

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 ДЕФЕКТЫ, УКОРАЧИВАЮЩИЕ НИЖНЮЮ КОНЕЧНОСТЬ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

Q72.0 Врожденное полное отсутствие нижней(их) конечности(ей)

Q72.1 Врожденное отсутствие бедра и голени при наличии стопы

Q72.2 Врожденное отсутствие голени и стопы

Q72.3 Врожденное отсутствие стопы и пальца(ев) стопы

Q72.4 Продольное укорочение бедренной кости

Q72.5 Продольное укорочение большеберцовой кости

Q72.6 Продольное укорочение малоберцовой кости

Q72.7 Врожденное расщепление стопы

Q72.8 Другие дефекты, укорачивающие нижнюю(ие) конечность(и)

Q72.9 Дефект, укорачивающий нижнюю конечность неуточненный

4. Сокращения, используемые в протоколе:

ВИЧ - вирус иммунодефицита человека;

ВОП – врач общей практики;

ИФА – иммуноферментный анализ;

ЛФК – лечебная физическая культура;

МНО – международное нормализованное отношение;

ОАК – общий анализ крови;

ЭКГ – электрокардиография.

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

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

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

8. Определение: Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность (эктромелия) – это врожденная аномалия развития конечности, которая сопровождается грубой формой недоразвития или отсутствия конечности [1].

9. Клиническая классификация дефектов, укорачивающих нижнюю конечность (эктромелий): [1]

Виды дефектов, укорачивающих нижнюю конечность (эктромелий):

- **дистальная эктромелия** – это аномалия дистального отдела конечности.

Выделяют следующие типы дистальной эктромелии:

тип первого пальца стопы - гипоплазия или аплазия большого пальца или наличие трехфалангового большого пальца;

тибиальный тип - гипоплазия или аплазия (частичная или тотальная) большеберцовой кости. Сопровождается укорочением и искривлением голени внутрь, деформацией малоберцовой кости, стопы, недоразвитием четырехглавой мышцы бедра и аномалиями надколенника. Наблюдаются также аномалии мышц голени и стопы. Нередко деформация сопровождается аплазией I-II метатарзальных костей и соответствующих пальцев, а иногда удвоением малоберцовой кости. Чаще бывает односторонней, реже - двусторонней.

- **аксиальная эктромелия** - отсутствие или гипоплазия как дистальной так и проксимальной частей конечности.

В зависимости от распространенности процесса различают:

длинный аксиальный тип ноги - гипоплазия или частичная аплазия бедренной кости с частичной аплазией большеберцовой кости или с тотальной аплазией последней;

промежуточный тип ноги - субтотальная аплазия бедра с частичной или тотальной аплазией большеберцовой кости;

короткий аксиальный тип ноги - тотальная аплазия бедренной кости с частичной или полной аплазией большеберцовой кости.

- **проксимальная эктромелия** - дефект проксимальной части ноги (бедра) без повреждения дистального отдела. Проявляется укорочением и искривлением бедра, могут отсутствовать надколенник и малоберцовая кость.

Различают следующие типы:

длинный проксимальный тип - гипоплазия бедра или частичная аплазия бедра;

промежуточный проксимальный тип - субтотальная аплазия бедра;
короткий проксимальный тип - тотальная аплазия бедра.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: не проводится.

Показания для плановой госпитализации:

- восстановления длины конечности;
- устранения деформации нижних конечностей.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

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

- рентгенография в 2-х проекциях.

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);
- 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) методом ИФА;
- ЭКГ.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография в 2-х проекциях.

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, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ЭКГ;
- контрольная рентгенография в 2-х проекциях.

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

12. Диагностические критерии:

12.1 Жалобы и анамнез:

Жалобы: на укорочение, деформацию нижних конечностей, хромоту.

Анамнез: заболевание проявляется с рождения, в динамике нарастает деформация и укорочение сегмента конечности [1].

12.2 Физикальное обследование [1]:

- отмечается осевая деформация вследствие чего отсутствует возможность выполнения нагрузки на нижнюю конечность;
- мышцы атрофичны/гипотрофичны;
- отставание в росте конечности.

12.3 Лабораторные исследования:

12.4 Инструментальные исследования:

Рентгенограмма пораженного сегмента конечности с прилегающими суставами: укорочение и деформации костей.

12.5 Показания для консультации узких специалистов

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
 - консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе);
 - консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
 - консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ);
 - консультация эндокринолога (при наличии эндокринной патологии);
 - консультация оториноларинголога (при наличии очагов инфекции носоглотки, полости рта);
 - консультация стоматолога (при наличии очагов инфекции полости рта).
- [3].

12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика дефектов, укорачивающих нижнюю конечность

Признак	Врожденная аномалия развития конечностей	Несовершенный остеогенез.	Приобретенные деформации конечностей.
Начало заболевания	постановка диагноза не представляет трудностей У всех с дефектами развития конечностей имеются не только косметические, но и функциональные нарушения.	наследственное заболевание, проявляющееся повышенной ломкостью костей,	В анамнезе травма конечностей. (паралич Эрба-Дюшенна, паралич Клюбке, привычный вывих плеча)
Хромота	Часто	Не всегда	Часто
Ограничение движений	Не всегда	Не всегда	часто
Рентгенологическое подтверждение	В зависимости от патологии.	диффузный остеопороз вплоть до прозрачности кости, резкое истончение кортикального слоя, уменьшение поперечника диафизов с расширением метафизов, сетчатый рисунок губчатого вещества, множественные костные мозоли,	В основном костях изменения не бывает.

13. Цели лечения:

- восстановление длины и формы конечности;
- восстановление функции конечности;
- улучшение опорно-динамической функции и создание благоприятных условий для последующего роста и развития конечности;
- улучшение качества жизни.

14. Тактика лечения:

14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета: стол № 15;

Режим: общий (режим постельный в послеоперационном периоде).

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 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 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;
- 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.;
 - цефаперазон, 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:

14.3.1 другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

- охранный режим (ограничение физических нагрузок);
- ЛФК;
- физиолечение.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

- лечебное положение;
- перевязки;

- ЛФК;
- тренажеры;
- механотерапия.

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:

- корригирующая остеотомия с применением металлоостеосинтеза;
- временное блокирование зоны роста;
- эпифизиодез;
- корригирующая остеотомия с наложением аппарата внешней фиксации [2,4,5].

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

- наличие жалоб;
- наличие косметических дефектов;
- ограничение движений;
- прогрессирование деформаций;
- прогрессирование укорочения.

Противопоказания к операции:

- наличие хронических сопутствующих заболеваний в стадии декомпенсации (сердца, почек, печени и др.);
- психические расстройства (нарушение когнитивных функции), неадекватность пациента;
- наличие гнойно – воспалительных 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 течении первых 2-х лет, далее 2 раз в год.

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

- улучшение формы и длины конечности;
- восстановление функции конечности;
- улучшение опорно-динамической функции и улучшения 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 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) Ахмадьяр Нуржамал Садыровна, д.м.н., врач - клинический фармаколог АО "Национальный научный центр материнства и детства".

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствуют

18. Рецензенты: Ормантаев Алмас Камалович, д.м.н., заведующий кафедрой детской хирургии 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) «Нарушение развития костно-суставного аппарата» Косинская Н.С.1986 с.118-248;
- 2) Руководство по травматологии и ортопедии под редакцией Новаченко Н.П.;

- 3) Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине. 2-е издание, ГЕОТАР, 2002;
- 4) «Остеосинтез» С.С. Ткаченко. – Л.: Медицина, 1987. – с.272;
- 5) «Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей» Гафаров Х.З. - Казань, 1995 г.