Endoskopické operační řešení kraniosynostóz z pohledu dětského intenzivisty

MUDr. Markéta Nowaková[1, 5], MUDr. Peter Kordoš[1, 5], doc. MUDr. Michal Hladík, Ph.D.[1, 5], MUDr. Hana Medřická[2, 5], Ing. Jiří Rosický, CSc.[3], Bc. Eva Kaleta[3], doc. MUDr. Radim Lipina, Ph.D.[4, 5]

[1]Klinika dětského lékařství, FN Ostrava
[2]Oddělení dětské neurologie, FN Ostrava
[3]Ortopedická protetika, Frýdek-Místek
[4]Neurochirurgická klinika, FN Ostrava
[5]Lékařská fakulta Ostravské univerzity, Ostrava

Kraniosynostóza je jedna z nejčastějších skeletálních deformit u dětí. Terapie spočívá v neurochirurgickém výkonu. Metodou volby je remodelace lebky, alternativou pak miniinvazivní endoskopická resekce švu. Na našem pracovišti je v současnosti upřednostňován endoskopický přístup, který slibuje snížení anemizace s redukcí podávání krevních převodů, snížení bolestivosti a nutnosti podávání analgetizace a zkrácení doby hospitalizace. Naším cílem bylo porovnat a zhodnotit výše uvedené parametry u dvou skupin dětí, a to operovaných klasicky a endoskopicky ve FN Ostrava.

Klíčová slova: kraniosynostóza, remodelace lbi, endoskopie, intenzivní péče.

Endoscopic suturectomy in pediatric intensive care

Calvarial craniosynostosis is one of the most common skeletal deformities in children. Treatment is surgical – open-vault reconstruction or miniinvasive endoscopic suturectomy. Nowadays, the endoscopic approach is prefered at our department, the reason for which is documented reduced blood loss, decreased analgesia requirements and lengh of stay (ether in hospital and intensive care unit). The aim of our study was to compare the above noted parameters in two groups of children treated in University Hospital Ostrava – open-vault remodelation versus endoscopic suturectomy.

Key words: craniosynostosis, vault reconstruction, endoscopy, intensive care.

Pediatr. praxi 2015; 16(5): 308–311

Úvod

Růst a modelace kalvy jsou primárně ovlivněny růstem mozkové tkáně a jsou nezbytně závislé na přítomnosti otevřených švů. Na kalvě novorozence narozeného v termínu se popisuje 6 základních švů a 2 fontanely. Malá fontanela se uzavírá záhy po narození, velká fontanela (VF) pak ve 13.–18. měsíci. K definitivnímu uzavření švů klenby lební dochází až ve třetím deceniu, vyjímkou je metopický šev, který se uzavírá již v 18 měsících věku. Vzhledem k faktu, že růst mozku je největší v prvních 2–3 letech života, je i rychlost růstu neurokrania nevyšší v tomto období.

Kraniosynostózou (KS) nazýváme předčasný uzávěr jednoho či více lebečních švů vedoucí k charakteristické deformitě hlavy. Incidence je uváděna 0,04–0,1 % dětí. Kraniosynostózy se mohou vyskytovat izolovaně (nesyndromické), nebo jako součást definovaných syndromů (tabulka 1). Dalším možným dělením jsou primární KS (primární porucha osifikace) a sekundární (na podkladě poruchy vývoje a růstu mozku). Podle počtu postižených sutur dělíme KS na jednoduché (1 šev) a komplexní/smíšené (2 a více švů). Nejčastějším typem kraniostenózy je uváděn předčasný uzávěr sagitálního švu (50–58 %), následuje koronární (20–29 %), metopický (4–10 %) a lambdový šev (2–4 %). Neléčená KS může vést k omezení vývoje a růstu mozkové tkáně, zvýšení nitrolebního a nitroočního tlaku a k trvalému kosmetickému defektu. Etiologie KS není plně objasněna. Jako rizikové faktory jsou uváděny vyšší věk rodičky, oligohydramnion, poloha plodu in utero, útlak hlavy plodu při porodu, mužské pohlaví, kouření matky, bílá rasa, asistovaná reprodukce. Molekulárně genetický podklad je popsán u všech syndromických KS (skupina KS vázaných na mutaci genů FGFR).

