

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 ВРОЖДЕННЫЕ КОСТНО – МЫШЕЧНЫЕ ДЕФОРМАЦИИ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Врожденные костно-мышечные деформации

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

Q 68.3 Врожденное искривление бедра

Q 68.4 Врожденное искривление большеберцовой и малоберцовой костей

Q 68.5 Врожденное искривление длинных костей голени неуточненное

Q 68.8 Другие уточненные врожденные костно-мышечные деформации.

4. Сокращения, используемые в протоколе:

ВИЧ - вирус иммунодефицита человека

ВОП – врач общей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физкультура

МРТ- магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ЭКГ – электрокардиография

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, врачи ЛФК).

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

8.Определение: Врожденные костно – мышечные деформации– это врожденные заболевания, характеризующееся деформацией кости (ей) или суставов нижних конечностей. [2].

9.Клиническая классификация врожденных костно – мышечных деформаций [3]:

По локализации:

- бедро;
- голень;
- коленный сустав.

По характеру деформации в кости:

- варусная;
- вальгусная;
- антекурвационная;
- рекурвационная;
- сложно-осевая.

10.Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации* (плановая, экстренная):**

Показания для экстренной госпитализации:

- наличие патологического перелома пораженной конечности.

Показания для плановой госпитализации:

- прогрессирование деформации пораженной конечности;
- нарушение опорной и локомоторной функции нижних конечностей.

11.Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

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

- рентгенография пораженной конечности в 2-х проекциях.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ЭКГ;
- КТ (показанием для КТ исследования является детальное изучение патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений и наблюдать за динамикой процесса).

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);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ИФА на ВИЧ;
- определение маркеров гепатитов В, С методом ИФА;
- ЭКГ.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора.

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);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений, а также определить уровень и степень выраженности деформации);
- МРТ(применяется для выявления изменений в мягких тканях).

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

12. Диагностические критерии:

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

Жалобы: на хромоту, деформацию нижних конечностей, боли и ограничение движений в суставах нижней конечности.

Анамнез:

Появление первых признаков заболевания в раннем детском возрасте:

- наличие болевых ощущений, чаще в бедрах;
- появление деформации (ее нарастание с возрастом);

- нарушение походки.

12.2 Физикальное обследование:

- нарушение походки (хромота при ходьбе);
- ограничение движения в прилежащих суставах,
- деформация конечности.

12.3 Лабораторные исследования:

12.4 Инструментальные исследования (рентгенологические признаки):

Рентгенография пораженного сегмента:

- варусная деформация костей голени в средней трети;
- вальгусная деформация в бедренном сегменте в нижней трети; антекурвационная деформации костей нижних конечностей ***
- рекурвационная деформации костей нижних конечностей ***;
- отмечается перестройка силовых линий пораженной кости.

КТ исследования пораженной конечности

отсутствие повреждений ростковой зоны на всем протяжении отмечается при сложно-осевых деформациях;

отсутствие склеротических изменений костной ткани отмечается при постостеомиелитических и посттравматических деформациях;

отсутствие остеодистрофических изменений при пострахитических деформациях.

МРТ исследование

наличие дегенеративно-деструктивных изменений в хрящевом покрытии близлежащих суставах (тазобедренный, коленный, голеностопный).

12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):

- консультации травматолога-ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация медицинского реабилитолога (для назначения раннего реабилитационного лечения).

12.6 Дифференциальный диагноз:

Дифференциальная диагностика врожденных костно-мышечных деформаций нижней конечности:

Признак	Врожденная деформация нижних конечностей	Постостеомиелитическая деформация нижних конечностей	Посттравматическая деформация нижних конечностей	Пострахитическая деформация нижних конечностей
Анамнез	Деформация отмечается с рождения, может прогрессировать с возрастом	В анамнезе остеомиелит костей нижних конечностей	В анамнезе травма – перелом костей нижних конечностей	В анамнезе рахит
Клинические признаки	Патология часто симметричная, двухсторонняя	Патология зависит от локализации поражения. Часто сложно-осевая с наличием укорочения конечности	Патология зависит от локализации поражения. Часто сложно-осевая с наличием укорочения конечности	Патология часто симметричная, двухсторонняя
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Зоны роста не повреждены. Имеется перестройка силовых линий кости	Выявляется деструкция, склероз кости. Поражение зоны роста	Наиболее типична частичное или полное закрытие зоны роста. При неправильно сросшихся переломах – деформация на уровне повреждения кости и сращение кости со смещением по ширине, длине	Зоны роста не повреждены. Имеется перестройка силовых линий кости. Признаки остеохондродистрофии

13. Цели лечения:

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

14. Тактика лечения:[2].

