

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**

### **НАРУШЕНИЕ ПЛОТНОСТИ И СТРУКТУРЫ КОСТИ**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Нарушение плотности и структуры кости

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

M85.0 Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости)

M85.5 Аневризматическая костная киста

M85.6 Другие кисты костей

**4. Сокращения, используемые в протоколе:**

ВИЧ - вирус иммунодефицита человека;

ВОП – врач общей практики;

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

МНО – международное нормализованное отношение;

МРТ - магнитно-резонансная томография;

ОАК – общий анализ крови;

ЭКГ – электрокардиография;

ЭхоКГ – эхокардиография.

**5. Дата разработки протокола:** 2014 год.

**6. Категория пациентов:** дети

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

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

**8. Определение:** К нарушениям плотности и структуры кости относится фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости). Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости) – это врожденное системное заболевание, характеризующееся триадой: поражением костей, преждевременным половым созреванием у девочек, бурными пигментными пятнами на коже. [1,2].

### **9. Клиническая классификация [1,2]:**

#### **По форме:**

- полиоссальную;
- монооссальную;
- регионарную.

#### **По характеру изменений в кости:**

- очаговую;
- диффузную.

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

**Показания для экстренной госпитализации:** не проводится.

#### **Показания для плановой госпитализации:**

- прогрессирование деформации пораженной конечности;
- наличие патологического перелома пораженной конечности;
- нарушение функций конечности;
- хромота при наличии патологического процесса на нижних конечностях.

### **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 (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений фиброзной дисплазии и наблюдать за динамикой процесса, делая повторные снимки через некоторое время).

#### **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);
- ЭКГ4
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты (В,С) методом ИФА.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография поражённой конечности в 2-х проекциях (в целях исключения патологического перелома и повреждения конечности).

#### **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 фиброзной дисплазии и при других видах кист, наблюдение за динамикой процесса);
- МРТ (для выявления изменений в мягких тканях);
- ЭКГ;
- гистологическое обследование (для выявления характера патологического процесса и исключения злокачественных новообразований).

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

### **12. Диагностические критерии:**

#### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:** на хромоту, боли и ограничение движений в прилежащих суставах.

**Анамнез:**

с резкими деформациями скелета больные рождаются редко. Симптомы фиброзной дисплазии появляются обычно в детском возрасте и характеризуются разнообразием, это:

- или незначительные болевые ощущения чаще в бедрах;
- или появление деформации и ее нарастание;
- или патологический перелом вследствие сильной и неадекватной травмы.

## **12.2 Физикальное обследование:**

- нарушение походки при наличии патологического очага в нижних конечностях;
- ограничение движений в прилежащих суставах.

При полиоссальной форме фиброзной дисплазии наиболее часто поражаются большеберцовая, бедренная, малоберцовая, плечевая, лучевая, локтевая кости.

Частота поражения (по мере убывания) плоских костей: кости таза, кости черепа, позвонки, ребра, лопатка. Сравнительно часто поражаются кости стопы и кисти (но не кости запястья).

## **12.3 Лабораторные исследования [2,3]:**

У больных с фиброзной дисплазией значительные нарушения глюкокортикоидной функции коры надпочечников: «Уровень кальция при всех видах болезни повышен, но не пропорционально обширности поражения костной ткани; при этом экскреция кальция с мочой снижена по сравнению с нормой. Более выражено снижение при полиоссальной форме, чем при монооссальной. При ограниченных формах болезни фосфатурия снижена, при обширных поражениях костной ткани отмечается лишь тенденция к снижению. Общий азот и общий оксипролин мочи повышены при обширных процессах, причем при синдроме Олбрайта и полиоссальной форме с распространенными очагами поражения экскреция аминокислот достоверно выше».

## **12.4 Инструментальные исследования:**

- **Рентгенография:** фиброзная дисплазия бедренной, большеберцовой, плечевой и лучевой костей, высокий процент поражения приходится и на долю ребер. В длинных трубчатых костях очаг всегда развивается в метафизе и медленно переходит на середину диафиза, а эпифиз первично никогда не поражается и даже в далеко зашедших случаях остается интактным.

Дефект кости (или ряд дефектов) располагается эксцентрически или центрально в корковом веществе под надкостницей. Остеопороза или атрофии не бывает. Внутренняя поверхность корки шероховатая, а наружная – гладкая.

