандарты). Выполняют интрадермальный шов кожи атравматичной нитью (рекомендации).

14. Биологический материал (жидкости, ткани), полученный при операции, направляют на клинические, биохимические и гистологические исследования (стандарты), иммуногистохимический анализ (рекомендации), исследование потенциала роста — Ki67 (рекомендации).

Факторы, влияющие на исходы хирургического лечения СФСМ:

- состояние ребенка (соматический статус, тяжесть сопутствующих заболеваний, степень компенсации гидроцефалии, клиническая манифестация сочетанных аномалий);
- возраст, масса тела ребенка, объем кровопотери;
- характер патологического процесса: аномалии конечной нити (неэластичная, укороченная конечная нить, липома конечной нити), *spina bifida* (спинномозговые грыжи, липомы, диастематомия, дермоид), рубцовая фиксация, сочетанные факторы.

Случаи, когда оправдано неполное устранение фиксации:

- липомы с нечеткими границами с мозговой тканью;
- стойкие интраоперационные электрофизиологические изменения (снижение амплитуды моторных ВП более чем на 50%, снижение амплитуды или исчезновение соответствующих компонентов соматосенсорных ВП);
- фиксация регенеративными (электровозбудимыми) структурами.

Абсолютные противопоказания к операции:

- декомпенсированное состояние витальных функций ребенка (нестабильная гемодинамика, дыхание), кома III степени, крайнее истощение (кахексия).

3.3.3. ОСЛОЖНЕНИЯ

Ранние послеоперационные осложнения (ликворея, краевой некроз кожного лоскута с расхождением операционной раны, смещение костного лоскута), как правило, требуют ревизии операционной раны (рекомендации).

3.3.4. КОРРЕКЦИЯ ГИДРОЦЕФАЛИИ И АНОМАЛИИ АРНОЛЬДА–КИАРИ

СФСМ при ряде случаев сочетается с гидроцефалией и аномалией Арнольда–Киари, а гидроцефально-гипертензивный синдром является доминирующим в клинической картине. Своевременная коррекция гидроцефалии обеспечивает благоприятные результаты лечения этих детей.

Хирургическая коррекция гидроцефалии до устранения фиксации спинного мозга (показания):

- выраженный гидроцефально-гипертензивный синдром [индекс Эванса $>0,3$, перивентрикулярный отек, отек дисков зрительных нервов, расстройство сознания (стандарты), дети младшего возраста] (рекомендации);
- гидроцефально-гипертензивно-дислокационный синдром (стандарты).

Варианты хирургической коррекции гидроцефалии:

- ликворошунтирующая операция;
- эндоскопическая вентрикулоцистерностомия;
- наружный вентрикулярный дренаж.

Хирургическая коррекция аномалии Арнольда–Киари до устранения фиксации спинного мозга:

- бульбарный синдром, брадикардия, апноэ, стридор, онистотонус на фоне контролируемой гидроцефалии (стандарты);
- болевой синдром, тетрапарез, нарушения чувствительности, депрессия акустических стволовых ВП (опции).

Варианты хирургической коррекции аномалии Арнольда–Киари:

- костно-дуральная краниовертебральная декомпрессия, пластика ТМО (стандарты);
- костно-дуральная краниовертебральная декомпрессия, менингоэнцефалолиз с восстановлением циркуляции ЦСЖ за счет субпиальной резекции ткани мозжечка или рассечения нижнего червя (рекомендации).

Хирургическая коррекция гидроцефалии после устранения фиксации спинного мозга:

- вентрикуломегалия с развитием гипертензивного синдрома — ликворошунтирующая операция (стандарты), эндоскопическая вентрикулоцистерностомия (опции);
- формирование псевдоменингоцеле в области операционной раны, не купируемое консервативными методами, — ликворошунтирующая операция (рекомендации), кистоперитонеостомия (опции);
- стойкая раневая ликворея — наружный дренаж (опции).

Необходимое техническое и кадровое обеспечение для коррекции гидроцефалии:

- эндоскопическая стойка (стандарты);
- системы наружного дренирования ликвора (стандарты);
- ликворошунтирующие системы с фиксированными параметрами клапана (стандарты);
- гравитационным клапаном (опции), программируемым клапаном (опции);
- хирург с опытом проведения эндоскопических вмешательств не менее 30 в год (стандарты), хирург с опытом проведения ликворошунтирующих операций не менее 30 в год (стандарты).

3.3.5. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

На этапе амбулаторного лечения пациент находится под наблюдением невролога (стандарты), педиатра (стандарты), уролога (опции), ортопеда (опции), окулиста (опции).

Контрольное МРТ-исследование в трех проекциях и в режимах T_1 , T_2 , *Flair*, *Myelo* проводят через 3 мес после операции (стандарты). При отсутствии признаков повторной фиксации спинного мозга МРТ следует проводить ежегодно до трехлетнего периода, затем каждые 2–3 года (стандарты).

3.4. Диагностика и лечение рецидивов синдрома

3.4.1. ДИАГНОСТИКА

При подозрении на рецидив СФСМ комплексное клинико-интероскопическое обследование должно включать осмотр неврологом (стандарты), урологом (стандарты), ортопедом (стандарты), МРТ (стандарты), высокопольную МРТ спинного мозга с трактографией (рекомендации), электронейромиографию с нижних конечностей (стандарты), соматосенсорные, моторные ВП с нижних конечностей, акустические стволые ВП (стандарты), уродинамические и колодинамические тесты (рекомендации), антропометрию (оценку динамики роста) (стандарты).

Диагностика рецидива СФСМ:

- МРТ позвоночника (T_1 , T_2 ; *Flair*, *Myelo*, *Cor*, *Ax*, *Sag*) (стандарты);
- МРТ-спектроскопия, МРТ-трактография (опции);
- МРТ-миелография (опции);
- мультиспиральная КТ поясничного отдела позвоночника (в том числе 3D) (опции), миелография (опции);
- УЗИ М-режим (рекомендации);
- электронейромиография (стандарты);
- соматосенсорные, моторные ВП (опции);
- уро- и колодинамические тесты (рекомендации), УЗИ почек и мочевого пузыря (рекомендации).

3.4.2. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Целями повторной операции являются стабилизация состояния и улучшение качества жизни больного. Выбор лечебной тактики основывается на детальном анализе данных клинического и инструментального исследований с учетом особенностей первичного вмешательства, сопоставления динамики клинических проявлений и антропометрических данных (динамика роста). При стабильном состоянии ребенка, отсутствии клинических признаков прогрессирования заболевания, несмотря на нейровизуализационные данные повторной фиксации, при отсутствии дополнительных показаний целесообразно придерживаться выжидательной тактики с повторным комплексным обследованием через 6 мес (рекомендации).

Противопоказания (временные) к операции по поводу рецидива СФСМ:

- тяжелое соматическое состояние ребенка;
- дисфункция шунта;
- инфекционно-воспалительный процесс в зоне первичного вмешательства.

Непосредственные задачи повторной операции:

- устранение натяжения, деформации, компрессии спинного мозга;
- создание достаточных резервных спинальных пространств для профилактики повторной фиксации.

Кадровое и материально-техническое оснащение стационара, осуществляющего специализированную нейрохирургическую помощь детям с рецидивом СФСМ:

- диагностическое оборудование: УЗИ (стандарты), МРТ (стандарты), аппарат нейрофизиологического мониторинга (стандарты), высокопольная МРТ (рекомендации), мультиспиральная КТ (рекомендации);
- хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты), микрохирургический набор (стандарты), УЗ-дезинтегратор (рекомендации);
- кадровый потенциал: нейрохирурги с хирургическим опытом лечения пороков развития спинного мозга не менее 10 лет (стандарты), невролог (стандарты), педиатр (стандарты), электрофизиолог (стандарты), уролог (опции), ортопед (опции);
- интенсивность операций по поводу пороков развития спинного мозга в подразделении — не менее 50 в год (стандарты).

3.4.3. ОСОБЕННОСТИ ПОВТОРНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

1. При разрезе кожи учитывают конфигурацию послеоперационного рубца. Если хирургический доступ существенно не отличается от предыдущего, повторный разрез осуществляют по рубцу (стандарты) с иссечением последнего (рекомендации). Если необходимо изменить (увеличить) кожный разрез, его продлевают, используя рубец (опции), или

делают дополнительный перпендикулярно рубцу (онии). При прочих равных условиях предпочтение следует отдавать продольному разрезу.

2. Ляминотомию выполняют на 1–2 уровня выше краниального края рубцовых изменений (стандарты). Перед подъемом костного лоскута следует убедиться, что рассечены все рубцовые сращения между костью и ТМО.

3. Рассечение ТМО начинают краниальнее предыдущего разреза (стандарты). При наличии кистозной полости рассечение ТМО следует начинать над ней (рекомендации).

4. Менингомиелорадикулолиз производят в краниокаудальном направлении в плоскости, соответствующей расположению задних корешков спинного мозга (стандарты).

5. Проводят электростимуляционное картирование корешков спинного мозга (стандарты), регистрацию соматосенсорных и моторных ВП с нижних конечностей (рекомендации).

6. Осуществляют ревизию спинальных субарахноидальных пространств, устранение компонентов фиксации (конечная нить, патологические образования: липомы, диастемы, кисты и др.).

7. Проводят расширяющую пластику ТМО фасцией или искусственными аналогами (стандарты).

8. Костный дефект после ламинотомии закрывают аутологичным костным лоскутом, который фиксируют костными швами или мини-пластинами (стандарты).

9. Послойное ушивание мышц, апоневроза, подкожного слоя, кожи, пластика дефекта мягких тканей перемещенными лоскутами (стандарты). Кожу ушивают непрерывным швом интрадермально с использованием атравматичной нити (рекомендации).

3.4.4. ОСЛОЖНЕНИЯ

Наиболее частым осложнением повторных операций является формирование псевдоменингоцеле. При исключении дисфункции шунта проводят ревизию раны, пластику дефекта ТМО (стандарты), при необходимости выполняют кистоперитонеостомию (онии).

3.4.5. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

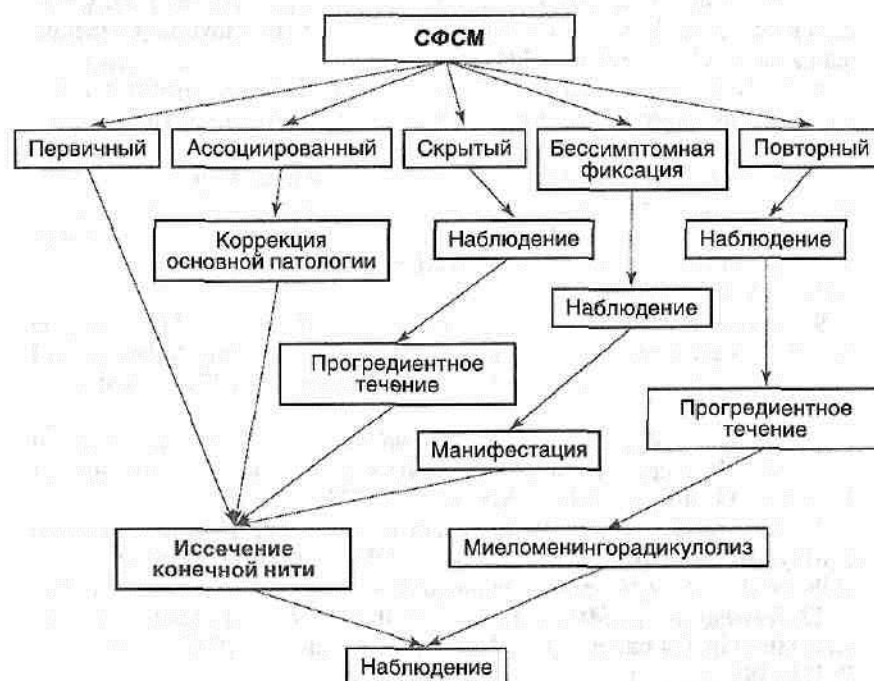
Наблюдение неврологом (стандарты), педиатром (стандарты), урологом (рекомендации), ортопедом (рекомендации), нейрохирургом (рекомендации). Контроль за МРТ (T_1 , T_2 , *Flair*, *Myelo*, *Cor*, *Ax*, *Sag*) проводят каждые 6 мес в течение первого года после операции, затем ежегодно в течение 3 лет (стандарты).