Sekundární KS vznikají na podkladě opožděného růstu mozku v rámci jiného základního onemocnění (hypertyreóza, hypofosfatémie, vitamin D deficience, renální osteodystrofie, hematologické onemocnění s hyperplazií kostní dřeně – talasemie) či na podkladě mikrocefalie (perinatální rizika).

Diagnostika vychází z fyzikálního vyšetření (atypický tvar lbi, předčasný uzávěr VF, hypertelorizmus, abnormální postavení očí/uší, palpovatelný osifikovaný šev, příznaky nitrolební hypertenze při pozdní diagnostice) a krani-

Tabulka 1. Syndromy spojené s KS

Syndrom	Minimální diagnostická kritéria
Apertův syndrom	KS, hypoplazie střední části obličeje, syndaktylie rukou a nohou
Muenkeův syndrom	Unilaterální/bilaterální koronární synostóza, nepřítomnost či jen minimální změny končetin
Saerthre-Chotzen syndrom	Brachycefalie/plagiocefalie, +/- KS, vysoké čelo, asymetrie tváře, brachydaktylie, abnormity palce ruky/nohy, maxilární hypoplazie
Pfeifferův syndrom	KS, vysoké čelo, hypoplazie maxily, syndaktylie, široký palec ruky a/nebo velký palec u nohy
Crouzonův syndrom	KS, hypoplazie maxily, mělké očnice, exoftalmus, bez deformit končetin

Obrázek 1. Kraniální remodelační ortéza

ometrického vyšetření. V případě nejasného klinického či kraniometrického nálezu lze doplnit ultrazvukové vyšetření (UZV) na švy, 3D počítačovou tomografickou rekonstrukci lbi (3D CT), magnetickou rezonanci (MR) mozku a izotopovou scintigrafii. Při přítomnosti sdružených abnormit či sekundárních KS (tabulka 1) se doplňují další potřebná laboratorní či klinická vyšetření (genetika, kardiologie, ORL apod.). Diferenciálně diagnosticky je nutno odlišit zejména polohový plagiocefalus, jehož terapie je převážně konzervativní (tvarová deformita lebky s jejím oploštěním jednostranným nebo oboustranným lokalizovaným v týlní krajině, které souvisí s uniformním polohováním novorozenců a kojenců na zádech v rámci prevence syndromu náhlého úmrtí kojenců).

Terapie KS je chirurgická, přičemž dnes se nejčastěji provádí klasická remodelační operace lebky, alternativou je pak endoskopická resekce lebečního švu s následnou terapií kraniální ortézou (1, 2).

Při klasické remodelační operaci se provádí uvolnění srostlého švu otevřenou cestou s úpravou zdeformované kosti, resp. i kostí okolních. Operační technika se liší podle typu KS. Výhodou tohoto postupu je téměř normální tvar hlavičky bezprostředně po operačním výkonu. Nevýhodou jsou větší krevní ztráty, větší pooperační otok, delší pobyt v nemocnici a rozsáhlejší operační rány. V některých případech dochází k rekurenci synostózy švu a je nutná reoperace.

Endoskopická resekce švu je miniinvazivní chirurgická léčba, která spočívá pouze v uvolnění srostlého švu cestou jednoho až dvou drobných řezů na hlavě dítěte. Nutnou součástí této terapie je pooperační aplikace tzv. kraniální remodelační ortézy, pomocí níž se hlavička v dalším růstu usměrňuje do požadovaného tvaru. Endoskopická remodelace lbi se provádí ve 2.–6. měsících života, po 8. měsící již není doporučována vzhledem k obtížnosti následné remodelace hlavičky ortézou. Jako výhody jsou uváděny menší rozsah operačních ran, nižší krevní ztráty, menší pooperační otok, kratší doba hospitalizace. Nedochází k rekurenci synostózy. Za nevýhodu lze považovat nutnost nošení ortézy a „čekání na výsledek" po dobu několika měsíců.

