

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

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ВРОЖДЕННАЯ ДЕФОРМАЦИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Врожденная деформация грудной клетки

2. Код протокола:

3. Коды по МКБ 10:

Q67.6. Впалая грудь.

Q67.7. Килевидная грудь.

Q67.8. Другие врожденные деформации грудной клетки.

4. Сокращения, используемые в протоколе:

ВДГК – воронкообразная деформация грудной клетки

ВОП – врач общей практики

КДГК – килевидная деформация грудной клетки

ДН – дыхательная недостаточность

ИГ – индекс Жижицка

КТ – компьютерная томография

МНО – международное нормализованное отношение

МРТ – магнитно-резонансная томография

СН – сердечная недостаточность

ОАК – общий анализ крови

УФО – ультрафиолетовое облучение

ФК – функциональные классы

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: врачи общей практики, педиатры, детские травматологи – ортопеды, детские хирурги, медицинские реабилитологи (физиотерапевты, врач ЛФК).

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ.

8. Определение: Деформации грудной клетки, представляют собой различные по форме и глубине искривления грудины и различных отделов ребер, которые приводят к уменьшению объема грудной клетки, сдавлению и смещению органов средостения, вызывающие функциональные нарушения со стороны сердечнососудистой и дыхательной систем, и проявляются различной степенью выраженности косметических дефектов [1].

9. Клиническая классификация [3]:

По группам:

- врожденные;
- приобретенные.

По форме:

- симметричные;
- асимметричные.

По степени (по данным рентгенограмм грудной клетки и расчета ИГ):

- 1 степень (ИГ более 0,7);
- 2 степень (ИГ 0,7-0,5);
- 3-4 степень (ИГ менее 0,5).

По стадиям заболевания:

- компенсированная;
- субкомпенсированная;
- декомпенсированная.

По видам:

- воронкообразная;
- килевидная;
- локальная;
- синдромальная.

10. Показания для госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: не проводится.

Показания для плановой госпитализации [4]:

- прогрессирующие деформации грудной клетки 3-4 степени;
- ДН 2-3 степени;
- СН с 2-3-4 ФК;

- снижение качества жизни, вызванные нарушениями в психологическом статусе пациента из-за косметического дефекта грудной клетки.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

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

- рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях с расчетом ИГ.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- спирография;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- КТ (при деформациях грудной клетки 3 - 4 степени, для решения вопроса о показаниях к оперативному лечению);
- МРТ (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени) [6].

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- ОАК;
- общий анализ мочи;
- коагулограмма (длительность кровотечения и время свертывания, протромбин, фибриноген, реакция адгезии и агрегации тромбоцитов, антитромбин);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ЭКГ.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях с целью контроля в динамике.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК;
- общий анализ мочи;
- коагулограмма (длительность кровотечения и время свертывания, протромбин, фибриноген, реакция адгезии и агрегации тромбоцитов, антитромбин);

- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- плевральная пункция;
- фибробронхоскопия;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- КТ органов грудной клетки (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени);
- МРТ (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени) [1].

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи: не проводятся.

12. Диагностические критерии:

12.1 Жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

Жалобы на [3]:

- повышенную утомляемость;
- общую слабость;
- одышку при физической нагрузке;
- боли в загрудинной области;
- деформацию грудной клетки, вызывающую косметический дефект, угнетающую психологический статус пациента.

Анамнез [2]:

- заболевания чаще проявляются вскоре после рождения или в первые три года жизни;
- частые респираторные заболевания;
- прогрессирование деформации грудной клетки происходит чаще в возрасте с 7 до 12 лет.

12.2 Физикальное обследование:

- выявление деформации грудной клетки, изменений конфигурации, объема и размеров, выпячивания или вдавлений грудины и ребер.

12.3 Лабораторные исследования:

Биохимический анализ крови: снижение общего белка до нижней границы нормы (у 26-33% пациентов) [4].

12.4 Инструментальные исследования:

Рентген исследования грудной клетки: смещение тени сердца, дефекты костно-хрящевого каркаса грудной клетки, сужение межреберных промежутков, деформация отдельных ребер;

КТ исследования грудной клетки: деформация и искривление реберных хрящей, грудины, дистопия сердца и легких, выявление участков нарушения вентиляции легочной паренхимы;

Спирография: рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания, уменьшения показателей емкости легких, резервных объемов вдоха и выдоха [6].

