

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 КОЛЕНА

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Врожденная деформация колена

2. Код протокола:

3. Код по МКБ 10:

Q68.2 Врожденная деформация колена

4. Сокращения, используемые в протоколе:

ВВГКС – врожденный вывих голени в коленном суставе

ВИЧ - вирус иммунодефицита человека

ВОП – врач общей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физкультура

МНО – международное нормализованное отношение

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ЭКГ – электрокардиография.

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: врачи общей практики, педиатры, детские хирурги,

детские травматологи - ортопеды, медицинские реабилитологи (физиотерапевты, врачи ЛФК)

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ.

8. Определение: Врожденная деформация колена – порок развития нижней конечности, который обусловлен аномалией развития различных элементов коленного сустава во внутриутробном периоде.

Врожденный вывих голени в коленном суставе (ВВКС) считается достаточно редким пороком развития в группе врожденных деформаций опорно-двигательного аппарата новорожденного ребенка [1].

9. Клиническая классификация:

По стадии проявления ВВГКС [4, 5, 6]:

- Стадия рекурвации: суставная поверхность большеберцовой кости смещается кпереди по отношению к эпифизу бедра и верхним краем выходит в область сочленения бедра с надколенником;
- Стадия подвывиха: задний край большеберцовой кости упирается в переднюю часть суставной поверхности мыщелков бедра;
- Стадия вывиха: перемещение большеберцовой кости под влиянием нагрузки не только кпереди, но и вверх.

По локализации:

- односторонняя;
- двухсторонняя.

10. Показания для госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: лечение начинается в родильном доме:

- деформация коленного сустава
- нарушение функции нижней конечности.

Показания для плановой госпитализации:

- прогрессирование деформации пораженной конечности.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

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

- рентгенография коленных суставов

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне: не проводятся

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 , индекс адгезивности, антитромбин);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты В,С.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольная рентгенография пораженной конечности.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

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

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

12. Диагностические критерии.

12.1 Жалобы и анамнез[2]:

Жалобы: на нарушение формы нижней конечности, искривление конечности, ограничение движений в коленном суставе.

Анамнез: патология врожденная, ВВГКС не относится к порокам закладки, т.к. все анатомические составляющие коленного сустава при данной патологии не

деформированы, а имеет место разболтанность в коленном суставе. ВВГКС пренатально не выявляется.

По данным литературы ВВГКС [1, 2, 6, 7] причинами его возникновения является множество факторов: аномальное расположение плода в матке, срок гестации, маловодие во время беременности, нарушение развития четырехглавой мышцы бедра или крестовидной связки коленного сустава во время внутриутробного развития плода и др.

12.2 Физикальное обследование:

- При первой стадии сгибание в коленном суставе ограничено и наблюдается переразгибание голени, при этом угол сустава открыт кпереди.
- При второй и третьей стадии область коленного сустава приобретает «ступенеобразную» форму.
- Третья стадия представляет собой резкое ограничение сгибания коленного сустава. При этом отмечается выраженное переразгибание голени в коленном суставе. При пальпации подколенной ямки определяются мышелки бедра, которые разобщены с голенью. Межмышцелковая впадина углублена, кожа над этой областью натянута, а на передней поверхности сустава визуализируются несколько поперечных складок. Сгибанию коленного сустава препятствуют сгибатели голени, которые берут на себя функцию разгибания. Объем движения в суставе составляет не более 15-20°.

12.3 Лабораторные исследования: изменений не выявлено

12.4 Инструментальные исследования:

Рентгенологическая картина: на сравнительных рентгенограммах обеих коленных суставов определяется смещение оси большеберцовой кости и мышцелков бедра на стороне патологии, что также позволяет более точно судить о степени порока и прогнозе лечения.

КТ исследования пораженной конечности: выявляются четкие границы и углы смещения костей голени относительно бедра в коленном суставе.

МРТ исследование коленного сустава дает представление о степени изменений мягкотканых структур при врожденной патологии коленного сустава.

12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультации травматолога-ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- консультация педиатра/ВОП (при наличии сопутствующего соматического заболевания);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация медицинского реабилитолога

12.6 Дифференциальный диагноз [4, 5]:

Постановка диагноза не представляет затруднений из-за визуально видимых деформаций и явных нарушений функции конечности.

13. Цели лечения:

- устранение деформации конечности, косметического дефекта;
- восстановление нарушенных функций конечностей;
- улучшение качества жизни.

14. Тактика лечения:

14.1. Не медикаментозное лечение:

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.
- **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).

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 (50%);
 - декстроза 5% - 500, 400, 200 мл раствор для внутривенной инфузии (50%.);
- **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.;
- цефалепазон, 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 неотложной помощи: не проводится.

14.3 Другие виды лечения:

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

- ЛФК, массаж;
- ингаляции;

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

- перевязки
- массаж
- физиолечение

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

14.4. Хирургическое вмешательство:

При отсутствии эффекта от консервативного лечения в условиях стационара (укладок, редрессаций, фиксации лонгетами, шинами и гипсовыми повязками на стационарном уровне) прибегают к оперативному вмешательству в возрасте старше 3 месяцев.

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

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Показание для хирургической коррекции врожденной деформации колена: неэффективность консервативных методов лечения у детей старше 3 месяцев.

Методы оперативного лечения:

- открытое вправление коленного сустава;
- удлинение четырехглавой мышцы бедра;
- корригирующие остеотомии бедра.

14.5. Профилактические мероприятия:

- раннее выявление, взятие на диспансерный учет и направление на оперативное лечение;
- профилактика рецидива заболевания (диспансерное наблюдение у ортопеда по месту жительства 1 раз в 3 месяца, разработка и укрепление достигнутого результата лечения – ЛФК, массаж, физиолечение);
- профилактика гнойных послеоперационных осложнений (антибактериальная терапия, санация послеоперационной раны, перевязки).

14.6. Дальнейшее ведение:

- лечебное положение;
- наложение функциональной гипсовой повязки;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 2 месяца;
- рекомендации по навыкам здорового образа жизни.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- отсутствие деформации и укорочения конечности;
- восстановление функции суставов.

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) Харамов Исамдун Каудунович, к.м.н., заведующий отделением травматологии и ортопедии Республиканской детской клинической больницы "Аксай" при РГП на ПХВ "Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова;

- 3) Бектасов Жарылкасын Куанышбекович, заведующий отделением травматологии и ортопедии ГКП на ПХВ «Городская детская больница №2» г. Астаны;
- 4) Дробышева Людмила Васильевна, врач – реабилитолог Республиканской детской клинической больницы "Аксай" при РГП на ПХВ "Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова";
- 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: Дуйсенов Нурлан Болатович, д.м.н., врач ортопед Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета.

19. Указание условий пересмотра протокола:

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

20. Список использованной литературы (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

- 1) «Диагностика патологии костно-суставной системы», Берченко Г.Н., ЦИТО, М.;
- 2) Зацепин С.Т. Костная патология взрослых: Руководство для врачей. М.: Медицина, 2001. - 640 с.;
- 3) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832С.;
- 4) Врожденный вывих в коленном суставе: [Электронный ресурс] // Детская ортопедия и травматология. М., 2013: [http://baby-ortoped.ru.](http://baby-ortoped.ru;);
- 5) Врожденный вывих голени в коленном суставе: [Электронный ресурс] // Детские болезни. М., 2013: <http://childs-illness.ru/index>;
- 6) Врожденный вывих коленных суставов: [Электронный ресурс] // Международный фонд предупреждения детской инвалидности. М., 2013: <http://nonhandicap.com/index>.