Cílem naší práce bylo srovnat skupinu dětí řešených klasickou remodelací a endoskopickou operací z pohledu nutnosti podání deleukotizovaných erytrocytů (ERD) (celkově, perioperačně, nutnost opakovaného podání), potřeby reoperace, doby pobytu na jednotce intenzivní péče (JIP), celkové doby hospitalizace, zavedení centrálního vstupu (CŽK), nutnosti podávání antibiotik (ATB) déle než 24 hod. a pooperační bolestivosti. Zde jsme hodnotili maximální hodnotu FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability scale) dosaženou po operaci, celkovou dobu podávání analgetik a dobu potřebnou k trvalému poklesu FLACC pod 3.

Materiál a metoda

Organizace péče o dítě s KS: Pacienti jsou primárně vyšetřeni dětským neurologem. Při podezření na možnou KS je dítě odesláno k neurochirurgovi, který indikuje další vyšetření. U všech dětí je provedeno kraniometrické vyšetření pomocí optického 3D skeneru. V případě nesyndromických kraniostenóz s postižením jednoho lebečního švu a jednoznačném nálezu kraniometrickém a klinickém neprovádíme další radiologická vyšetření. V případě nejasného nálezu preferujeme CT mozku s 3D rekonstrukcí, u syndromických kraniostenóz pak vždy i MR mozku k vyloučení nitrolební patologie. Od prosince 2012 jsou rodičům nabízeny oba typy operačních metod – klasická remodelace nebo endoskopický výkon. Dítě přichází k hospitalizaci na oddělení dětské neurologie s předoperačním vyšetřením od praktického lékaře zpravidla den před plánovaným výkonem, kdy je provedeno vyšetření anesteziologem a na základě domluvy anesteziologa a neurochirurga je rozhodnuto, zda dítě vyžaduje zajištění CŽK. Pokud ano, provádí se v režii dětského intenzivisty v krátké analgosedaci. Pooperační péče je zajištěna na JIP. Dítě je kryto analgetiky (zpravidla kontinuální podávání) zhruba po dobu 48 hodin, je sledována hladina hemoglobinu pro možnou postoperační anemizaci. Po 24–48 hodinách je v ideálním případě dítě ve stabilizovaném stavu předáváno zpět na oddělení dětské neurologie. V případě endoskopického zákroku je 4. pooperační den odesláno na Ortopedickou protetiku k provedení pooperačního skenu hlavičky, podle kterého je do 24–48 hodin zhotovena vlastní ortéza (obrázek 1). Při předání je ortéza vyzkoušena a upravena, rodiče jsou zaškoleni v nasazování a jsou poučeni o ošetřování hlavičky a režimu nošení (tabulka 2). Po 2 týdnech proběhne kontrola u ortotika, další kontroly pak v intervalu 4–6 týdnů. Délka léčby kraniální ortézou trvá 7–12 měsíců. V průběhu a na závěr terapie se pořizují kontrolní skeny a fotografie (obrázek 2, 3). Dítě je následně sledováno do zhruba 7 let věku, a to 1× ročně.

Soubor pacientů: Souborem pacientů jsou děti léčené ve FN Ostrava v letech 2008–2015. V tomto období bylo celkem operováno 57 dětí s KS. Klasickou remodelaci podstoupilo 27 dětí (47 %), endoskopicky bylo řešeno 30 dětí (53 %). Dle typu synostózy byla zastoupena nejčastější sagitální KS (30 dětí, 54 %), následovaná KS metopickou (13 dětí, 23 %) a koronární (9 dětí, 14 %). Smíšené KS se vyskytly u 5 dětí (9 %). Celkově výrazně převažovali chlapci (41) nad dívkami (16) (72 : 28 %). Dvakrát bylo operováno dítě s Apertovým syndromem. Ve skupině metopických KS byla převaha chlapců (chlapci 11 : dívky 4), stejně jako u sagitálních (chlapci 24 : dívky 4). V rámci koronárních KS byly častější dívky (chlapci 3 : dívky 6). U smíšených KS byl poměr chlapci : dívky 3 : 2. Ve skupině klasických remodelací byl průměrný věk v době operace 8,7 měsíců (5 měsíců – 2 roky), u dětí operovaných endoskopickým přístupem 4,7 měsíců (2,5 měsíce – 13 měsíců).