Контрольное электрофизиологическое исследование: электронейромиография с нижних конечностей, регистрация соматосенсорных и двигательных ВП с нижних конечностей каждые 6 мес в течение года (стандарты), затем ежегодно в течение 3 лет (рекомендации).

Осмотр урологом, УЗИ мочевого пузыря и почек, оценка объема остаточной мочи, уродинамические тесты каждые 6 мес в течение года (стандарты), затем каждый год до 3 лет (опции).

Осмотр ортопедом, измерения длины и объема нижних конечностей (бедер, голеней, длины стоп) каждые 6 мес в течение года (стандарты), затем каждый год до 5 лет (опции).

3.4.6. ПРИЛОЖЕНИЕ. АЛГОРИТМ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА



Список литературы

1. Воронов В.Г. и соавт. Синдром фиксированного спинного мозга: современные представления об этиологии и патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении (обзор научных публикаций) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2011. — № 2. — С. 53–65.
2. Еликбаев Г.М., Ким А.В., Самочерных К.А. Современный взгляд на проблему диагностики и лечения синдрома фиксированного

- спинного мозга у детей (литературный обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — № 3. — С. 72–77.
3. Кушель Ю.В., Землянский М.Ю., Хитъ М.А. Синдром «фиксированного спинного мозга» при различных формах спинального дизрафизма у детей // Вопросы нейрохирургии. — 2010. — № 2. — С. 19–23.
4. Хачатрян В.А., Сысоев К.В. Об актуальных проблемах патогенеза, диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга (аналитический обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2014. — № 3. — С. 76–87.
5. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М. Спинальные дизрафии. Нейрохирургические и нейроурологические аспекты. — СПб., 2009. — 304 с.
6. Хачатрян В.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2007. — № 1. — С. 73–77.
7. Agarwalla P.K., Dunn I.F., Scott R.M., Smith E.R. Tethered cord syndrome // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 2007. — Vol. 18. — P. 531–547.
8. Agrabawi H.E. Incidence of neural tube defect among neonates at King Hussein Medical Center Jordan // *East Mediter. Health. J.* — 2005. — Vol. 11 (4). — P. 819–823.
9. Al-Holou W.N., Muraszko K.M., Garton H.J. et al. The outcome of tethered cord release in secondary and multiple repeat tethered cord syndrome. Clinical article // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2009. — Vol. 4. — P. 28–36.
10. Archibeck M.J., Smith J.T., Carroll K.L. et al. Surgical release of tethered spinal cord: survivorship analysis and orthopedic outcome // *J. Pediatr. Orthop.* — 1997. — Vol. 17. — P. 773–776.
11. Bademci G., Saygun M., Batay F. et al. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey // *Pediatr. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 42. — P. 4–13.
12. Bowman R.M., Mohan A., Ito J. et al. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2009. — Vol. 3. — P. 181–187.
13. Bui C.J., Tubbs R.S., Oakes W.J. Tethered cord syndrome in children: a review // *Neurosurg. Focus.* — 2007. — Vol. 23(2): E2.
14. Caldarelli M., Boscarelli A., Massimi L. Recurrent tethered cord: radiological investigation and management // *Childs Nerv. Syst.* — 2013. — Vol. 29. — P. 1601–1609.
15. Crowe C.A., Heuther C.A., Oppenheimer S.G. et al. The epidemiology of spina bifida in south-western Ohio-1970–1979 // *Dev. Med. Child Neurol.* — 1985. — Vol. 27(2). — P. 176–182.
16. Drake J.M. Occult tethered cord syndrome: not an indication for surgery // *J. Neurosurg.* — 2006, May. — Vol. 104 (5 Suppl.). — P. 305–308.

17. *Elwood J.M., Elwood J.H.* Epidemiology of anencephaly and spina bifida // New York Press. — New York, 1980. — P. 85–119.
18. *Filler A.G., Briton J.A., Uttley D., Marsh H.T.* Adult postrepair myelomeningocele and tethered cord syndrome: good surgical outcome after abrupt neurological decline // Br. J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 9. — P. 659–666.
19. *Flood T., Brewster M., Harris J. et al.* Spina bifida incidence at birth — United States, 1983–1990 // MMWR CDC Surveill Summ. — 1992. — Vol. 41. — P. 497–500.
20. *George T.M., Fagan L.H.* Adult tethered cord syndrome in patients with postrepair myelomeningocele: an evidence-based outcome study // J. Neurosurg. Pediatr. — 2005. — Vol. 102. — P. 150–156.
21. *Herman J.M., McLone D.G., Storrs B.B., Dauser R.C.* Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome // Pediatr. Neurosurg. — 1993. — Vol. 19. — P. 243–249.
22. *Huttmann S., Krauss J., Collmann H., Roosen K.* Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases // J. Neurosurg. Spine. — 2001. — Vol. 95. — P. 173–178.
23. *Jorde L.B., Fineman R.M., Martin R.A.* Epidemiology of neural tube defects in Utah // Am. J. Epidemiol. — 1984. — Vol. 119. — P. 487–495.
24. *Kanev P.N., Lemire R.J., Loeser J.D., Berger M.S.* Management and long term follow-up review of children with lipomyelomeningocele, 1952–1987 // J. Neurosurg. — 1990. — Vol. 73. — P. 48–52.
25. *Kang J.K., Lee K.S., Jeun S.S. et al.* Role of surgery for maintaining urological function and prevention of retethering in the treatment of lipomeningomyelocele: experience recorded in 75 lipomeningomyelocele patients // Childs Nerv. Syst. — 2003 — Vol. 19 — P. 23–29.
26. *Lee G.Y., Paradiso G., Tator C.H. et al.* Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcome in 60 patients // J. Neurosurg. Spine. — 2006 — Vol. 4. — P. 123–131.
27. *Maher C.O., Goumnerova L., Madsen J.R. et al.* Outcome following multiple repeated spinal cord untethering operations // J. Neurosurg. — 2007. — Vol. 106. — P. 434–438.
28. *McLone D., La Marca F.* The tethered spinal cord: diagnosis, significance, and management // Semin. Pediatr. Neurol. — 1997. — Vol. 4. — P. 192–208.
29. *Morimoto K., Takemoto O., Wakayama A.* Spinal lipomas in children — surgical management and long-term follow-up // Pediatr. Neurosurg. — 2005. — Vol. 41 — P. 84–87.
30. *Pang D., Zovickian J., Oviedo A.* Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of

the neural placode, part II: outcome analysis and preoperative profiling // Neurosurgery. — 2010. — Vol. 66. — P. 253–272.

31. *Phuong L.K., Schoeberl K.A., Raffel C.* Natural history of tethered cord in patients with meningocele // Neurosurgery. — 2002. — Vol. 50. — P. 989–995.

32. *Rabiu T.B., Adeleye A.O.* Prevention of myelomeningocele: African perspectives // Childs Nerv. Syst. — 2013. — Vol. 29. — P. 1533–1540.

33. *Talamonti G., D'Aliberti G., Collice M.* Myelomeningocele: long-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients // J. Neurosurg (S Suppl Pediatrics). — 2007. — Vol. 107. — P. 368–386.

34. *Yamada S., Knerium D.S., Mandybur G.M. et al.* Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors // Neurol. Res. — 2004. — Vol. 26. — P. 722–726.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ У ДЕТЕЙ

Хачатрян В.А., Ким А.В., Самочерных К.А., Сысоев К.В., Иванов В.П.

4.1. Определение и классификация

Мальформация Киари представляет собой сложный порок развития центральной нервной системы, ведущим звеном которого является патология краниовертебральной области [25]. В основе диагноза «мальформация Киари» лежит, как правило, каудальная дистопия миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия [25]. В настоящее время мальформацию Киари рассматривают как комплексное патологическое состояние, заключающееся в несоответствии объема ЗЧЯ суммарному объему ее содержимого, приводящее к компрессии структур мозга, а также нарушению ликворо- и кровообращения [21, 22, 25]. Выделяют также приобретенную каудальную дислокацию миндалин мозжечка — псевдомальформацию Киари в результате компрессии структур ЗЧЯ объемным процессом, неадекватного дренирования спинальных ликворосодержащих пространств и др.

Выделяют четыре типа мальформации Киари [1, 2, 23, 25].

■ Киари I:

- ✧ смещение миндалин более 5 мм;
- ✧ нет смещения ствола мозга и супратенториальных аномалий;
- ✧ часто сочетается с гидромиелией, сирингомиелией. Низкая частота сочетания с гидроцефалией.

■ Киари II:

- ✧ каудальное смещение червя, ствола мозга, IV желудочка;
- ✧ сочетание с миеломенингоцеле и многими аномалиями большого мозга. Частое сочетание с гидроцефалией и сирингогидромиелией.

■ Киари III:

- ✧ затылочное энцефалоцеле, содержащее дисморфичную ткань мозжечка и ствола мозга.

■ Киари IV:

- ✧ гипоплазия или аплазия мозжечка.

В подавляющем большинстве случаев встречаются мальформации Киари I и II типа. Мальформации III типа встречаются крайне редко, так как обычно несовместимы с жизнью [25].

В настоящее время описаны группы пациентов, у которых клиническая картина мальформации Киари не сопровождалась опущением миндалин мозжечка. Такие состояния связаны с частичной блокадой циркуляции спинномозговой жидкости различной этиологии, вызывающей сирингомиелию и другие патологические состояния. Такие состояния получили название «мальформация Киари нулевого типа» [10, 14]. Также выделяется мальформация Киари 1,5 — опущение ствола головного мозга и ретроверсия зубовидного отростка позвонка C2 при отсутствии признаков спинального дизрафизма. Учитывая сравнительно небольшие группы клинических наблюдений, четких диагностических критериев и показаний к хирургическому лечению, мальформации Киари 0 в настоящее время не существует [8].

4.2. Клинические проявления

Клинические проявления мальформации Киари у детей и взрослых практически схожи [25].

Однако есть одно отличие. В детской популяции более частым симптомом является *sleep-apnea*. По этой причине мальформация Киари II сегодня является ведущей причиной смерти при лечении больных с миелодисплазиями. Подобная катастрофическая ситуация более характерна для детей младше 2 лет, особенно младше 3 мес. Выжившие дети, прошедшие период высокого риска (3 мес), хорошо стабилизируются [1, 5, 9, 11, 17, 25].

В отличие от больных с мальформацией Киари I, у пациентов с мальформацией Киари II отмечается четкая взаимосвязь между клинической картиной и возрастом клинической манифестации:

- у новорожденных обычно течение бессимптомное;
- у младенцев в возрасте 3 мес обычно имеет место стеновая дисфункция в виде стридора вследствие пареза голосовых связок, центрального и обструктивного апноэ, иногда с потерей сознания, аспирации вследствие дисфагии;
- старшие возрастные группы характеризуются проявлением спинальной и мозжечковой симптоматики [1, 9, 12, 20, 21, 25].

Основные клинические проявления указаны в среднем процентном соотношении для удобства сравнительной оценки их значимости. Неврологические симптомы можно разделить на III группы [12, 20, 25]: стеновые (22%), спинальные (65%) и мозжечковые (11%). В частности, выявляют:

- боль в шейно-затылочной области (60–70%). Часто провоцируется смехом, чиханием, кашлем (симптом Вальсальвы);
- двигательные расстройства (40–74%), нарушения сухожильных рефлексов (38–52%), клonusы, с. Бабински (28%), неловкость, неуклюжесть движений (15%);

- чувствительные нарушения (50%);
- дисфагию (10%), нарушения периодичности дыхания (10%);
- атаксию (20–40%), нистагм (23–70%);
- прогрессирующий сколиоз при сочетании с сирингомиелией (отмечается в 30% случаев).

4.3. Диагностика

Диагностика мальформации Киари основывается на сопоставлении клинических и нейровизуализационных признаков.

4.3.1. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

УЗИ плода (стандарты) [25]: гидроцефалия, опущение миндалин мозжечка, косвенные признаки *spina bifida*, симптомы лимона, банана и др. При стандартном УЗИ плода в III триместре беременности можно выявить гидроцефалию. Мальформация Киари сочетается с 20% внутриутробно выявленной гидроцефалией. Наличие у плода мальформации Киари II типа может являться оперативного родоразрешения для предотвращения интранатальной травмы ЦНС (опции) [6, 7].

МРТ плода (опции): исключают КС и объемное образование в качестве причины опущения миндалин мозжечка.

4.3.2. ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Первые признаки мальформации Киари могут быть установлены при осмотре ребенка. Задачей врачей-специалистов при этом является выявление клинических проявлений заболевания, дизрафического статуса и сопутствующих пороков развития.