12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга;
- консультации травматолога-ортопеда (при наличии образований костного скелета);
- консультации онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ);
- консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация эндокринолога (при наличии сопутствующей эндокринной патологии);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация кардиохирурга (при наличии сопутствующей профильной патологии);
- консультация медицинского реабилитолога (для назначения раннего реабилитационного лечения);
- консультация врача трансфузиолога (при наличии показаний для назначения внутривенных переливаний);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции) [5].

12.6 Дифференциальный диагноз деформаций грудной клетки[3]:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика врожденной деформации грудной клетки

Признаки	Врожденные деформации грудной клетки (ВДГК, КДГК, локальные, синдромальные)	Приобретенные деформации грудной клетки (после ожогов и ранений, торакальных операций, гнойно-воспалительных процессов)	Опухолевые процессы в грудной клетке
Проявление деформации ребер, грудины	В первые три года жизни	После перенесенной травмы, торакальной операции, заболеваний легких - наличие кожных рубцов, данных анамнеза.	На фоне признаков нарастающей компрессии или инвазии соседних органов и тканей, боли, опухолевая интоксикация.
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Выявляется деформация и искривление реберных хрящей, грудины, дистопия сердца и легких	Выявляются места послеоперационных остеотомий грудины, ребер, тени фиксаторов, искусственных клапанов, признаки ателектаза легких.	Выявляется тень, локализация, форма и размеры опухоли, распространенность процесса.

13. Цель лечения:

- устранение деформации грудной клетки;
- устранение механического сдавления и восстановление нарушенных функций органов грудной клетки [2];
- устранение косметического дефекта и улучшение качества жизни пациента.

14. Тактика лечения:

14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.) :

Диета: стол №15.

Режим: общий.

14.2 Медикаментозное лечение.

Антибактериальная терапия:

с целью профилактики послеоперационных осложнений:

- цефалоспорины 1 поколения: цефазолин, 50-100 мг/кг, внутривенно, однократно за 30-60 минут до операции.

с целью лечения послеоперационных осложнений (курс 5-7 дней):

- цефалоспорины 2 и 3 поколения:

цефуроксим, 50-100 мг/кг/сут., в 3-4 введения; внутримышечно или внутривенно;

или цефтриаксон, 20-75 мг/кг/сут., в 1-2 введения, внутримышечно или внутривенно;

или цефеперазон, 50-100 мг/кг/сут., в 2-3 введения, внутримышечно или внутривенно;

- **линкозамиды:**

линкомицин

внутримышечно, 10 мг/кг/сут, через каждые 12 ч.,

внутривенное капельное введение в дозе 10-20 мг/кг/сут., в одно или несколько введений при тяжелых инфекциях и детям от 1 месяца и старше;

- **гликопептиды:**

ванкомицин: 15 мг/кг/сут., не более 2 г/сут., каждые 8 часов, внутривенно, каждая доза должна вводиться не менее 60 мин.

Обезболивающая терапия (в послеоперационный период):

ненаркотические анальгетики:

- парацетамол, 200 мг, таблетки - из расчета 60 мг на 1 кг массы тела ребенка, 3-4 раза в сутки. Интервал между приемами должен быть не менее 4 часов. Максимальная суточная доза 1,5 г - 2,0 г;

суппозитории парацетамола ректальные 125, 250 мг – разовая доза составляет 10-15 мг/кг массы тела ребёнка, 2-3 раза в сутки, через 4-6 часов;

суспензия парацетамола 120 мг/5 мл, для приема внутрь – разовая доза препарата составляет 10-15 мг/кг массы тела, 4 раза в сутки, интервал между каждым приемом - не менее 4 ч. (доза для детей в возрасте от 1 до 3 мес. определяется индивидуально).

сироп парацетамола для приема внутрь 2,4% 50 мл – детям от 3 до 12 месяцев по ½ -1 чайной ложки (60 -120 мг); от 1 года до 6 лет по 1-2 чайной ложки (120-240 мг); от 6 лет до 14 лет по 2-3 чайной ложки (240-360 мг), 2 – 3 раза в сутки.

Максимальная продолжительность лечения парацетамолом при применении в качестве анальгетика не более 3 дней.

- суспензия ибупрофена 100 мг/5мл - 200 мл, для приема внутрь, 7-10 мг/кг массы тела, максимальная суточная доза - 30 мг/кг. Интервал между приемами препарата не должен быть менее 6 часов. Продолжительность лечения не более 5 дней, в качестве обезболивающего средства.