Výsledky

Klasická remodelace: Převod ERD byl nutný celkově u 19 dětí (70 %), z toho 5 dětí vyžadovalo

Tabulka 2. Režim nošení kraniální remodelační ortézy

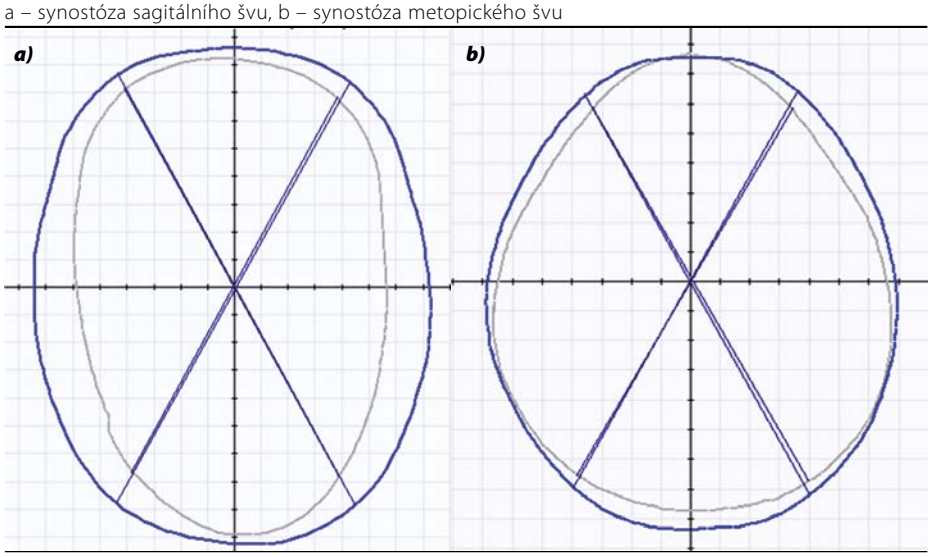
Den	Nasazení ortézy	Sejmutí ortézy	Poznámka
1	1 hod.	1 hod.	Cyklus opakovat během 24 hod.
2	2 hod.	1 hod.	Cyklus opakovat během 24 hod.
3	4 hod.	1 hod.	Cyklus opakovat během 24 hod.
4	8 hod.	1 hod.	Cyklus opakovat během 24 hod.
5	23 hod.	1 hod.	X

podání ERD již peroperačně (18,5 %) a stejný počet dětí vyžadoval převod 2 ERD během hospitalizace (18,5 %). Jedno dítě vyžadovalo reoperaci pro resynostózu. Doba pobytu na JIP byla průměrně 3,2 dní, celková doba hospitalizace 8,5 dne (rozptyl 6–13 dní). CŽK bylo indikováno u 23 dětí (85 %), ATB déle než 24 hod. u 26 dětí (96 %) – v převážné většině ve vazbě na přítomný drén v operační ráně. Průměrná doba podávání kontinuální i. v. analgetizace byla 66 hod. (24–120 hod.). Maximální FLACC byl průměrně 3,4 a doba do dosažení FLACC pod 3 body byla 20 hodin (hodnocení FLACC pouze u 17 dětí ze skupiny, FLACC stanovováno až od roku 2010).