Врач-невропатолог. Оценка психомоторного развития ребенка, раннее выявление неврологических проявлений (особого внимания заслуживает оценка проявлений гипертензивно-гидроцефального синдрома), диспансерное наблюдение пациентов на всех этапах обследования и лечения — основные задачи детского невролога.

Врач-педиатр. Оценка психомоторного развития ребенка, выявление сопутствующей патологии, дифференциальная диагностика вегетососудистого синдрома, своевременное назначение консультаций смежных специалистов — основная задача педиатра.

Врач-офтальмолог. Основной задачей нейроофтальмолога является выявление застойных явлений на глазном дне, атрофии зрительных нервов, развивающихся в рамках гидроцефального синдрома.

Врач-ортопед. Диагностика дизрафического статуса и сочетанных пороков развития, их коррекция в комплексе с лечением основного заболевания.

Нейропсихолог. Оценка и коррекция психомоторного развития ребенка до и после проведенного лечения, психотерапевтическая работа с ребенком и родителями на всех этапах лечения.

4.3.3. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

Рентгенография и/или КТ краниовертебральной области (опции) позволяет выявить сопутствующие мальформации Киари костные аномалии основания черепа и шейного отдела позвоночника: платибазию, базилярную импрессию, расширение позвоночного канала на уровне С1–С3, конкреценцию атланта, гипоплазию или аплазию дуги атланта, синдром Клиппеля–Фейля, кифосколиоз, однако данные аномалии имеют место лишь в 20% случаев мальформации Киари [8, 11].

Наиболее информативным методом диагностики мальформации Киари является МРТ (стандарты). С помощью МРТ, помимо опущения миндалин мозжечка ниже линии Мак-Роя (считается диагностически значимым опущение миндалин относительно края большого затылочного отверстия на 3–5 мм), можно выявить следующие признаки [12, 18].

- Основные МРТ-признаки:
 - ✧ Z-образную деформацию продолговатого мозга;
 - ✧ четверохолмное сращение;
 - ✧ межталамическое сращение;
 - ✧ деривикализацию *medulla oblongata*;
 - ✧ низкое прикрепление мозжечкового намета;
 - ✧ уменьшенный объем ЗЧЯ.
- Сопутствующими находками являются:
 - ✧ гидроцефалия;
 - ✧ сирингомиелические полости в области краниовертебрального перехода;
 - ✧ изолированный IV желудочек;
 - ✧ агенезию мозолистого тела.

Следует выполнять МРТ спинного мозга для выявления сирингомиелии, миеломенингоцеле, СФСМ (стандарты).

МРТ выполняют в сагиттальной плоскости с шагом 1 мм в T₁-, T₂-взвешенных режимах изображений (стандарты).

Дифференциальная диагностика обычно не представляет сложностей (табл. 4.1).

При вентральной компрессии, связанной с мальформацией Киари I типа, МРТ позволяет оценить ее связь с ретрофлексией зубовидного отростка и базилярной инвагинацией. Данное сочетание встречается в 4–31% случаев. Диагностическим критерием в данном случае является расстояние, перпендикулярное линии между краем *basion* и телом II шейного позвонка: если данная линия превышает величину 9 мм, то субокципитальную резекцию следует сочетать с трансоральной резекцией зубовидного отростка [11, 24].

Таблица 4.1. Основные диагностические признаки [12]

Признаки	Киари I	Киари II
Каудальная дислокация продолговатого мозга	Редко	Имеется
Каудальная дислокация в шейный канал	Миндалины	Нижний червь, продолговатый мозг, IV желудочек
Расщепление позвоночника (миеломенингоцеле)	Может быть	Редко отсутствует
Гидроцефалия	Может отсутствовать	Редко отсутствует
Перегиб продолговатого мозга	Отсутствует	Имеется в 55% случаев
Направление верхних шейных нервов	Обычно нормальное	Обычно в головном направлении
Обычный возраст клинического проявления	Подростковый возраст	Младенчество
Обычные клинические проявления	Боль в шее, боль в подзатылочной области	Прогрессирующая гидроцефалия, нарушения дыхания

4.4. Хирургическое лечение

4.4.1. КРИТЕРИИ ОТБОРА ПАЦИЕНТОВ ДЛЯ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Оперативному лечению мальформации Киари подлежат пациенты с клиническими проявлениями заболевания. Стоит учитывать, что в случае умеренной симптоматики, не имеющей прогрессирующего течения на протяжении нескольких лет, от оперативного вмешательства также стоит воздержаться [25].

Пациенты, не подлежащие хирургическому лечению, должны оставаться под амбулаторным наблюдением, подразумевающим осмотр неврологом 1 раз в год, выполнение МРТ 1 раз в год с целью объективного контроля за гидроцефалией, сирингомиелией и положение миндалин мозжечка.

При подтверждении диагноза «мальформация Киари» пациента направляют в специализированный детский нейрохирургический стационар.

В случае тяжелого состояния, не позволяющего транспортировать ребенка в специализированный стационар, его госпитализируют в ближайший детский стационар для оказания экстренной нейрохирургической помощи. После стабилизации состояния больного переводят в специализированный нейрохирургический стационар. Основной причиной развития таких состояний является декомпенсированная гидроцефалия.

Хирургическое лечение мальформации Киари у детей следует проводить в детских нейрохирургических подразделениях, оказывающих

высокотехнологичные виды нейрохирургической помощи и специализирующихся на лечении врожденных пороков развития ЦНС (стандарты). Оно предусматривает устранение компрессии мозга на уровне краниовертебрального перехода, контроль за гидроцефалией, так как именно компрессия мозговых структур на уровне продолговатого и среднего мозга является основой клинических проявлений заболевания [12].

Факторы, влияющие на планирование оперативного лечения детей с мальформацией Киари:

- состояние ребенка;
- тип мальформации Киари;
- сочетание мальформации Киари с другим пороком развития;
- наличие и выраженность гидроцефалии;
- прогноз кровопотери;
- наличие интеркуррентных заболеваний.

Абсолютные противопоказания к оперативному лечению мальформации Киари:

- декомпенсированное по витальным функциям состояние ребенка;
- наличие активного воспалительного процесса.

Необходимое кадровое и материально-техническое оснащение:

- диагностическое оборудование: МРТ (стандарты), КТ (стандарты), УЗИ (стандарты), аппарат ЭЭГ (опции), аппарат для оценки ВП (опции), клиническая и биохимическая лаборатории, в том числе с возможностью экспресс-анализа крови, ликвора (стандарты);
- хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарты);
- микронейрохирургический набор (стандарты), высокооборотная дрель (стандарты);
- отделение реанимации, анестезиологическое оборудование (стандарты);
- кадровый потенциал: нейрохирурги с хирургическим опытом лечения пороков развития головного и спинного мозга не менее 10 лет (стандарты), невролог (стандарты), окулист (стандарты), педиатр (стандарты), медицинский психолог (рекомендации), электрофизиолог (опции);
- хирургическое лечение мальформации Киари следует начинать с детального планирования оперативного вмешательства, направленного на оценку факторов, влияющих на течение заболевания. Проводят общую подготовку ребенка к операции (анализ общесоматического состояния); планируют выбор оптимального хирургического вмешательства в зависимости от факторов, влияющих на оперативное лечение (стандарты).

4.4.2. ПОДГОТОВКА К ОПЕРАЦИИ

Следует рассматривать возможность ограниченного бритья головы в проекции планируемого кожного разреза шириной 3–4 см (опции). Процедуру лучше выполнять в операционной после седации ребенка (опции). Это позволяет избежать дополнительной психологической травмы ребенка.

Проводят профилактическую антибактериальную терапию в день операции (за 1–2 ч до кожного разреза) (стандарты). Применяют цефалоспорины II–III поколения (рекомендации). Продолжительность антибиотикотерапии определяется в зависимости от течения послеоперационного периода. Перед операцией должны быть заранее обсуждены все этапы хирургических манипуляций и их опции (планирование): выбор положения больного на операционном столе (обсуждение с анестезиологом), фиксация головы (жесткая, мягкая). Основным вопросом является выбор объема операции: только костная декомпрессия (дополнительная резекции дужек C1, C2), дополнительная расширяющая дуопластика, дополнительная субпиальная резекция миндалин мозжечка, дополнительное опорожнение сирингомиелических полостей, дополнительное восстановление ликворопроводящих путей ЗЧЯ, дополнительный ангиолиз.

В случае если до операции имеется стридорозное дыхание или парез мышц, отводящих гортань, рекомендуется трахеостомия (временная).

Описываемый в литературе набор хирургических манипуляций, направленных на коррекцию АК, варьирует от костной декомпрессии и манипуляций на наружном листке ТМО до вмешательств, сопровождаемых диссекцией арахноидальной оболочки, резекцией или перемещением миндалин мозжечка [3, 4, 6, 13, 19]. Важные особенности имеет коррекция АК в условиях патологии краниовертебрального перехода (платибазии, базилярной импрессии) и нестабильности верхнешейного отдела позвоночника [12].

4.4.3. МЕТОДИКА ЗАДНЕЙ ДЕКОМПРЕССИИ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА С ПЛАСТИКОЙ ТВЕРДОЙ МОЗГОВОЙ ОБОЛОЧКИ

В связи с высоким риском развития воздушной эмболии у пациентов с трепанацией ЗЧЯ рекомендуется использовать положение пациента лежа на животе либо положение «Конкорд» (опции). Интубацию пациента и индукцию в анестезии выполняют в положении пациента лежа на спине, после чего его переворачивают на операционном столе. Голову пациента фиксируют в жесткой скобе *Mayfield* (рекомендации). Верхняя граница кожного разреза — наружный протуберант (*inion*), нижняя — зависит от предполагаемого объема операции. Диссекцию мягких тканей выполняют по ходу белой линии. Мышцы в области доступа целесообразно разводить тупым путем с помощью распатора. При скелетировании чешуи затылочной кости необходимо помнить о нахождении в данной области крупных венозных выпускников. Такие выпускники опасны не только в связи с возможностью возникновения значительного кровотечения, что особенно критично у детей малого возраста, но и опасностью развития воздушной эмболии. Для закрытия венозных выпускников используют медицинский воск. Операционную рану постоянно орошают теплым физиологическим раствором. Скелетирование костных образований крани-

овертебрального перехода включает остистые отростки и дужки шейных позвонков до уровня предполагаемой костной резекции. Размеры трепанационного дефекта определяют, рассчитывая половину расстояния от края большого затылочного отверстия до поперечного синуса. Размер трепанации варьирует в зависимости от возраста ребенка, но не превышает 2×2 см. Боковой размер трепанационного окна примерно должен соответствовать максимальной ширине миндалин мозжечка. После завершения краниэктомии выполняют шейную ламинэктомию, которая должна достигать вершины миндалин мозжечка. В большинстве случаев этого удается достичь при резекции задней дуги I и II шейных позвонков. Между краем большого затылочного отверстия и дугой I шейного позвонка обычно располагается гипертрофированная атлантозатылочная мембрана, которую иссекают. Таким образом, в большинстве случаев достаточной оказывается задняя фораминальная декомпрессия. Высокая эластичность тканей и продолжающиеся процессы формирования черепа у детей позволяют надеяться на коррекцию краниocereбральной диспропорции в результате указанной декомпрессии [15, 16].

На данном этапе оперативного вмешательства возможно использование УЗИ (опции). В случае отсутствия пульсации миндалин мозжечка, зонального снижения кровотока по магистральным артериям по данным доплерографического исследования принимают решение о проведении расширяющей дурупластики и/или субпиальной резекции миндалин мозжечка (опции).

Вскрытие ТМО выполняют дуральными ножницами, что сводит к минимуму возможность ранения cerebellum-медуллярной цистерны. ТМО вскрывают Y-образным разрезом, продлевая разрез на гемисферы мозжечка с двух сторон. У детей малого возраста отмечается обильное кровоснабжение в затылочном синусе, ранение которого может вызывать массивные кровотечения и воздушную эмболию. Гемостаз при ранении синуса осуществляют путем наложения металлических клипс (опции).

При необходимости проводят субпиальную резекцию миндалин мозжечка. Объем удаления миндалин зависит от уровня каудальной дислокации, распространенности изменений миндалин. Резекцию осуществляют с использованием УЗ-дезинтегратора (опции). Кровотечение из мелких сосудов останавливают прижатием, использованием гемостатических материалов, орошением физиологическим раствором. Коагуляцию не применяют (рекомендации).