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

Диета: общий стол №15;

Режим: ортопедический (не нагружать, не прыгать, при наличии металлоконструкции в поражённой конечности ходить помощи дополнительных средств опоры).

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 цефаперазон, 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 в растворе для инъекций 50 мг/1мл - ампулы по 2мл. (в/в, в/м, п/к), раствор для приема внутрь, суппозитории ректальные по 100 мг, капсулы по 50 мг, таблетки, покрытые пленочной оболочкой по 50 мг.

Дети от 1 до 14 лет: разовая доза 1–2 мг/кг, максимальная суточная доза — 8 мг/кг. Капли принимают в небольшом количестве жидкости или на куске сахара по 15–30 капель; максимальная суточная доза - 120 капель (400 мг).

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 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).

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.;
- цефеперазон, 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:

- ортопедический режим (ограничение нагрузок вплоть до полного запрета опоры на нижнюю конечность, использование дополнительных ортопедических средств:ортезы, костыли, ходунки и т.д.)
- ЛФК;
- массаж;
- физиолечение.

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

- перевязки;
- физиолечение;
- массаж
- ЛФК (разработка суставов).

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:

- корригирующая остеотомия бедренной кости с фиксацией гипсовой повязкой;
- корригирующая остеотомия костей голени с фиксацией гипсовой повязкой;
- корригирующая остеотомия бедренной кости с фиксацией металлоконструкцией;
- корригирующая остеотомия костей голени с фиксацией металлоконструкцией;
- наложение аппарата внешней фиксации на нижнюю конечность с остеотомией кости (бедренная, большеберцовая, малоберцовая) и последующей этапной коррекции деформации;
- удаление металлоконструкций.

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

- наличие укорочения и патологической деформации поражённой конечности;
- прогрессирование деформации поражённой конечности.

Абсолютные противопоказания к операции:

- наличие хронических сопутствующих заболеваний (сердца, почек, печени и др.) в стадии субкомпенсации и декомпенсации;
- психические расстройства, неадекватность пациента.

Относительные противопоказания к операции:

- наличие острых сопутствующих соматических заболеваний;
- наличие гнойно-воспалительных хирургических заболеваний.

14.5. Профилактические мероприятия:

Профилактика гнойных послеоперационных осложнений:

- предоперационная антибиотикопрофилактика;
- санация послеоперационных ран;
- перевязки.

14.6. Дальнейшее ведение:

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с осмотром 1 раз в 3 месяца в течение первых 2-х лет, далее – 2 раз в год.

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

- коррекция деформации нижней конечности;
- улучшение функционального объёма движений в суставах (тазобедренный, коленный, голеностопный);
- улучшение опорной и локомоторной функции;
- создание благоприятных условий для последующего роста и развития нижней конечности, улучшение качества жизни.

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 вертебурологии №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) Ахмадьяр Нуржамал Садыров врач-клинический фармаколог АО "Национальный научный центр материнства и детства".

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствуют

18. Рецензенты: Дуйсенов Нурлан Булатович д.м.н. врач ортопед Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета имени С.Д. Асфендиярова.

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) Дуйсенов Н.Б. Лечение врожденных деформаций бедра у детей методом черескостного остеосинтеза. / Морфология и клиническая медицина. – Алматы, 2008. – с. 128-135.
- 2) Царева Е.Е. Хирургическое лечение деформаций коленного сустава у детей и подростков: дисс. канд. – Саратов, 2008 – 133с.
- 3) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832С.6.