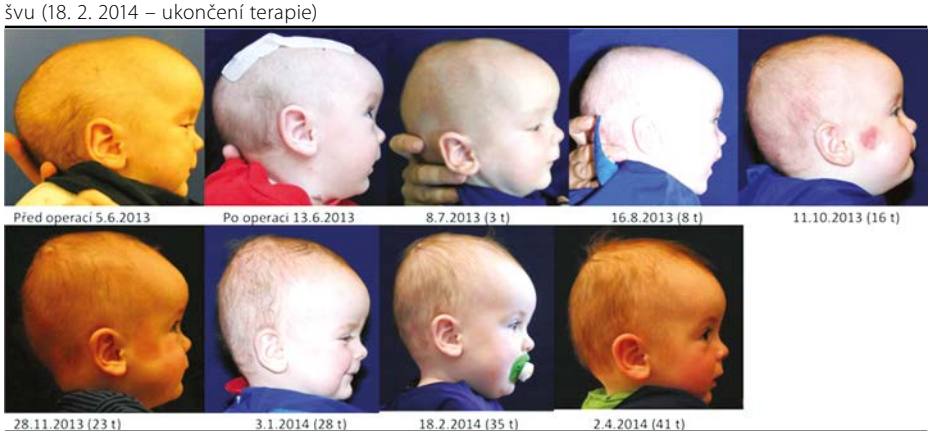
Endoskopická miniinvazivní operace: Podání ERD bylo nutné v této skupině u 16 dětí (53 %), z nich pak vyžadovaly převod peroperačně 2 děti (6 %). Žádné dítě nevyžadovalo převod 2 ERD a u žádného nebyla nutná reoperace. Doba pobytu na JIP byla v průměru 2,4 dní, celková doba hospitalizace 6,7 dne (rozptyl 4–9 dní). Dvě děti nevyžadovaly pobyt na JIP vůbec. V rámci pooperační péče bylo 27 dětí analgetizováno kontinuálně i.v., 3 děti bolusově i. v. Celková doba podávání kontinuální analgetizace byla v průměru 35 hodin. Průměrná maximální hodnota FLACC byla 2,7 (škála 1–6) a doba potřebná k dosažení FLACC pod 3 byla průměrně 3,1 hod. CŽK bylo indikováno u 11 dětí (36 %), ATB po dobu delší než 24 hodin bylo podáváno u 22 dětí (73 %).

Srovnání obou skupin: V porovnání se skupinou klasických remodelací došlo u endoskopie k poklesu aplikace ERD o 17 %, peroperační podání se snížilo o více než 50 %, opakované podání vymizelo zcela. Důvodem podání ERD byl v 68 % pokles Hb pod 80 g/L (pokles o více jak 30 % oproti předoperační hladině Hb), ve zbylých 32 % byly přítomny oběhové známky anémie bez poklesu Hb pod 80 g/L (tachykardie nereagující na podání analgetik). Doba pobytu na JIP se zkrátila o 0,8 dne, doba celkové hospitalizace o 1,8 dne. Nutnost zavedení CŽK klesla o 49 %, stejně tak došlo k poklesu podávání ATB nad 24 hod o 23 %. Poklesla celková doba podávání analgetizace o 47 % (z 66 hod na 35 hod.), maximálně dosažená FLACC hodnota se snížila o 0,7 bodů. Doba potřebná k trvalému poklesu bolestivosti (FLACC pod 3) se snížila výrazně, a to z 20 hodin na 3 hodiny (pokles o 85 %).

Obrázek 2. Srovnání kraniometrického skenu předoperačně (šedá křivka) a pooperačně (modrá křivka), a – synostóza sagitálního švu, b – synostóza metopického švu



Obrázek 3. Srovnání předoperační a postupné pooperační fotodokumentace u synostózy sagitálního švu (18. 2. 2014 – ukončení terapie)