В случае расположения сирингомиелической кисты под миндалями мозжечка по данным УЗИ выполняют сирингосубарахноидальное дренирование.

Последним этапом оперативного вмешательства является расширяющая пластика ТМО. Для этой цели применяют искусственные аналоги ТМО (рекомендации) или фасцию (опции). Ушивают раны нерассасывающимся шовным материалом.

Кожу зашивают косметическим внутрикожным швом, накладывают асептическую повязку.

4.4.4. ВЕНТРАЛЬНАЯ ДЕКОМПРЕССИЯ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ

В случае вентральной компрессии ствола головного мозга проводят декомпрессию с резекцией зубовидного отростка II шейного позвонка [25]. Подход к передней поверхности краниовертебрального перехода выполняют из трансорального доступа. Опознавательной точкой при таком доступе является бугорок атланта, который можно пропальпировать через заднюю стенку глотки. После скелетирования основания ската, передней дужки I шейного позвонка и тела II шейного позвонка выполняют резекцию 1 мм нижнего края передней дужки атланта. Верхушечную связку пересекают. Основание зубовидного отростка удаляют с помощью высокоскоростного бора. Поскольку передняя дужка атланта сохраняется, зубовидный отросток удаляют путем выдавливания его вниз.

Вторым этапом возможно проведение одномоментной или отсроченной задней декомпрессии краниовертебральной зоны и/или заднего спондилодеза I и II шейных позвонков.

4.4.5. КОРРЕКЦИЯ ГИДРОЦЕФАЛИИ

Подавляющее большинство пациентов с мальформацией Киари имеют нарушения ликворообращения. Как правило, гидроцефально-гипертензивный синдром является доминирующим симптомокомплексом у больных с мальформацией Киари II типа.

Показаниями к выполнению ликворопунтирующих операций в качестве первого этапа лечения больных с мальформацией Киари являются:

- выраженный гидроцефально-гипертензивный синдром (индекс Эванса $>0,3$, перивентрикулярный отек, застойные диски на глазном дне, нарушение сознания, дети младшего возраста);
- гидроцефально-дислокационный синдром.

Применяют вентрикулоперитонеостомию с использованием систем среднего и высокого давления, программируемых систем (опции).

4.5. Осложнения

Ранние послеоперационные осложнения, такие как псевдоменингоцеле, ликворея (при повреждении внутреннего листка ТМО), некроз кожного лоскута, как правило, не требуют ревизии операционной раны.

4.6. Исходы хирургического лечения

Оценка динамики состояния пациентов с мальформацией Киари является неотъемлемой частью лечения, так как скорость нарастания не-

врологической симптоматики и отсутствие ее регресса после оперативного лечения являются важным прогностическим предиктором исхода заболевания. Отсутствие положительной динамики в клинической картине может свидетельствовать о недостаточной декомпрессии и требует рассмотрения вопроса о более радикальном вмешательстве в размере субпиальной резекции миндалин мозжечка.

Полное разрешение симптомов отмечается у 68% больных, в 12% отмечается незначительный остаточный неврологический дефицит, в 20% улучшение состояния не отмечается. Стоит отметить, что лучшие результаты хирургического лечения отмечаются при ранней коррекции мальформации, в то время как продолжительность заболевания более 2 лет является прогностически неблагоприятной [5].

4.7. Послеоперационное ведение

При неосложненном течении операции — пробуждение ребенка на операционном столе или в палате пробуждения (опции).

Оценивают состояние пациента, неврологический статус (сравнительный анализ с дооперационным), лабораторные показатели крови (стандарты).

Оценку объема костной резекции и динамику гидроцефалии оценивают по СКТ на первые сутки после оперативного вмешательства (опции).

Реабилитационные мероприятия проводят по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

Список литературы

1. Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы) // Украинский нейрохирургический журнал. — 2001. — № 1. — С. 17–23.
2. Мирсадыков Д.А., Воронов В.Г., Ялфимов А.Н. и др. Мальформация Арнольда-Киари в детском возрасте. Детская хирургия. — 2005. — С. 38–42.
3. Alfieri A., Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation // J. Neurosurg. Spine. — 2012, Nov. — Vol. 17(5). — P. 381–387.
4. Arnautovic A., Splavski B., Boop F.A., Arnautovic K.I. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes // J. Neurosurg. Pediatr. — 2015. — Vol. 15. — P. 161–177.
5. Badie B., Mendoza D., Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation // Neurosurgery. — 1995. — Vol. 37. — P. 214–218.

6. Batzdorf U., McArthur D.L., Bentson J.R. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients // *J. Neurosurg.* — 2013. — Vol. 118. — P. 232–242.

7. Botelho R.V., Bittencourt L.R., Rotta J.M., Tufik S. The effects of posterior fossa decompressive surgery in adult patients with Chiari malformation and sleep apnea // *J. Neurosurg.* — 2010. — Vol. 112. — P. 800–807.

8. Chandra P.S., Kumar A., Chauhan A. et al. Distraction, compression, and extension reduction of basilar invagination and atlantoaxial dislocation: a novel pilot technique // *Neurosurgery.* — 2013, Jun. — Vol. 72(6). — P. 1040–1053; discussion 1053.

9. Chapman T., Mahalingam S., Ishak G.E. et al. Diagnostic imaging of posterior fossa anomalies in the fetus and neonate: part 2, Posterior fossa disorders // *Clin. Imaging.* — 2015, Mar-Apr. — Vol. 39(2). — P. 167–175. doi: 10.1016/j.clinimag.2014.10.012. Epub 2014, Oct 22.

10. Chern J.J., Gordon A.J., Mortazavi M.M. et al. Pediatric Chiari malformation type 0: a 12-year institutional experience // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2011. — Vol. 8. — P. 1–5.

11. Grabb P.A., Mapstone T.B., Oakes W.J. Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations // *Neurosurgery.* — 1999, Mar. — Vol. 44(3). — P. 520–527.

12. Greenberg M.S. (ed). *Handbook of Neurosurgery*. 6th ed. Greenberg Graphics inc.: Lakeland, Florida, 2006. — 1016 p.

13. Holly L.T., Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniocervical decompression for Chiari I malformation // *J. Neurosurg.* — 2001, Jan. — Vol. 94(1). — P. 21–26.

14. Iskandar B.J., Hedlund G.L., Grabb P.A., Oakes W.J. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression // *J. Neurosurg.* — 1998, Aug. — Vol. 89(2). — P. 212–216.

15. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study // *Neurosurg Focus.* — 2015, Apr. — Vol. 38(4): E12.

16. Litvack Z.N., Lindsay R.A., Selden N.R. Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization // *Neurosurgery.* — 2013, Jun. — Vol. 72(6). — P. 922–928; discussion 928–9.

17. Mahmoud M.Z., Dinar H.A., Abdulla A.A. et al. Study of the association between the incidences of congenital anomalies and hydrocephalus in Sudanese fetuses // *Glob. J. Health. Sci.* — 2014, Apr 27. — Vol. 6(5). — P. 1–8. doi: 10.5539/gjhs.v6n5p1.

18. Moore H.E., Moore K.R. Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari 1 malformation // *Pediatr. Radiol.* — 2014, Nov. — Vol. 44(11). — P. 1403–1411. doi: 10.1007/s00247-014-3021-1.

19. Navarro R., Olavarria G., Seshadri R. et al. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation // Childs Nerv. Syst. — 2004. — Vol. 20. — P. 349–356.
20. Paul K.S., Lye R.H., Strang F.A., Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases // J. Neurosurg. — 1983. — Vol. 58. — P. 183–187.
21. Practical Handbook of Neurosurgery. From Leading Neurosurgeons von. Sindou Marc. — Vol. 3. — Springer Wien New York, 2009.
22. Quon J.L., Grant R.A., DiLuna M.L. Multimodal evaluation of CSF dynamics following extradural decompression for Chiari malformation Type I // J. Neurosurg. Spine. — 2015, Mar 6. — P. 1–9.
23. Sakushima K., Hida K., Yabe I. et al. Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan // J. Neurosurg. Spine. — 2013, Jun. — Vol. 18(6). — P. 588–592.
24. Hwang S.W., Heilman C.B., Riesenburger R.I., Kryzanski J. C1–C2 arthrodesis after transoral odontoidectomy and suboccipital craniectomy for ventral brain stem compression in Chiari I patients // Eur Spine J. — 2008, Sep. — Vol. 17(9). — P. 1211–1217.
25. Tubbs R.S., Oakes W.J. The Chiari Malformations // Springer. — 2013.

ЧАСТЬ 5. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕЙРОХИРУРГИЯ

НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Декопов А.В., Томский А.А., Шабалов В.А., Мачевская О.Е., Зиненко Д.Ю.

1.1. Общие сведения

Детский церебральный паралич (ДЦП) — группа непрогрессирующих неврологических синдромов, возникающих в результате различных причин повреждения головного мозга плода или новорожденного [1, 2]. Ежегодно в России регистрируется до 6000 новых случаев ДЦП, а общее количество больных до 18 лет достигает 250 000 [1]. В последние годы в связи с развитием медицинских технологий появились возможности для выхаживания глубоко недоношенных детей, что увеличило частоту встречаемости синдрома. Рост заболеваемости до 5–7 случаев на каждые 1000 родов свидетельствует о высокой социальной значимости ДЦП и заставляет искать новые подходы к его профилактике и лечению.

Клиническая картина ДЦП многообразна. Ведущая роль принадлежит двигательным расстройствам с появлением патологических синергий, синкинезий и гиперкинезов. Возникают изменение мышечного тонуса, повышение сухожильных и надкостничных рефлексов с замедлением редукции позотонических рефлексов [1].

Выделяют несколько клинических форм в зависимости от преобладания того или иного синдрома (стандарты) [1].

В настоящее время в Международной классификации болезней 10-го пересмотра используется следующая классификация.

1. Спастическая тетраплегия (G80.0) — может применяться термин «двойная гемиплегия» при более выраженной спастике в руках.
2. Спастическая диплегия (G80.1) — болезнь Литтла, преобладание спастики в ногах.
3. Гемиплегическая форма (G80.2).
4. Дискинетическая форма (G80.3) — синоним «гиперкинетическая форма».

5. Атактическая форма (G80.4) — атонически-астатическая форма.
6. Смешанные формы (G80.8).

Основными синдромами, приводящими к инвалидизации больных, являются повышенный мышечный тонус (спастичность), дистония и гиперкинетический синдром. Спастичность приводит к ограничению объема активных и пассивных движений, затрудняет формирование двигательных навыков и ведет к нарушению моторного развития ребенка. В дальнейшем спастичность приводит к формированию миогенных (динамических), а затем фиксированных контрактур [3].

Гиперкинетический синдром и дистония могут охватывать верхние и нижние конечности, мышцы туловища, мимическую мускулатуру. Гиперкинезы часто сочетаются с выраженными нарушениями речи, могут приводить к нарушению выполнения произвольных движений, препятствовать формированию двигательных навыков и формировать патологические установки туловища и конечностей [1, 3].

Различают четыре степени дистоний:

- I — дистония, возникающая только при специфических движениях;
- II — патологические позы, поддающиеся пассивной коррекции;
- III — фиксированные позы;
- IV — массивные дистонические спазмы.

Снижение мышечного тонуса и уменьшение тяжести дистонии и гиперкинезов у больных с ДЦП являются важнейшими задачами лечения.

1.2. Методы клинической оценки

Для оценки степени тяжести спастики, двигательных нарушений, а также контроля за эффективностью проводимой терапии применяют количественные шкалы.

1. *GMFM-88 (Gross Motor Function Measurement-88)* — международная шкала для оценки глобальных моторных функций, используется для комплексной характеристики основных проявлений заболевания и эффективности лечения (стандарты).

- Состоит из пяти разделов с описанием постепенно усложняющихся двигательных задач: в позиции лежа, сидя, ползания, стоя и ходьбы. Оценку осуществляют с помощью двигательных тестов и подсчитывают в процентах. Выделяют пять категорий тяжести нарушений: 5-я категория (класс) — 0–20%, 4-я — 20–40%, 3-я — 40–60%, 2-я — 60–80% и 1-я — 80–100%.

2. *Шкала Ashworth* — применяется для оценки тяжести спастического синдрома (стандарты).

