

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**

### **ПОСЛЕДСТВИЯ РАХИТА**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Последствия рахита

**2. Код протокола:**

**3. Коды по МКБ 10:**

E64.3 Последствия рахита

E83.3 Нарушения обмена фосфора

N25.8 Другие нарушения, обусловленные дисфункцией почечных канальцев

M21.0 Вальгусная деформация, не классифицированная в других рубриках

M21.1 Варусная деформация, не классифицированная в других рубриках

M21.8 Другие уточненные приобретенные деформации конечностей

M21.9 Приобретенная деформация конечностей неуточненная

Q68 Другие 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

МНО – международное нормализованное отношение;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

УФО - ультрафиолетовое облучение

ЩФ — щелочная фосфатаза

ЭКГ – электрокардиография

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Рахит** — системное заболевание, как правило, детей раннего возраста, основу которого составляют нарушение кальциевого и фосфорного обмена. Выявляют нарушение костеобразования, страдают функции нервной системы и внутренних органов.

Рахитоподобные заболевания относят к группе хондродистрофий скелета, связанных с нарушением функций почек или кишечника.

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

#### **По периоду заболевания:**

- начальный;
- разгар;
- реконвалесценция остаточных явлений.

#### **По характеру течения:**

- острый;
- подострый;
- рецидивирующий.

#### **По степени деформации:**

- 1 степень легкая (искривления во фронтальной плоскости от 5-15°)
- 2 степень средней(15-30°);
- 3 степень тяжелая (30-55°).

#### **По видам:**

- рахит
- витамин Д-резистентный рахит;
- рахит при почечной хронической недостаточности;
- рахит при почечных тубулярных нарушениях.

### **10. Показания для госпитализации:**

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

**Показания для плановой госпитализации [3]:**

- деформация конечностей 1-2-3 степени;

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

## **11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:**

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

- рентгенография обеих конечностей в 2-х проекциях.

### **11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- ОАМ;
- биохимический анализ крови (фосфор, калий, ЩФ, кальций);
- КТ нижних конечностей (для уточнения характера нарушения и решения вопроса о показаниях к оперативному лечению);
- ЭКГ.

### **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 конечностей 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, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- КТ нижних конечностей (для уточнения характера нарушения и решения вопроса о показаниях к оперативному лечению).

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

## **12. Диагностические критерии:**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы** на [3]:

- прогрессирующие деформации конечностей, вызывающую косметический дефект, угнетающую психологический статус пациента;
- быструю утомляемость;
- боли в конечностях;
- нарушение походки;
- отставание в росте.

**Анамнез** [2]:

- заболевания чаще проявляются вскоре после рождения или в первые три года жизни;
- частые респираторные заболевания;
- прогрессирование и степень деформации зависит от вида и формы заболевания нижней конечности, происходит чаще в возрасте с 7 месяцев до 3 лет.

### **12.2 Физикальное обследование:**

- выявление вальгусных или варусных деформаций нижних конечностей, деформация грудной клетки («рахитические четки»), утолщение дистальных отделов предплечий («браслеты»).

**12.3 Лабораторные исследования:**

**Биохимический анализ крови:** снижение фосфата, повышение уровня ЩФ [4].

**Общий анализ мочи:** повышено выделение фосфатов, может быть повышение глюкозы в моче, калиурия.

### **12.4 Инструментальные исследования:**

**Рентген исследования грудной клетки:** остеопороз, расширение метафизов и эпифизов и неровность их дистальных контуров, увеличивается расстояние между ядрами окостенения. При болезни Эрлахера-Блаунта искривление большеберцовой кости на уровне проксимального отдела метафиза, что

определяется в виде клювовидного костного выступа. Деформация эпифиза, внутренняя часть его суставной поверхности расположена косо, под углом 30 – 45гр в дистальном направлении, внутренний отдел эпифиза уменьшен по высоте почти в 2 – 3 раза, возможна краевая фрагментация.

**КТ исследования нижних конечностей:** определяет характер деформации эпиметафизарных костей, состояние суставных поверхностей, форму плато и мыщелков бедренной и большеберцовой кости, состояние фizarных пластин (расширение, узурация, сужение, расширение, синостозирование), структуру костной ткани; [6].

### 12.5 Показания для консультации узких специалистов [5]:

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга;
- 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);
- 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 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).