- **КТ исследования пораженной конечности:** выявляются четкие границы патологического очага, степень вовлечения кортикального слоя кости.
- **МРТ исследование:** вовлечение патологического процесса прилежащих тканей

## 12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультации онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
  - консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
  - консультация кардиолога (при наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ, при болях в области сердца);
  - 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 эндокринолога (при наличии эндокринных расстройств);
  - консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции).

## 12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика [1,2]

Признак	Остеофиброзная дисплазия	Гигантоклеточная репаративная гранулёма кости	Болезнь Педжета	Высокодифференцированная центральная остеосаркома
Проявление деформации пораженной конечности	редкое диспластическое заболевание, поражающее большеберцовую юреже-малоберцовую кости у детей и подростков.	доброкачественное, локально-деструктивное заболевание неизвестной этиологии. Наиболее часто это поражение локализуется в нижней челюсти, затем, по мере убывания, в верхней челюсти, в костях кистей и стоп, и наиболее редко — в костях позвоночника.	патологическое состояние, в ходе которого нарушается процесс нормального синтеза или восстановления костей в результате внешних и внутренних воздействий	саркома, злокачественные клетки которой происходят из костной ткани и продуцируют эту ткань. В некоторых из этих опухолей доминируют хондробластические или фибробластические компоненты.
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Выявляют множественные просветления с очагами склерозирования	выявляется деструкция остеолитического характера, вздутие кортикального	Наиболее типична видимая на снимках груботрабекулярная	метафизарная локализация в длинных трубчатых костях; наличие склеротических и

	я кортикального слоя большеберцовой кости.	слоя, чаще без его разрушения и периостальной реакции.	рная перестройка костной ткани. Костные перекладины утолщаются, группируются в пучки, вследствие чего вся структура кости приобретает грубый вид ячейки между костными перекладинами становятся крупными,	литических очагов в кости, наличие васкуляризации; очаги патологического остеобразования в мягких тканях; нарушение целостности надкостницы с образованием "козырька" или "треугольника Кодмена"; игольчатый периостит - "спикулы" (разрастание периоста в виде иголочек, расположенных перпендикулярно поверхности кости); рентгенография легких позволяет выявить макрометастазы
--	--	--	---	--

### 13. Цели лечения:

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

### 14. Тактика лечения: [2].

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

**Диета:** общий 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. в 4 введения, 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;
- 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 неотложной помощи:**

- не проводится.

### **14.3. Другие виды лечения:**

#### **14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим (ограничение активных физических нагрузок, не бегать, не прыгать, нагрузки на пораженную конечность умеренные);
- ЛФК;
- физиолечение.

#### **14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:**

- перевязки;
- физиолечение;
- ЛФК (разработка суставов во избежание контрактур).

#### **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 [2,3,4]:**

- резекция пораженного участка костной ткани;
- пластика и замещение дефекта трансплантатом;
- наложение металлоконструкций;
- удаление металлоконструкций.

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

- наличие опухолевидного новообразования;
- наличие жалоб;
- прогрессирование деформации пораженной конечности;
- наличие укорочения и патологической деформации поражённой конечности [2].

#### **Абсолютные противопоказания к операции:**

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

#### **Относительные противопоказания к операции:**

- наличие свежего патологического перелома на месте новообразования,
- наличие острых сопутствующих соматических заболеваний,
- наличие гнойно-воспалительных хирургических заболеваний

#### **14.5. Профилактические мероприятия:**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:
- предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки).
- профилактика рецидива заболевания (в послеоперационном периоде носить гипсовые повязки, лангеты и тьютора, ортопедическую обувь, применение современных аллотрансплантатов для замещения патологического очага);
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

#### **14.6. Дальнейшее ведение:**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, после - 2 раз в год до 18 лет. Рекомендации по навыкам здорового образа жизни: плавание.

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

- улучшение функционального объема движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- создание благоприятных условий для последующего роста и развития конечности, улучшение качества жизни.

## **II. 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 Булатович 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 даты его вступления в действие и/или при наличии новых методов и направлений лечения с уровнем доказательности.

### **20. Список использованной литературы:**

1) «Диагностика патологии костно-суставной системы», Берченко Г.Н., ЦИТО, М.;

- 2) «Костная патология детского возраста», Волков М.В. Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1968. - 495 с.;
- 3) Зацепин С.Т., Костная патология взрослых: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2001. - 640 с.;
- 4) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832С.б.