- Оценивают в баллах:

- ✧ 1 — движения в полном объеме;
- ✧ 2 — небольшое сопротивление пассивным движениям, при форсированном двигательном акте — феномен схватывания;

- ✧ 3 — выраженное сопротивление пассивным движениям;
- ✧ 4 — значительное сопротивление пассивным движениям с ограничением объема движений;
- ✧ 5 — невозможность активных и пассивных движений.

3. *MACS (Manual Ability Classification System for children with cerebral palsy, 2002)* — шкала для оценки функции верхних конечностей (опции).

■ Оценивают в баллах:

- ✧ 1 — верхние конечности используются легко и успешно;
- ✧ 2 — ребенок имеет возможность управляться с большинством объектов, однако некоторые действия менее качественны и/или выполняются медленнее;
- ✧ 3 — функциональные возможности затруднены, пациент нуждается в подготовке к действию и/или вынужден модифицировать действие;
- ✧ 4 — ограниченная функция, возможно удовлетворительное использование конечности в адаптированной ситуации;
- ✧ 5 — практически нефункциональная конечность, существенно ограничены даже простые действия.

4. *Видеорегистрация* стандартных двигательных тестов и ходьбы — используется для визуализации двигательных нарушений и оценки результатов лечения (стандарты).

■ *Видеопротокол* включает:

- ✧ видеорегистрацию пассивных и активных движений в конечностях;
- ✧ документацию стандартных тестов (*Hamstring*-тест, разведение нижних конечностей);
- ✧ регистрацию ходьбы [3].

Hamstring-тест позволяет количественно определить объем пассивного разгибания в коленном суставе, зависящего от мышечного тонуса задней группы мышц бедра (группы *semi*). При этом больного укладывают на спину и проводят пассивное разгибание в коленном и тазобедренном суставах. Другую ногу при этом придерживают рукой. Измеряют угол разгибания между бедром и голенью.

Угол разведения нижних конечностей отражает уровень тонуса приводящих мышц. При регистрации больного укладывают на спину, ноги сгибают в тазобедренных и коленных суставах. Далее производят пассивное разведение ног и измеряют угол между бедрами.

1.3. Нейрофизиологические методы оценки

Стимуляционная миография (рекомендации). Метод позволяет оценить степень возбудимости дуг миотатических рефлексов: регистрацию М-ответа, Н-рефлекса и F-волны.

1.4. Методы лечения

1.4.1. КОНСЕРВАТИВНАЯ ТЕРАПИЯ

А. Медикаментозное лечение

К препаратам, снижающим мышечный тонус, относятся миорелаксанты: баклофен, толперизон (Мидокалм[®]), тизанидин (Сирдалуд[®]), дантролен[®], габапентин, клонидин и бензодиазепины (диазепам). Для терапии дистоний используют также клоназепам и антихолинергические препараты: дифенгидрамин (Димедрол[®]), тригексифенидил (Циклодол[®]). Эффективность лекарственной терапии во многом ограничена невозможностью использовать адекватные дозы препаратов в связи с побочными эффектами. Кроме того, медикаментозная терапия не в состоянии ликвидировать среднетяжелые и тяжелые явления спастичности и гиперкинетического синдрома [1, 4].

Б. Реабилитационное лечение

В целях снижения мышечного тонуса больным неоднократно проводятся курсы лечебной физкультуры и физиотерапии: массаж, электростимуляция мышц, грязелечение. Эти рефлекторные методики приводят к временному снижению спастичности, что облегчает проведение сеансов реабилитационного лечения.

Для профилактики развития фиксированных контрактур широко применяются растяжки, ортезирование (стандарты). Для поддержания нормального физиологического положения конечностей во время ходьбы используются ортезы и ортопедическая обувь. Эффективность лечения положением для профилактики контрактур зависит от регулярных ежедневных занятий. В противном случае формирование фиксированных контрактур происходит уже в 5–6-летнем возрасте. Использование ортопедического оборудования позволяет отсрочить формирование фиксированных контрактур.

В целях коррекции уже имеющихся и формирования новых двигательных навыков широко применяется кинезотерапия, представляющая комплекс физических упражнений на разных мышечных группах. В целях повышения эффективности кинезотерапии используются специальные нагрузочные костюмы («Адели», «Гравитон»).

Однако высокий мышечный тонус и ограничение объема движений существенно снижают эффективность физических упражнений. Кроме того, подвывихи тазобедренных суставов, часто встречающиеся у детей с ДЦП, являются противопоказанием к проведению занятий в вертикальном положении. Частая встречаемость этой патологии у больных ДЦП связана со спазмом приводящих мышц, в результате чего головка бедра вытягивается из вертлужной впадины и нарушается формирование тазобедренного сустава.

В. Ботулинотерапия

Ботулинический токсин — бактериальный нейротоксин, тормозящий высвобождение нейромедиаторов из нервных окончаний. В Российской Федерации зарегистрировано пять препаратов ботулинического токсина: ботокс (США), диспорт (ЕС), ксеомин (Германия), лантокс (Китай), релатокс (РФ). Ботулинический токсин, попадая в мышцу, вызывает блокаду нервно-мышечной передачи, что приводит к мышечному расслаблению, снижению спастичности и уменьшению гиперкинеза [4]. Действие ботулотоксина проявляется через 2–5 дней после инъекции, длится 3 мес или дольше и постепенно прекращается в результате фармакокинетических и внутриклеточных репаративных процессов. В дальнейшем требуются повторные инъекции ботулинотоксина (рекомендации).

Регламентированные сроки начала терапии — 2 года, однако при выраженной спастичности в сочетании с болевым синдромом лечение проводят с 1,5 лет (рекомендации). При легких и умеренных формах спастического синдрома ботулинотерапия является оптимальным методом лечения: она позволяет устранить миогенные контрактуры, увеличить объем движений и улучшить результаты реабилитационного лечения (стандарты) [4]. Однако при тяжелых спастических и гиперкинетических синдромах, вовлечении многих групп мышц эффект от терапии ботулиническим токсином незначителен либо отсутствует. Своевременное применение нейрохирургических вмешательств у таких пациентов может позволить избежать формирования фиксированных контрактур и улучшить условия и результаты реабилитационного лечения (рекомендации).

1.4.2. ОРТОПЕДИЧЕСКОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Ортопедическое хирургическое лечение применяют при сформированных контрактурах и деформациях опорно-двигательного аппарата. Основная задача лечения — устранение возникших деформаций и восстановление нормального объема движений в суставах (стандарты). Однако ортопедические операции не устраняют причину этих нарушений — спастичность, в связи с чем возможен рецидив контрактур после лечения.

1.4.3. НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Наиболее эффективным периодом проведения нейрохирургических вмешательств является возраст от 3 до 7 лет. Именно поэтому дети с тяжелым спастическим и гиперкинетическим синдромом, достигшие трехлетнего возраста, должны быть консультированы нейрохирургом. Окончательное решение о необходимости хирургического лечения и выборе метода операции должно приниматься на основании совместного обсуждения неврологом, реабилитологом, ортопедом и нейрохирургом.

и только в том случае, когда исчерпаны все возможные консервативные методики (рекомендации).

Нейрохирургические вмешательства при ДЦП разделяют на две группы: деструктивные операции и хирургическую нейромодуляцию.

Деструктивные операции предполагают разрушение участков нервной системы, ответственных за проведение и поддержание патологической активности, формирующей спастический и гиперкинетический синдромы.

Основные деструктивные операции:

- задняя селективная ризотомия на шейном и поясничном уровнях;
- селективная невротомия;
- деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга.

В основе хирургической нейромодуляции лежит имплантация устройств, подавляющих патологическую активность участков нервной системы за счет воздействия электрического тока или инфузии фармакологического препарата. При этом для достижения клинического эффекта не требуется разрушение структур нервной системы.

Операции с применением хирургической нейромодуляции:

- имплантация систем для хронической электростимуляции головного и спинного мозга;
- имплантация помп для хронической интратекальной инфузии лекарственных средств.

Общие показания к нейрохирургическому лечению:

- недостаточная эффективность предшествующей консервативной и реабилитационной терапии;
- отсутствие, кратковременность или слабый эффект от введения ботулотоксина;
- выраженный спастический (уровень тонуса выше 2 баллов по шкале *Ashworth*) и/или гиперкинетический синдромы, затрудняющие реабилитационное лечение и/или уход за больным;
- угроза формирования фиксированных контрактур и деформаций опорно-двигательного аппарата вследствие патологического мышечного тонуса и патологических поз (стандарты) [3].

Общие противопоказания к нейрохирургическому лечению:

- тяжелые сопутствующие заболевания, инфекционный процесс;
- грубые деформации опорно-двигательного аппарата, делающие невозможным выполнение операции;
- высокий анестезиологический риск (стандарты) [3].

А. Задняя селективная ризотомия

Операция основана на пересечении отдельных волокон (фасцикул) задних чувствительных корешков.

В зависимости от клинической формы спастического синдрома ризотомию можно выполнять на уровне поясничного утолщения (нижний

спастический парез) или на уровне шейного утолщения (спастический тетрапарез с преимущественным поражением верхних конечностей). В некоторых случаях возможно проведение комбинированной операции на двух отделах спинного мозга. Для получения клинического эффекта необходимо пересечение 60–75% поперечника каждого корешка на поясничном уровне (стандарты) и 25–50% поперечника корешка на шейном уровне (рекомендации) [7].

Показания к операции:

- нижний спастический парапарез (стандарты);
- тетрапарез без дистонии или гиперкинезов (стандарты).

Хирургический доступ — ламинэктомия на соответствующем уровне (шейном, поясничном). У детей предпочтительно применение костно-пластической ламинотомии для профилактики деформаций позвоночного столба (рекомендации) [6].

Применение интраоперационного нейрофизиологического мониторинга рекомендуется для определения объема пересекаемых фасцикул (рекомендации) [7]. Игольчатые электроды устанавливают в наиболее спазмированные мышечные группы. На нижних конечностях — в приводящие, четырехглавые, икроножные мышцы и заднюю группу мышц бедра. На верхних конечностях — в дельтовидные мышцы, бицепс и трицепс плеча, сгибатели кисти (рекомендации).

При электростимуляции чувствительных фасцикул на надпороговом значении стимула в мышцах регистрируются моторные ответы. Если фасцикула не принимает активного участия в поддержании патологического миотатического рефлекса, амплитуда ответа будет небольшой. Пересекают фасцикулы, которые при стимуляции вызывают патологический моторный ответ. Фасцикулы с небольшой амплитудой ответа остаются интактными.

Критерии патологического моторного ответа (рекомендации) [7]:

- высокая амплитуда при минимальной интенсивности стимулирующего тока (0,5–1 мА);
- диффузный моторный ответ в нескольких мышечных группах;
- двусторонние моторные ответы.

После операции снижение мышечного тонуса достигается у 80–90% больных, изменяются сухожильные рефлексы, угасают клонусы, происходит значительное увеличение объема пассивных и активных движений [7–9]. В меньшей степени задняя селективная ризотомия влияет на мышечную силу и способность контролировать и координировать движения. Стойкий клинический эффект сохраняется в течение многих лет.

Лучшие результаты достигаются у больных, страдающих спастической диплегией с сохраненным интеллектом и оперированных в возрасте 3–8 лет, относящихся к 3-й категории по шкале GMFM-88. У больных,

относящихся к 4-й и 5-й категориям по шкале GMFM-88, гиперкинезами, задержкой психического развития, а также у детей, оперированных после 12 лет, результаты лечения хуже [10].

Б. Селективная невротомия

Селективная невротомия основана на частичном пересечении двигательных волокон периферических нервов. При этом происходит частичная денервация мышц, что приводит к снижению мышечного тонуса. Интраоперационно двигательные ветви визуализируются в непосредственной близости от мышц, вовлеченных в спастический синдром. Выделенные ветви разделяются на 3–4 фасцикулы. Под контролем интраоперационной электростимуляции пересекают от 1/3 до 3/4 фасцикул. Пересечение проводят на протяжении как минимум 10 мм для профилактики реиннервации (опции). После пересечения мышечных фасцикул проводят повторную электростимуляцию нервного ствола. Если при стимуляции сохраняются патологические высокоамплитудные мышечные ответы, проводят дополнительное пересечение мышечных ветвей (опции) [11, 12].

Показания к операции:

- фокальные спастические синдромы в случаях резистентности к ботулинотерапии (рекомендации);
- фокальные формы вторичной мышечной дистонии в случаях резистентности к ботулинотерапии (опции) [11].