опиоидные анальгетики:

- трамадол 50 мг/мл -2 мл в растворе для инъекций, детям от 1 до 14 лет: от 1 мг/кг до 2 мг/кг веса внутривенно, внутримышечно или подкожно. Внутривенные инъекции следует вводить очень медленно или они

должны быть разведены в инфузионном растворе и введены путем инфузии. Дозу можно повторить с интервалом в 4-6-часов.

- тримеперидин 2% -1 мл в растворе для инъекций, детям старше 2 лет, дозировка составляет 0.1 - 0.5 мг/кг массы тела. Противопоказано детям до 2-х лет.
- морфин 2% 1 мл:
от 2-х до 3-х лет разовая доза составляет 0,1 мл (1 мг морфина), суточная – 0,2 мл (2 мг морфина);
3-4 года: разовая доза - 0,15 мл (1,5 мг), суточная – 0,3 мл (3 мг);
5-6 лет: разовая доза – 0,25 мл (2,5 мг), суточная – 0,75 мл (7,5 мг);
7-9 лет: разовая доза – 0,3 мл (3 мг), суточная – 1 мл (10 мг);
10-14 лет: разовая доза 0,3-0,5 мл (3-5 мг), суточная – 1-1,5 мл (10-15 мг).

Инфузионная терапия кристаллоидными растворами с целью замещения и коррекции водно-электролитного обмена:

- раствор натрия хлорида 0,9% - вводят 20-30 мл/кг;
- декстрозы 5% - в первый день вводят 6 г глюкозы/кг/сут., в последующем – до 15г/кг/сут.

Препараты крови с заместительной целью, в зависимости от периперационной кровопотери:

- **свежезамороженная плазма** (при дефиците объема циркулирующей крови более 25-30 %, обусловленное кровопотерей, при МНО плазмы более 1,5 (норма 0,7-1,0), переливание внутривенно в дозе 10-20 мл/кг массы);
- **эритроцитарная взвесь** (при дефиците объема циркулирующей крови более 25-30 %, гематокрите менее 24 %, снижение гемоглобина ниже 70-80 г/л, обусловленное кровопотерей, возникновении циркуляторных нарушений показано переливание в дозе 10-20 мл/кг массы тела.

Или расчет по формуле: гемоглобин в норме - гемоглобин крови пациента *на массу тела в кг* 5);

- **тромбоконцентрат** (при снижении уровня тромбоцитов ниже $50 \cdot 10^9$, на фоне возникшего кровотечения, с дальнейшим поддержанием уровня тромбоцитов $100 \cdot 10^9$ - переливание внутривенно 1 доза на 10 кг массы) [7].

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:
не проводится.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

- **перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятности проведения);**

Антибиотики:

- цефазолин 500 мг порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения

Нестероидные противовоспалительные средства

- парацетамол, таблетки 200 мг;
- парацетамол, суппозитории ректальные 125, 250 мг;
- парацетамол суспензия для приема внутрь 120 мг/5 мл;
- парацетамол сироп для приема внутрь 2,4% 50 мл;
- ибупрофен, суспензия для приема внутрь 100 мг/5мл - флакон 200 мл со шприцем дозирующим.

Анальгетики:

- трамадол - 50 мг/мл -1 мл раствор для инъекций;
- тримепиридин – 1 или 2% - 1 мл раствор для инъекций;
- морфин – 1% - 1 мл, раствор для инъекции.

Плазмозамещающие и перфузионные растворы

- натрия хлорид 0,9% - 500, 400, 200 мл раствор для внутривенной инфузии;
 - декстроза 5% - 500, 400, 200 мл раствор для внутривенной инфузии;
- перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность проведения)**

Антибиотики

- цефуроксим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750мг и 1.5г.;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г и 1,0 г.;
- цефалперазон, порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения 1.0 г.;
- линкомицин, раствор для внутривенного и внутримышечного введения, 300 мг/мл.;
- ванкомицин, лиофилизат для приготовления раствора для инфузий, 500 мг, 1000 мг.

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой помощи: не проводится.

14.3 Другие виды лечения [1].:

14.3.1 Другие виды лечения оказываемые на амбулаторном уровне:

- ЛФК
- массаж;
- ингаляции.

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

- лечебное положение;
- плевральная пункция;
- дренажный массаж;
- УФО грудной клетки;
- физиолечение.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: не проводится.