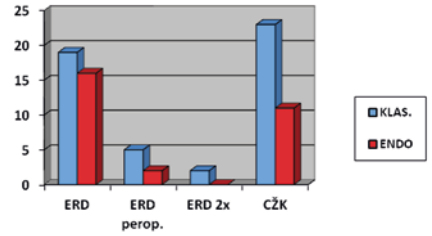
Diskuze

Léčba KS je v současné době směřována v převážné většině k operačnímu řešení. S klasickou remodelací lbi se na našem pracovišti dětské intenzivní a resuscitační péče FN Ostrava setkáváme od 80. let minulého století. V roce 2012 byl zaveden do terapie KS endoskopický přístup, který dle dostupné literatury sliboval zkrácení jak doby pobytu na JIP, tak celkové doby hospitalizace, snížení nutnosti podávání krevních převodů, snížení potřeby analgetizace, redukci nutnosti zavedení centrálních vstupů a podávání ATB. Za dobu 2 let bylo neurochirurgickým týmem FN Ostrava odoperováno endoskopickou metodou celkem 30 dětí z ČR i ze zahraničí (Rusko, Slovensko). V souladu s dostupnou literaturou i u nás došlo k celkovému poklesu převodů ERD, ne však v tak markantním měřítku jako u dostupných zdrojů. Jak je výše uvedeno, důvodem podání ERD u 2/3 dětí byl pokles Hb a Htc od více jak 30 % oproti předoperační hodnotě, v 1/3 pak byl důvod podání klinický stav pacienta (tachypnoe, tachykardie bez reakce na analgetizaci). V této jedné třetině lze uvažovat o rezervě v indikaci aplikace ERD, protože obdobné symptomy se mohou vyskytnout i u dítěte ve stresové reakci (neznámé prostředí, odloučení od rodičů, hladovění v bezprostředním pooperačním období apod.) a mohou vést ošetřujícího lékaře k úvaze podání krve. I u nás došlo k podstatnému poklesu počtu krevního převodu v peroperačním období a opakované podání ERD nebylo nutné ani v jednom případě.

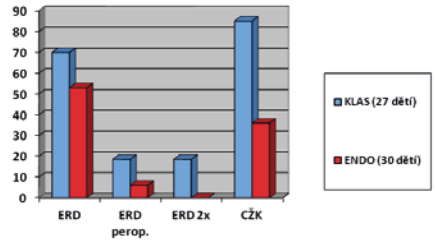
Byl zaznamenán pokles doby hospitalizace na JIP o 0,8 dne i celkové doby hospitalizace o necelé 2 dny. U endoskopických výkonů byla dimise limitována rovněž dodáním kraniální ortézy, zejména u pacientů z jiných regionů či ze zahraničí.

Hodnocení pooperační bolestivosti škálou FLACC bylo zavedeno jako standard do naší ošetřovatelské péče v roce 2010, výše uvedené výsledky tedy jen částečně hodnotí pokles tohoto parametru v rámci zavedení endoskopické metody. Přesto je patrný pokles jak celkové doby podávání, tak zejména doby potřebné k trvalé redukci bolestivosti (FLACC pod 3). V současné době není na našem pracovišti zaveden jednoznačný doporučený postup pro snižování kontinuální i.v. analgetizace. Vysazuje se postupně dle stavu dítěte, rychlost snižování dávky je odvislá od přístupu ošetřujícího lékaře.

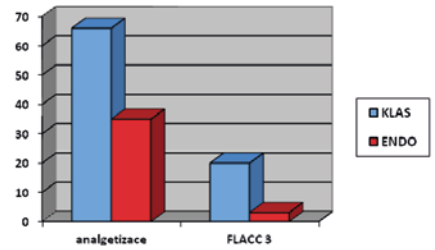
Graf 1a. Srovnání klasické a endoskopické remodelace v počtech dětí – podání ERD, ERD peroperačně, 2× ERD a zavedení CŽK



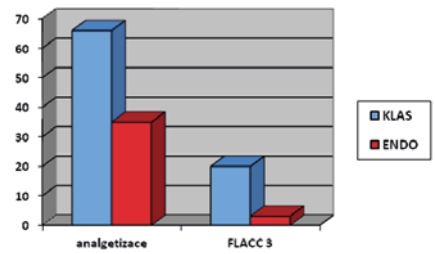
Graf 1b. Srovnání klasické a endoskopické remodelace v procentech z celkového počtu dětí – podání ERD, ERD peroperačně, 2× ERD a zavedení CŽK



Graf 2. Srovnání klasické a endoskopické remodelace v hodinách – doba analgetizace celková, doba potřebná k trvalému poklesu FLACC pod 3



Graf 3. Srovnání klasické a endoskopické remodelace ve dnech – celková doba hospitalizace (LOS), doba hospitalizace JIP (LOS JIP)



Jednoznačně došlo ke snížení indikace k předoperačnímu zavedení CŽK (o 49 %), děti tak jsou méně vystaveny riziku komplikací spojených se zaváděním a udržováním centrálních vstupů. ATB terapie delší než 24 hod. se zredukovala o 23 % bez jakéhokoliv zvýšení incidence následných infekčních komplikací. Odlišení infekční komplikace od pooperačního vzestupu CRP a teplot lze někdy obtížně diferencovat. Zatímco v rámci klasické remodelace bylo standardem pokrytí ATB po dobu 72 hodin po operaci (přítomnost drénu v operační ráně), prolongované podávání ATB nad 24 hod. u většiny případů endoskopické operace souviselo s rozvojem infektu dýchacích cest, febriliemi a vzestupem CRP. Ani v jedné z obou skupin jsme nezaznamenali rozvoj infekce v operační ráně. Resynostóza se objevila pouze v jednou případě klasického přístupu a vyžadovala opakovaný výkon.