Невротомии на нижних конечностях обычно выполняют при эквинусной деформации стопы (невротомия большеберцового нерва), при изолированном перекресте нижних конечностей (невротомия запирающего нерва). Невротомии на верхних конечностях выполняют при миогенных контрактурах локтевого сустава (невротомия мышечно-кожного нерва), при сгибательных контрактурах лучезапястного сустава (невротомия срединного и локтевого нервов).

В результате невротомии достигается устойчивый клинический эффект в виде снижения мышечного тонуса и регресса миогенных контрактур [12].

В. Хроническая электростимуляция спинного мозга

Показание к хронической электростимуляции спинного мозга — нижний спастический парализ с умеренным уровнем спастичности (не более 3 баллов), без признаков вторичной мышечной дистонии и гиперкинетического синдрома (опции) [17].

При хронической электростимуляции спинного мозга электрическое воздействие происходит в области вхождения задних корешков спинного мозга на уровне поясничного утолщения. Развитие функционального блока проведения на мембране миотатических волокон может лежать в основе снижения спастичности [18].

Операцию проводят в положении больного лежа на животе (опции). Пункцию эпидурального пространства выполняют на поясничном уровне под рентгенологическим контролем (стандарты). Электрод (электроды) имплантируют в проекции поясничного утолщения спинного мозга (опции). При интраоперационной стимуляции необходимо получить мышечные ответы от икроножных мышц, передней и задней группы мышц бедра, приводящих мышц, мышц поясницы. Электроды фиксируют к апоневрозу и через временные коннекторы выводят наружу.

В тестовом периоде оценивают степень влияния электростимуляции на тяжесть спастического синдрома. При положительном результате тестовой электростимуляции проводят имплантацию подкожного генератора электрических импульсов. Имплантацию генератора импульсов проводят в подвздошную или ягодичную область. Для предотвращения смещения генератор импульсов фиксируют с помощью швов к окружающим тканям [17].

Пациенту подбирают индивидуальную программу нейростимуляции. Длительность сеансов электростимуляции составляет обычно 10–15 мин с кратностью 3–6 раз в сутки. В некоторых случаях применяют постоянный режим стимуляции. Лимитирующим критерием длительности нейростимуляции служит появление признаков избыточной стимуляции: мышечная слабость, ощущение тяжести в ногах, императивные позывы к мочеиспусканию и дефекации. Оптимальным эффектом считается снижение спастичности до 1–1,5 балла по *Ashworth*, регресс миогенных контрактур при отсутствии признаков избыточной стимуляции [17–19]. При тяжелых спастических парализах и тетрапарезах эффективность хронической электростимуляции спинного мозга может быть недостаточной [17].

Г. Интратекальная терапия баклофеном

Хроническую интратекальную терапию баклофеном проводят с помощью специального программируемого устройства. Обязательным условием применения метода является эффективность баклофенового скрининг-теста и возможность имплантации корпуса помпы (стандарты).

Показания к интратекальной терапии баклофеном:

- спастические пара- и тетрапарезы;
- вторичная мышечная дистония;
- гиперкинетическая форма ДЦП.

Интратекальная терапия баклофеном противопоказана у больных с прогрессирующими деформациями позвоночного столба и фармакорезистентными формами эпилепсии (стандарты).

Баклофен является производным основного тормозного медиатора ЦНС — γ -аминомасляной кислоты. Препарат действует на уровне мотонейронов спинного мозга, вызывая усиление торможения мотонейронов и угнетение миотатических рефлексов. Результатом применения баклофена является снижение степени тяжести спастического синдрома.

ма, дистонии и гиперкинезов. Таблетированная форма баклофена имеет низкую биодоступность. Соотношение его концентрации в крови и спинномозговой жидкости составляет не более 10:1. В связи с низкой доступностью перорального баклофена и большим количеством побочных эффектов были разработаны прямые способы доставки препарата в спинномозговую жидкость с помощью имплантируемых помп [22]. В Российской Федерации баклофен для интратекальной терапии представлен препаратом «Лиорезал» производства фирмы «Новартис».

Баклофеновый скрининг-тест

Используется для оценки чувствительности пациента к интратекальной терапии баклофеном (стандарты). Для скрининг-теста используются специальные ампулы по 1 мл, содержащие 50 мкг баклофена. Проводят поясничную пункцию, вводят тестовую дозу препарата в спинномозговую жидкость. Начальная доза для детей — 25 мкг (0,5 мл), для взрослых — 50 мкг (1,0 мл). При отсутствии эффекта при первом введении тест повторяют через 24 ч с увеличенной дозой. Максимальная доза — 100 мкг (2,0 мл). Тест считается положительным при снижении мышечного тонуса на 1 балл и более по шкале *Ashworth* (стандарты) [22]. При отсутствии изменений тонуса пациента исключают из кандидатов для имплантации баклофеновой помпы.

Методика операции

Операцию проводят под общей анестезией. Положение больного — лежа на боку. Разрез кожи проводят в проекции остистых отростков L3–L5. Пункцию субарахноидального пространства осуществляют из косого парамедианного доступа: под углом 30° к апоневрозу и по направлению к средней линии (стандарты). После получения ликвора через иглу проводят имплантацию интратекального катетера. Продвижение катетера контролируют рентгенологически (рекомендации). При нижнем спастическом парапарезе уровень имплантации соответствует среднегрудному отделу позвоночника (Th6–Th7) (рекомендации). При спастическом тетрапарезе катетер имплантируют на шейный уровень (C3–C4) (рекомендации).

После верификации положения катетера вокруг места вкола иглы в апоневроз накладывают кисетный шов. Иглу и мандрен извлекают. После этого затягивают кисетный шов вокруг катетера, который фиксируют к апоневрозу с помощью якоря.

Производят разрез в подреберной области (обычно слева) и формируют карман для помпы. Помпа должна быть размещена таким образом, чтобы сверху не касаться края реберной дуги, снизу — подвздошной кости, медиально — не пересекать среднюю линию (рекомендации).

Перед имплантацией из помпы извлекают физиологический раствор и резервуар заполняют баклофеном. Далее к помпе присоединяют помповый сегмент катетера. Его необходимо заполнить физиологическим

раствором через порт катетера для профилактики появления воздушных пузырей в системе (рекомендации). Помповый сегмент катетера проводят на спину с помощью проводника и соединяют со спинальным сегментом. Помпу укладывают в карман и фиксируют швами к апоневрозу. Петли катетера укладывают под помпу [20–22].

Помпу активируют после имплантации. Стартовая скорость интратекальной инфузии зависит от результата скрининг-теста. В том случае, если при тесте был получен выраженный клинический эффект, стартовая скорость равна дозе баклофена, введенного при тесте (опции). В том случае, если динамика тонуса при тесте была небольшая, устанавливают скорость в 1,5 раза больше тестовой (опции). Период титрации дозы баклофена после операции занимает около 2 мес. В течение этого срока подбирают оптимальную скорость и режим инфузии баклофена. Чаще всего используется простой режим инфузии, когда препарат подается в течение суток с постоянной скоростью. Если у пациента отмечаются колебания мышечного тонуса в течение дня, особенно у больных с ночными двигательными автоматизмами, применяют гибкий режим инфузии. Он позволяет изменять скорость инфузии баклофена в течение суток (опции).

Перезаправка помпы

Особенностью хронической интратекальной терапии является необходимость периодических заправок помпы баклофеном. Частота заправок помпы зависит от параметров интратекальной инфузии. В среднем эта процедура требуется 4–5 раз в год.

Заправка баклофеновой помпы может проводиться стационарно или амбулаторно по решению лечащего врача. Процедуру проводят в условиях процедурного кабинета или перевязочной (рекомендации). Для заправки помпы требуются интратекальный баклофен и одноразовый заправочный набор. Препарат «Лиорезал» для заправки помпы в Российской Федерации представлен двумя формами выпуска: ампулы 10 мг — 20 мл (0,5 мг/мл) и ампулы 10 мг — 5 мл (2 мг/мл). Последняя форма имеет большую концентрацию баклофена (концентрированная форма препарата). В том случае, если скорость интратекальной инфузии невысока, используется препарат обычной концентрации. В том случае, если больному требуется высокая скорость инфузии, применяется концентрированный препарат.

Стабильность препарата «Лиорезал» в помпе сохраняется на протяжении 11 нед (согласно данным производителя). Таким образом, максимальный временной промежуток между заправками не должен превышать 80 дней. Для заправки обязательно используется одноразовый заправочный набор, который включает заправочный шприц, иглы, соединительный шланг и бактериальный фильтр. Использование заправочного набора позволяет минимизировать риск инфекционных осложнений.

При заправке пунктируют порт на передней поверхности помпы и эвакуируют остатки препарата. Новый препарат вводят в резервуар

помпы через бактериальный фильтр. После заправки проводят перепрограммирование помпы и, если это необходимо, корректируют параметры интратекальной инфузии. После перепрограммирования помпа автоматически определяет дату очередной заправки.

Таблица 1.1. Расход препарата на одну заправку

Концентрация препарата «Лиорезал» в помпе	Помпа 20 мл	Помпа 40 мл
0,5 мг/мл	1 ампула 20 или 5 мл	2 ампулы 20 или 5 мл
1 мг/мл	2 ампулы 5 мл	4 ампулы 5 мл
2 мг/мл	4 ампулы 5 мл	8 ампул 5 мл

К моменту очередной заправки объем препарата в помпе достигает критического значения (обычно программируется равным 1,5–2 мл). Если не произвести заправку в срок, помпа начнет подавать сигнал тревоги, однако препарат будет еще в течение нескольких дней поступать в организм за счет резервного объема. Если резерв препарата будет истошен, интратекальная инфузия прекратится. Это приведет к повреждению помпы и развитию у пациента синдрома отмены.

Осложнения интратекальной терапии

Осложнения интратекальной терапии могут быть связаны как с нарушением подачи препарата в спинномозговую жидкость, так и с реакцией организма на имплант [23]. Нарушения подачи баклофена могут приводить как к передозировке лекарственного средства, так и к его недостаточному поступлению. Внезапное прекращение интратекальной терапии баклофеном представляет собой угрожающее жизни состояние. В связи с этим пропускать очередную заправку помпы недопустимо (стандарты). Заправка помпы может осуществляться в любых клиниках, где имеются обученный персонал и специальный программатор. В случае появления первых признаков осложнений интратекальной терапии больной должен быть немедленно доставлен в стационар (стандарты).

Симптомы передозировки:

- нарастание спастичности, зуд, гипотензия, лихорадка, изменение психологического состояния.

Симптомы отмены интратекального баклофена:

- высокая температура тела, изменение психологического состояния, усиление спастичности и мышечной ригидности, что в редких случаях переходит в рабдомиолиз, полиорганную недостаточность и смерть. Состояние может походить на автономную дисрефлексию, сепсис, злокачественную гипертермию, злокачественный нейрорелептический синдром.

Причины:

- обструкция или выпадение катетера;
- дисконнекция системы;

- ошибки заправки;
- ошибки программирования;
- повреждение помпы, истощение ресурса батареи помпы.

Лечение (стандарты):

- перевод в отделение реанимации;
- начало мероприятий по поддержанию витальных функций (если необходимо);
- связаться со специалистом по баклофеновой терапии, даже если симптомы имеют легкую степень;
- при невозможности связаться со специалистом:
 - ❖ использовать высокую дозу перорального или энтерального баклофена согласно инструкции по применению препарата;
 - ❖ внутривенное введение бензодиазепинов путем непрерывной или болюсной инфузии, титруя дозу до момента достижения желаемого терапевтического эффекта;
- начать мероприятия для восстановления инфузии баклофена — провести диагностику системы;
- сообщить лечащему врачу и в компанию-производитель устройства.

Синдром передозировки интратекального баклофена

Симптомы: вялость, предобморочное состояние, головокружение, сонливость, дыхательная недостаточность, пароксизмы, прогрессирование гипотонии в ростральном направлении, потеря сознания, переходящая в кому.

Причины:

- повышение температуры тела — увеличение скорости инфузии баклофена;
- колебание атмосферного давления (полет на борту самолета, применение барокамеры);
- ошибки заправки;
- ошибки программирования;
- неисправность помпы.