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: не проводится.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Виды операций [4]:

- удаление дополнительных ребер;
- иссечение локальных деформаций костного каркаса грудной клетки;
- остеотомия и транспозиция ребер;
- торакопластика по Ravitch;
- металлостернохондропластика по В.А. Тимощенко;
- торакопластика по методу Д. Насса с видеоассистированной торакоскопией;
- торакопластика Г. Абрамсу;
- удаление металлоконструкции грудной клетки.

Показания к операции (наличие 2 или более нижеперечисленных критериев):

- деформация грудной клетки 3 – 4 степени;
- наличие жалоб;
- прогрессирование деформации грудной клетки;
- парадоксальное движение грудной стенки при глубоком вдохе;
- компрессия или смещение сердца по данным ЭхоКГ или КТ;
- сдавление легких по данным КТ;
- нарушение показателей функции дыхания, демонстрирующие рестриктивные изменения;
- сердечно - сосудистая патология, обусловленная компрессией сердца;
- неудачные попытки коррекции деформации грудной клетки в прошлом;
- наличие проблем, обусловленных нарушением внешнего вида тела[1].

Абсолютные противопоказания к операции:

- наличие хронических сопутствующих заболеваний (сердца, почек, печени и др.);

- психические расстройства, неадекватность пациента.

Относительные противопоказания к операции:

- ВДГК 1-2 степени;
- приобретенная деформация грудной клетки, после кардиохирургических операций [1].

14.5. Профилактические мероприятия:

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений: предоперационная антибиотикопрофилактика санация послеоперационных ран перевязки);
- (использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций, динамическое послеоперационное наблюдение, восстановительно-реабилитационное лечение);
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

14.6. Дальнейшее ведение:

Послеоперационное ведение:

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия.

Ранняя реабилитация:

- ЛФК (дыхательная гимнастика);
- дренажный массаж;
- ингаляции;
- физиолечение;

Диспансерный учет травматолога-ортопеда поликлиники, с частотой посещения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, далее 1 раз в год до 14 лет.

Рекомендации по навыкам здорового образа жизни: плавание, закаливание, занятие спортом [6].

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

- восстановление формы и каркаса грудной клетки (соответственно антропометрическим показателям здорового организма) [6];
- восстановление функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем (купирование явлений ДН и СН) [6].

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Нагыманов Болат Абыкенович, к.м.н., доцент, АО "Национальный научный центр материнства и детства", заведующий отделением травматологии - ортопедии и вертебрологии №1, главный внештатный детский травматолог - ортопед МЗ РК;
- 2) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО "Национальный научный центр материнства и детства", заведующий отделением травматологии - ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог - реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО "Национальный научный центр материнства и детства";
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна, врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО "Национальный научный центр материнства и детства";
- 5) Дюсембаева Назигуль Куандыковна, доцент кафедры общей и клинической фармакологии АО «Медицинский университет Астана», врач терапевт высшей категории, врач клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствуют

18. Рецензенты: Баймагамбетов Шалгинбай Абыжанович, д.м.н., заместитель директора по клинической работе РГП «НИИ Травматологии и ортопедии».

19. Указание условий пересмотра протокола:

Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие и/или при наличии новых методов и направлений лечения с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) «Лечение воронкообразной деформацией грудной клетки у детей», Ерекешов А.Е., Разумов А.А., Разумов С.А., Голубева И.В., Материалы научно-практической конференции «Актуальные вопросы детской урологии и хирургии» // 2004 г., Алматы, стр. 76-78;
- 2) " Experience and modification update for the invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients ", Croitoru DP, Kelli RE, Goretsky MJ et al (2002) // . J Pediatr Surg 37: 437-445.;
- 3) Хирургическая коррекция воронкообразной деформации грудной клетки методом Насса. Разумовский А.Ю., Павлов А.А., Алхасов А.Б., Гаджимирзаев Г.Г., Рачков В.Е., Кулешов Б.В., и др. // Детская хирургия. – 2006. № 2. – С. 4-9.;
- 4) "Стернохондродистракция – новый метод лечения воронкообразных деформаций грудной клетки у детей " // Виноградов А.В. Детская хирургия. – 2003. -№2 – С. 21-23;

- 5) "Атлас детской оперативной хирургии" //П. Пури, М. Гольварт. перевод с английского проф. Т.К. Немиловой. 2009; С. 111-120.
- 6) " Дефекты развития грудной клетки и их лечение " Малахов О.А., С.С. Рудаков, К.А. Лихотай // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, № 4, 2002, с., 63-67.
- 7) «Неотложная помощь и интенсивная терапия в педиатрии», В.В. Лазарев, 2014 г., С 82-90.