### 12.6 Дифференциальный диагноз последствий рахита[3]:

Признаки	Последствие рахита	Рахитоподобные заболевания	Болезнь Эрлахера-Блаунта
Проявление деформации нижней конечности	С 7-8 мес до 2 лет, период остаточных явлений	В первые два года жизни, может до юношеского возраста	Инфантильная форма: 2,5-3 лет Ювенильная форма 7-8 лет

	наблюдается с 2-3 лет		
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Деформации нижних конечностей наблюдаются после 3 — 5 лет и носят характер варусных или вальгусных.	Выявляются костные изменения, характерные и сходные с таковыми при обычном рахите: расширение концов трубчатых костей, метафизы имеют боколовидные утолщения, эпифизарные зоны расширения, имеют неровные размытые контуры. На уровне диафизов зоны остеопороза чередуются с зонами остеосклероза.	Искривление большеберцовой кости на уровне проксимального отдела метафиза, часто вблизи границы с эпифизом, что определяется в виде клювовидного костного выступа. Внутренняя часть эпифиза расположена под углом 30 — 45гр в дистальном направлении, уменьшена в высоте, возможно краевая фрагментация.

### 13. Цель лечения:

- устранение деформации конечности;
- устранение косметического дефекта и улучшение качества жизни пациента.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное 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:

- свежзамороженная 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) [7].

#### **14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:**

- коррекция основного заболевания под наблюдением педиатра и детского эндокринолога.

#### **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.;
- цефоперазон, 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:**

- ЛФК
- массаж,
- физиолечение;
- наложение этапных гипсовых повязок с целью консервативной коррекции деформаций;
- ношение ортезов и шин.

- 

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

- ингаляции;
- УФО;
- физиолечение;
- ЛФК;
- тренажеры

**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]:**

- коррегирующие остеотомии конечностей по месту деформаций с различными видами фиксации (спицы, винты, наkostный и интрамедуллярный остеосинтез, ВКДО аппарат Илизарова), в некоторых случаях по показаниям применение ауто и алломатериалла;
- временный эпифизиодез;
- операции (продолгованной направленной самокоррекции) варусной деформации конечности — временный эпифизиодез дистальных концов бедренной и проксимальных концов большеберцовой костей.;
- удаление металлоконструкции верхней конечности;
- демонтаж аппарата чрез костного остеосинтеза верхней конечности.

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

- деформация нижних конечностей 1-3 степени;
- наличие жалоб;
- прогрессирование деформации;
- наличие металлоконструкции.

**Абсолютные противопоказания к операции:**

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

**Относительные противопоказания к операции:**

- деформации нижней конечности 1 степени;
- наличие кожных изменений в области предполагаемого оперативного вмешательства (раны, фурункулы, врожденные гемангиомы и др.).

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

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений: предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран,
- перевязки);
- профилактика дыхательной недостаточности (ингаляции);
- с целью профилактики рецидива наблюдение детского ортопеда с применением по показаниям гипсования конечностей, ношение шин или ортезов по показаниям;
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

#### **14.6. Дальнейшее ведение:**

##### **Послеоперационное ведение:**

- перевязки;
- гипсовая иммобилизация;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия.

##### **Ранняя реабилитация:**

- ингаляции;
- физиолечение;
- ЛФК.

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:**

- здоровый образ жизни (плавание);
- ношение ортопедической обуви, ортезов, шин. целью (для профилактики рецидивов заболевания).

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

- восстановление формы и оси нижней конечности (соответственно антропометрическим показателям здорового организма);
- улучшение функции нижней конечности;
- улучшение функционального объема движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- устранение косметических дефектов;
- улучшение качества жизни. [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) Мукашева Шолпан Мырзагуловна, АО "Национальный научный центр материнства и детства", заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Буркитбаева Мииршат Сабитовна, ГКП на ПХВ"Областной центр травматологии и ортопедии имени Профессора Х.Ж. Макажанова" Управления здравоохранения Карагандинской области, врач реабилитолог;
- 4) Сукбаев Дархан Доктырханович, к.м.н. ГКП на ПХВ" Центр детской неотложной медицинской помощи" Управления здравоохранения города Алматы, врач реабилитолог;
- 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:** Алимханова Роза Сейткалиевна, д.м.н., профессор кафедры хирургических дисциплин ФНПР КГМУ.

**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) Ортопедия национальное руководство //под ред. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова//М:Геэтар-Медиа, 2011 г., , стр. 176-186;
- 2) Болезнь Эрлахера-Блаунта. Клиническая диагностика и лечение. Е.П. Кузнечихин, Е.А. Бабин//Москва 2010;
- 3) Хирургическое лечение детей с заболеваниями и деформациями опорно-двигательной системы. Е.П. Кузнечихин, Э.В. Ульрих//М: Медицина, 2004, стр. 447
- 4) "Атлас детской оперативной хирургии" //П. Пури, М. Гольварт. перевод с английского проф. Т.К. Немиловой. 2009; С. 111-120.
- 5) « Неотложная помощь и интенсивная терапия в педиатрии», В.В. Лазарев, 2014 г., С 82-90.