Лечение (стандарты):

- перевод в отделение реанимации;
- начало мероприятий по поддержанию витальных функций (если необходимо);
- опустошить резервуар помпы. При длительности опустошения более 2 дней — заполнить резервуар физиологическим раствором;
- прием физостигмина[®]: для взрослых — 0,5–1,0 мг внутримышечно или внутривенно при медленной контролируемой скорости введения не более 1 мг/мин. Если желаемый ответ не получен, можно повторять каждые 10–30 мин. Для детей — 0,02 мг/кг внутримышечно или внутривенно не более 0,5 мг/мин, можно повторять каждые 5–10 мин (максимум до 2 мг);
- произвести забор 30–40 мл ликвора посредством поясничной пункции или через порт прямого доступа к катетеру (игла 24 G) для снижения концентрации баклофена;
- сообщить лечащему врачу и в компанию-производитель устройства.

Диагностика системы для интратекальной терапии

Для диагностики помпы необходимо провести сканирование, проверить концентрацию препарата, скорость интратекальной инфузии, дату перезарядки и срок службы батарейки помпы.

В целях диагностики системы необходимо сделать рентгенографию компонентов помпы (рекомендации). При рентгенологическом исследовании можно визуализировать смещение, перекут или отсоединение катетера. В том случае, если при рентгенологическом исследовании не обнаружено проблем, связанных с катетером, необходимо проверить проходимость катетера (рекомендации) [25]. С этой целью необходимо пунктировать порт катетера и аспирировать ликвор. В случае если ликвор не получен, речь идет об обструкции катетера.

Если катетер проходим, проблема может быть связана с функцией помпы. В целях диагностики помпы производят рентгеновские снимки помпы в прямой проекции с временным интервалом 1 ч. В том случае, если не регистрируется поворот рентгенологических меток ротора помпы (для помп с роторным механизмом), диагностируется ее дисфункция (рекомендации). До тех пор пока работоспособность системы не будет восстановлена, больного переводят на таблетированный баклофен. После ревизии и восстановления функции помпы постепенно наращивают скорость интратекальной инфузии, а таблетированный препарат отменяют (рекомендации).

Интратекальная терапия баклофеном в течение нескольких месяцев приводит к стойкому снижению спастичности в верхних и нижних конечностях. Помимо снижения мышечного тонуса в конечностях, интратекальная терапия баклофеном также имеет существенное влияние на тонус туловищной мускулатуры. Вместе с этим улучшаются локомоторные функции больных [26].

Д. Операции на глубоких структурах головного мозга

Деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга могут быть рассмотрены при гиперкинетической форме ДЦП и/или вторичной мышечной дистонии (опии), при отрицательном баклофеновом скрининг-тесте (опии).

Принцип операций заключается в разрушении определенных подкорковых структур, что приводит к прерыванию патологической активности, участвующей в формировании гиперкинезов и дистонии. В случае преобладания в клинической картине гиперкинетического синдрома оперативное вмешательство проводят на ядрах таламуса (вентральное промежуточное — Vim, заднее вентрооральное — Vop), при преобладании дистонии — на внутреннем сегменте бледного шара (GPi). Возможно применение комбинированных деструкций, однако риск побочных эффектов и хирургических осложнений при этом выше [13, 14].

При операциях на подкорковых структурах используется методика рамного стереотаксиса (стандарты). Стереотаксические расчеты проводят с использованием специальных компьютерных станций планирования на основе МРТ пациента либо совмещения данных МРТ и КТ (стандарты). Для деструкции используется радиочастотная коагуляция (стандарты). Применяемые ранее методики криодеструкции (замораживание), хемодеструкции (введение этилового спирта) в настоящее время не используются (не рекомендуются).

Клинический эффект после операции развивается в течение нескольких дней после операции и достигает своего пика приблизительно через 4–6 мес. Деструктивные операции на головном мозге не приводят к полному регрессу гиперкинетического синдрома, однако могут облегчить состояние больных и уход за ними. Эффективность операции составляет около 40–50% [15, 16].

Применение двусторонних деструкций одной структуры имеет высокий риск развития псевдобульбарного синдрома, речевых и психических расстройств (не рекомендуется).

Хроническая электростимуляция глубоких структур мозга (DBS) применяется в ряде случаев при вторичной дистонии и гиперкинетической форме ДЦП. Эффективность этой методики не превышает 50%. Показания к DBS у больных с ДЦП возникают при отсутствии ответа на баклофеновый скрининг-тест или при других противопоказаниях к проведению интратекальной терапии баклофеном (опии).

Мишенями для электростимуляции служат те же структуры, которые используются для деструкции. Поскольку для достижения клинического эффекта не требуется разрушения нервных структур, DBS имеет меньший риск стойких осложнений, чем деструкция соответствующих ядер, и допускает возможность проведения двусторонних операций.

Для DBS используются автономные имплантируемые устройства с внутренним источником энергии. Имплантацию электродов проводят с применением рамного стереотаксиса (стандарты). Для интраоперационной верификации структуры, в которую имплантируют электрод, используется методика микроэлектродной регистрации (рекомендации). Подкожный генератор импульсов имплантируют подкожно в подключичную либо подвздошную область.

Параметры нейростимуляции подбирают индивидуально. Пациент может изменять программу стимуляции в пределах, установленных врачом, с помощью специального пульта. При недостаточной эффективности нейростимуляции может быть принято решение о применении других хирургических методик, в том числе и деструктивных.

1.5. Заключение

В настоящее время в Российской Федерации необходимо распространение функциональных нейрохирургических операций при ДЦП. Это

зависит не только от квалификации нейрохирургов и обеспеченности оборудованием региональных центров. Значительную роль играет понимание неврологами и реабилитологами возможностей нейрохирургических методов лечения ДЦП. Только взаимодействие неврологов, реабилитологов, нейрохирургов и ортопедов-травматологов в рамках мультидисциплинарной бригады для формирования программы реабилитационного лечения для каждого пациента с ДЦП позволит повысить эффективность комплексного лечения этой серьезной социальной проблемы.

1.6. Приложение.

Алгоритм нейрохирургического лечения

У больных без четких перспектив для двигательной реабилитации (4–5-я категория по шкале GMFM) оправдано проведение деструктивных операций. Это связано с тем, что возможные осложнения деструктивных операций в виде мышечной гипотонии или слабости никак не скажутся на локомоторном статусе больных. В этой группе пациентов основной задачей операции является облегчение ухода и профилактика развития фиксированных контрактур (рекомендации). При спастическом тетрапарезе и небольшом хирургическом риске проводят ризотомию на поясничном и/или шейном уровне. При высоком хирургическом риске возможно проведение серии невротомий на верхних и нижних конечностях (опции). При тяжелых гиперкинетических формах и вторичной дистонии при положительном результате баклофенового скрининг-теста проводят хроническую интратекальную терапию (рекомендации), при отрицательном результате — операции на подкорковых структурах головного мозга (опции).

У больных с хорошими перспективами для двигательной реабилитации (2–3-я категория по шкале GMFM) и нижним спастическим парезом с уровнем мышечного тонуса не более 3 баллов и минимальным нарушением функций рук возможно применение эпидуральной электростимуляции поясничного утолщения спинного мозга (опции). При недостаточном эффекте стимуляции можно применять хроническую интратекальную терапию или заднюю селективную ризотомию (опции).

В том случае, если после нейрохирургического лечения и адекватной коррекции мышечного тонуса у больных сохраняются фиксированные контрактуры, в обязательном порядке показано ортопедическое хирургическое лечение (стандарты).

Алгоритм нейрохирургического лечения двигательных расстройств при ДЦП можно схематически представить следующим образом.



Список литературы

1. Семенова К.А., Мاستюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детских церебральных параличей. — М.: Медицина, 1972. — 328 с.
2. Spasticity — a topical survey / Birkmayer W. ed., Vienna: Huber, 1971. — P. 219.
3. Дифференцированный подход к нейрохирургическому лечению двигательной патологии при ДЦП // Детская и подростковая реабилитация. — № 2 (11). — 2008. — С. 5–11.
4. Шипицына Л.М., Мамайчук И.И. Детский церебральный паралич. — СПб.: Дидактика-Плюс, 2003. — 520 с.
5. Grunt S., Becher J. Long-term outcome and adverse effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review // Dev. Med. Child Neurol. — 2011. — Vol. 53. — P. 490–498.
6. Li Z., Zhu J., Liu X. Deformity of lumbar spine after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy // Microsurgery. — 2008. — Vol. 28. — P. 10–12.
7. McLaughlin J., Bjornson K., Temkin N. et al. Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials // Dev. Med. Child Neurol. — 2002. — Vol. 44. — P. 17–25.
8. Nordmark E., Josenby A. Long-term outcomes five years after selective dorsal rhizotomy // BMC Pediatrics. — 2008. — Vol. 8. — P. 54–65.
9. Mittal S., Farmer J.P., Al-Atassi B. et al. Functional performance following selective posterior rhizotomy: long-term results determined using a validated evaluative measure // J. Neurosurg. — 2002. — Vol. 97. — P. 510–518.

10. *Rosenbaum P.L., Walter S.D., Hanna S.E. et al.* Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves // *JAMA.* — 2002. — Vol. 18. — P. 1357–1363.
11. *Decq P., Shin M.* Surgery in the Peripheral Nerves for Lower Limb Spasticity // *Operative Techniques in Neurosurgery.* — 2004. — Vol. 7. — Issue 3. — P. 136–146.
12. *Декопов А.В., Шабалов В.А., Томский А.А. и др.* Микрохирургическая селективная невротомия в лечении фокальных спастических синдромов различной этиологии // *Вопросы нейрохирургии им. Бурденко.* — 2013. — Т. 77. — № 2. — С. 65–71.
13. *Trejos H., Araya R.* Stereotactic Surgery for Cerebral Palsy Department of Neurosurgery, National Children's Hospital, National Rehabilitation Center, Costa Rica, *Stereotact Funct Neurosurg.* — 1990. — Vol. 54. — P. 130–135.
14. *Antonio A.F. De Salles, MD, PhD;* Role of stereotaxis in the treatment of CP, Division of Neurosurgery, University of California Los Angeles School of Medicine // *Journal of child neurology.* — 1996. — Vol. 11(Suppl 1). — P. 43–50.
15. *Broggi G., Angelini L., Bono R.* Long term results of stereotactic thalamotomy for cerebral palsy // *Neurosurgery.* — 1983, Feb. — Vol. 12(2). — P. 195–202.
16. *Kim J., Chang W.* Treatment of secondary dystonia with a combined stereotactic procedure: long-term surgical outcomes // *Acta Neurochir (Wien).* — 2011, Dec. — Vol. 153(12). — P. 2319–2327; discussion 2328. Epub 2011, Sep 11.
17. *Dekopov A.V., Shabalov V.A., Tomsky A.A. et al.* Chronic Spinal Cord Stimulation in the Treatment of Cerebral and Spinal Spasticity, *Stereotact Funct Neurosurg.* — 2015. — Vol. 93. — P. 133–139 (статья).
18. *Siegfried J.* Treatment of spasticity by dorsal cord stimulation // *Int. Rehabil. Med.* — 1980. — Vol. 2. — P. 31–34.
19. *Pinter M.* Epidural electrical stimulation of posterior structures of the human lumbosacral cord: control of spasticity // *Spinal cord.* — 2000. — Vol. 38(9). — P. 524–531.
20. *Steinbok P., O'Donnell M.* Baclofen in-fusion for spastic cerebral palsy // *Clin. Neurosurg.* — 2000. — Vol. 47. — P. 440–457.
21. *Walker R.H., Danisi F.O.* Intrathecal baclofen for dystonia: benefits and complications during six years of experience // *Mov. Disord.* — 2000, Nov. — Vol. 15(6). — P. 1242–1247.
22. *Albright A.* Continuous intrathecal baclofen infusion for spasticity of cerebral origin // *JAMA.* — 1993. — Vol. 270. — P. 2475–2477.
23. *Murphy N.A., Irwin M.C.N., Hoff C.* In-trathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy: Efficacy and complications // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2002. — Vol. 83. — P. 1721–1725.

24. Coffey R.J., Edgar T.S., Francisco G.E. et al. Abrupt withdrawal from intrathecal baclofen: Recognition and management of a potentially life-threatening syndrome // Arch. Phys. Med. Rehabil. — 2002. — Vol. 83. — P. 735–741.
25. Fleckiger B., Knecht H., Grossmann S., Felleiter P. Device-related complications of long-term intrathecal drug therapy via implanted pumps // Spinal Cord. — 2008. — Vol. 46. — P. 639–643.
26. Gilmartin R., Bruce D., Storrs B.B. et al. Intrathecal baclofen for management of spastic cerebral palsy: multicenter trial // J. Child. Neurol. — 2000, Feb. — Vol. 15(2). — P. 71–77.