Z epidemiologického hlediska jsou zajímavá data stran gendrového zastoupení. V literatuře se uvádí ekvivalentní výskyt KS u obou pohlaví s převahou chlapců v rámci metopické synostózy. Naše data se rozcházejí. Převaha chlapců v našem souboru byla výrazná (72 %). Stran jednotlivých typů KS se shodujeme s literaturou v převaze chlapců u metopické KS (11 : 4 ve prospěch chlapců), nicméně daleko výraznější je převaha chlapců ve skupině sagitálních KS (24 : 4 ve prospěch chlapců). U koronární KS naopak převládají dívky (6 : 3).

Závěr

Kraniosynostózy jsou jedny z nejčastějších vrozených deformit lbi s komplexní etiologií. Konzervativní terapie je omezená na sekundární KS bez komplikací a polohové deformity. V případě primární KS je indikována terapie chirurgická – klasická či endoskopická remodelace. Endoskopická metoda předpokládá menší zátěž dítěte, snižuje dle dostupných prací nutnost podání ERD a zkracuje celkově dobu hospitalizace. Z našich výsledků je patrný pokles v celkovém počtu převodů ERD, zejména pak opakovaných a peroperačních podání ERD, a také snížení bolestivosti. Méně se zavedení endoskopické metody projevilo na době pobytu na JIP a celkové době hospitalizace. Na základě získaných údajů vidíme jako pediatři intenzivisté rezervu v jednoznačných indikacích pro podání ERD (snaha o odlišení dyskomfortu dítěte od známek anemizace, přesnější skórování bolesti dítěte, striktnější dodržování indikací k podání ERD). Podávání bolusové analgetizace místo kontinuální by rovněž mohlo vést k lepšímu hodnocení analgetického efektu a snížení kumulativní dávky analgetik v pooperačním období. S ohledem na organizaci péče o děti s KS je předpoklad zkrácení doby pobytu na JIP a celkově v nemocnici v současné době limitován.

Přestože naše výsledky nejsou tak jednoznačné jako u zahraničních autorů, je v současné době na našem pracovišti upřednostňován endoskopický přístup a klasická remodelace je využívána jen u dětí starších či komplexních vad, a to i přesto, že výsledek remodelační terapie pomocí ortézy je patrný až po delším časovém úseku po vlastní operaci a vyžaduje trpělivost a důslednost dítěte a hlavně rodičů.

Literatura

1. Lipina R, Rosický J, Golová Š. Léčba polohového plagiocefalu pomocí kraniální remodelační ortézy. Pediatr. praxi 2012; 13(1): 36–39.
2. Krásničanová H. Kraniosynostózy a deformity neurokrania. Zdravotnické noviny, příloha Lékařské listy, LL 11/2008.
3. Pediatric Craniosynostosis. www.emedicine.com.
4. NH Robin, MJ Falk, CR Haldeman-Englert. FGFR – related Craniosynostosis Syndromes; GeneReviews, Initial Posting: October 20, 1998; Last Update: June 7, 2011.
5. Chun K, Teebi AS, Azimi C, Steele L, Peter N. Ray: Screening of Patients with Craniosynostosis: Molecular Strategy, American Journal of Medical Genetics 120A: 470–473 (2003).
6. Brichtová E, Mackerle Z. Remodelling Surgery in Craniosynostosis. Cesk Slov Neurol N 2011; 74/107(2): 168–174.

Článek doručen redakci: 7. 5. 2015
Článek přijat k publikaci: 31. 7. 2015

MUDr. Markéta Nowaková
Klinika dětského lékařství, FN Ostrava
17. listopadu 1 790, 708 52 Ostrava-Poruba
marketa.nowakova@fno.cz