**Книги Издательской группы «ГЭОТАР-Медиа»
вы можете приобрести у следующих региональных представителей:**

Архангельск. «АВФ-книга»:
ул. Ленина, 3;
тел.: (8182) 65-38-79

Архангельск.
Книготорговая фирма «Рамкона»:
ул. Шубина, 3, оф. 47А;
тел.: (8182) 47-00-77;
www.ramcona.ru

Астрахань. «Медицинская книга»:
ул. Бакинская, 121 / ул. Кирова, 51
(около Медицинской академии);
тел.: (8512) 60-87-06, (917) 170-25-22;
факс: (8512) 25-87-06

Барнаул. ИП Сидоренко П.А.:
ул. Новоугольная, 24;
тел.: (902) 999-22-22

Владивосток. «Медицинская книга»:
Партизанский пр-т, 62А,
Дворец культуры железнодорожников;
тел.: (914) 792-11-26

Владикавказ. «Книги»: ул. Маркуса, 26;
тел.: (8672) 45-16-08, 50-56-63

Волгоград. «Современник»:
пр-т Ленина, 2;
тел.: (8442) 38-33-94, 38-33-96

Воронеж. ИП Собацкий Б.Н.,
«Медицинская книга»:
ул. Кольцовская, 6;
тел.: (4732) 40-59-56 (моб.)

Екатеринбург. Магазин медицинской
книги: ул. Волгоградская, 184;
тел./факс: (343) 338-77-25;
http://www.mmbbook.ru/;
торговый представитель:
г. Тюмень, ул. Одесская, 59.
Магазин «Милан»,
отдел «Медкнига»

Екатеринбург. «Дом книги»:
ул. Антона Валека, 12;
тел.: (343) 253-50-10

Ессентуки. Магазин «Твоя книга»:
ул. Кисловодская, 73 (3-й микрорайон,
бывший магазин «Час Пик»);
тел.: (8793) 44-12-45

Ессентуки. «РОССЫ»:
ул. Октябрьская, 424;
тел.: (8793) 46-93-09

Иваново. «Новая мысль»:
пр-т Ленина, 5; тел.: (4932) 41-64-16

Ижевск. Магазин «Медицинская
литература» (ИП Тюлькин А.В.):
ул. Лихвинцева, 46
(ТЦ «Виктория»);
тел.: (912) 850-71-72, (950) 165-32-15;
e-mail: alextyulkin@yandex.ru
www.doctorbooks.ru

Иркутск. Магазин «Медкнига»:
ул. К. Либкнехта, 157;
тел.: (3952) 20-06-68; (914) 910-53-48;
мкр. Юбилейный, 100, ИГМАПО;
тел.: (914) 901-91-17

Казань. Магазин «Медкнига»:
ул. Бутлерова, 31; тел.: (843) 238-8-239,
(950) 312-80-27

Казань. Магазин «Академкнига»:
пр-т Победы, 226а;
тел.: (843) 253-77-33, 276-95-85

Киров. ИП Коми В.З.: ул. Маклина, 39, оф. 2;
тел.: (8332) 54-88-51, (919) 515-87-89

Краснодар. ИП Белик Е.Н.:
ул. Седина, 4 (киоск на территории
КГМУ); тел.: (918) 330-08-73

Красноярск. «Академкнига»:
ул. Сурикова, 45;
тел.: (391) 227-03-90, 227-34-26;
e-mail: akademkniga@bk.ru

Махачкала. «АРБАТ-МЕДИА»:
ул. Торстого, 9; ул. А. Акушинского, 11М
(напротив старой автостанции);
тел.: (8722) 78-06-38;
e-mail: arbat@td-arbat.ru

Москва. Дом книги «Молодая гвардия»:
ул. Б. Полянка, 28, стр. 1;
тел.: (495) 780-33-70, 238-50-01

Москва. Торговый дом «Библио-Глобус»:
ул. Мясницкая, 6/3, стр. 1;
тел.: (495) 781-19-00; факс (495) 628-87-58

**Книги Издательской группы «ГЭОТАР-Медиа»
вы можете приобрести у следующих региональных представителей:**

Набережные Челны. «Медкнига»;
Набережночелнинский пр-т, 10А
(ост. ка «4-я поликлиника»);
тел.: (908) 348-84-41

Нальчик. Магазин «Твоя книга»;
ул. Кирова, 353;
тел.: (928) 704-93-87

Нижний Новгород. «Дом книги»;
ул. Советская, 14; тел.: (831) 246-22-92,
246-22-73, 277-52-07;
e-mail: kniga@kis.ru

Новокузнецк. Книжный магазин
«Планета»; ул. Кирова, 94;
тел.: (3843) 70-38-83,
(3843) 70-35-83

Новосибирск. «Книги Сибири»;
ул. Часовая, 6/2;
тел.: (383) 335-61-63

Оренбург. Фирма «Фолиант»;
ул. Советская, 24;
тел.: (3532) 77-40-33, 77-46-92,
77-20-24

Пермь. Книжный магазин
«Пермкнига»; ул. Лодыгина, 6;
тел.: (342) 278-33-23,
242-84-90, 242-72-74

Пятигорск. Магазин
«Твоя книга»;
ул. Береговая, 14;
тел.: (8793) 39-02-53

Ростов-на-Дону. «РОСТОВКНИГА»;
ул. Таганрогская, 106;
тел.: (863) 295-89-36;
tovaroved@rostovkniga.com

Ростов-на-Дону. «Азбука+»;
ул. Социалистическая, 58;
тел.: (863) 263-63-88, 299-90-66

Рязань. Супермаркет «Книги»;
Московское ш., 5А,
ТД «БАРС-1»; тел.: (4912) 93-29-54

Санкт-Петербург. «Санкт-Петербургский
дом книги»; Невский пр-т, 28;
тел.: (812) 318-49-15,
312-01-84

Санкт-Петербург. МАПО (книжный
киоск); ул. Кирочная, 41

Санкт-Петербург. ИП Кузьменок И.В.
(медицинская и ветеринарная
литература); ДК им. Крупской, 2-й этаж,
место № 54, 80; тел.: (962) 708-77-64
(место № 54), (911) 24-22-54 (место № 80);
<http://krupaspb.ru/uchastniki/>;
e-mail: personal/medkniga.htm

Санкт-Петербург. «Медицинская
литература на Боткинской, 3»;
ул. Боткинская, 3 (ТК «У метро»,
помещение 203); тел.: (921) 927-27-37,
(905) 259-85-84

Саратов. «Стержень»;
ул. Валовая, 92; тел.: (8452) 23-46-44;
факс: (8452) 23-56-99

Севастополь, Симферополь.
ИП Славгородский Л.Л.:
тел.: (3652) 70-13-65;
(978) 796-36-99 (МТС РФ);
(978) 941-40-05 (К Телеком – WIN);
<http://knigamed.com/>

Смоленск. СГМА, Магазин «Пульс»;
ул. Крупской, 28; тел.: (4812) 31-09-25

Ставрополь. «Мир Знаний»;
ул. Лермонтова, 191, корп. 43;
тел.: (8652) 24-28-77;
e-mail: mz@kavkazinterpress.ru

Ставрополь. «Книжный остров»;
ул. 50 лет ВЛКСМ, 18Б;
тел.: (8652) 24-28-77

Уфа. Магазин «Медицинская книга»
(ИП Сахаутдинов Р.Г.):
ул. Пушкина, 96/98, корп. 7
(здание БГМУ, 1-й эт.); тел.: (905) 002-34-91

Хабаровск. «Деловая книга»;
ул. Промышленная, 20Д, Д1;
тел.: (4212) 45-06-65, 46-95-31,
45-06-64

Челябинск. ЧП Луговых А.Ю.,
«Ожно-Уральский ГМУ (главный корпус,
1-й этаж); ул. Воровского, 64;
тел.: (351) 775-77-47, (912) 895-26-36

ГДЕ И КАК КУПИТЬ КНИГИ

Оптовые продажи

Тел./факс: (495) 921-39-07, 662-91-32 (доб. 290, 120, 152, 192, 112);

моб.: 8 (916) 876-90-59;

e-mail: opt@geotar.ru, sa@geotar.ru, iragor@geotar.ru

Розничные продажи

Тел./факс: (495) 228-09-74, (915) 313-30-23, (495) 921-39-07

Отдел продаж медицинским училищам и колледжам

Тел./факс: (495) 228-09-74, 921-39-07 (доб. 207); моб.: (926) 817-51-50;

e-mail: sales2@geotar.ru

Отдел розничных продаж, выставок и продаж интернет-магазинам

Тел./факс: (495) 228-09-74, 921-39-07 (доб. 138, 113); моб.: (985) 339-53-01;

e-mail: zhernova@geotar.ru, bookpost@geotar.ru,
sitnikova@geotar.ru

Интернет-магазин «Медкнигасервис»

Тел.: 8 (800) 555-99-92; www.medknigaservis.ru;

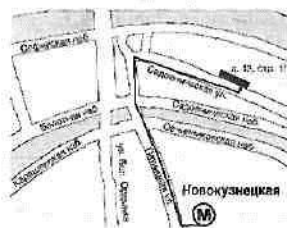
e-mail: bookpost@medknigaservis.ru

Фирменные магазины «МЕДБУК» (Москва)

М. «Фрунзенская», Комсомольский пр-т., д. 28
(Московский дворец молодежи, вход со стороны
Детского парка). Ежедневно с 9 до 20 ч.
Тел.: (916) 877-06-84, (499) 685-12-47



М. «Новокузнецкая»,
ул. Садовническая, д. 13, стр. 11.
Будни с 10 до 19 ч. Тел.: (495) 228-09-74,
(495) 921-39-07 (доб. 567, 568)



М. «Цветной бульвар», «Сухареvская», ул. Троицкая, д. 9, корп. 1
(в здании магазина «Магнолия»). Ежедневно с 9 до 20 ч. Тел.: (985) 387-14-57



ПРИГЛАШЕНИЕ К СОТРУДНИЧЕСТВУ

Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа» приглашает к сотрудничеству авторов и редакторов медицинской литературы.

ИЗДАТЕЛЬСТВО СПЕЦИАЛИЗИРУЕТСЯ НА ВЫПУСКЕ
учебной литературы для вузов и колледжей, атласов,
руководств для врачей, переводных изданий.

По вопросам издания рукописей обращайтесь в отдел по работе с авторами.
Тел. (495) 921-39-07.

Научно-практическое издание

ДЕТСКАЯ НЕЙРОХИРУРГИЯ

Клинические рекомендации

Под редакцией
С.К. Горельшева

Главный редактор издательства *С.Ю. Кочетков*

Зав. редакцией *А.В. Андреева*

Менеджер проекта *А.И. Беликова*

Выпускающий редактор *Н.В. Белова*

Корректоры *Н.Н. Ширяева, Я.Ю. Попова*

Компьютерная верстка *П.А. Чисин*

Дизайн обложки *Н.А. Лён*

Технолог *Ю.В. Поворова*

Подписано в печать 31.10.2016. Формат 60×90 1/16.
Бумага офсетная. Печать офсетная.
Объем 16 усл. печ. л. Тираж 700 экз. Заказ № 1857

ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».
115035, Москва, ул. Садовническая, д. 9, стр. 4.
Тел.: 8 (495) 921-39-07.
E-mail: info@geotar.ru, <http://www.geotar.ru>.

Отпечатано в ППП «Типография «Наука»».
121099, Москва, Шубинский пер., д. 6.

ISBN 978-5-9704-4098-8



9 785970 440988 >

Клинические рекомендации

Детская нейрохирургия

Настоящее издание содержит впервые разработанные клинические рекомендации по наиболее распространенным нейрохирургическим заболеваниям у детей, подготовленные Научным обществом по детской нейрохирургии и Ассоциацией нейрохирургов России.

Клинические рекомендации включают алгоритмы действий врача при диагностике, лечении и реабилитации и позволяют ему быстро принимать наиболее обоснованные клинические решения. Соблюдение международной методологии при подготовке данных клинических рекомендаций гарантирует их современность, достоверность, обобщение лучшего мирового опыта и знаний, применимость на практике, что обеспечивает их преимущества перед традиционными источниками информации (учебники, монографии, руководства).

Представленные клинические рекомендации предназначены нейрохирургам, невропатологам, онкологам, челюстно-лицевым хирургам, неонатологам, студентам старших курсов медицинских вузов.

978-5-9704-4098-8



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

