

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «28» июня 2016 года
Протокол №6

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННАЯ МЫШЕЧНАЯ КРИВОШЕЯ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	1
Дата разработки протокола	1
Пользователи протокола	1
Категория пациентов	1
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	5
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	5
Диагностика и лечение на стационарном уровне	6
Медицинская реабилитация	10
Паллиативная помощь	10
Сокращения, используемые в протоколе	10
Список разработчиков протокола	10
Список рецензентов	10
Список использованной литературы	10
Приложение 1	12
Приложение 2	13

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9 (приложение 2 к КП):

3. Дата пересмотра протокола: 2016 год (пересмотренный с 2010 года).

4. Пользователи протокола: врачи общей практики, педиатры, детские травматологи, детские ортопеды, детские хирурги.

5. Категория пациентов: дети.

6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. Определение [1]: Врожденная мышечная кривошея – деформация шеи, характеризующаяся неправильным положением головы с наклоном в больную сторону и некоторым поворотом головы.

8. Классификация [1]:

1. Врожденная мышечная кривошея:

- мышечная;
- костная.

2. Приобретенная мышечная кривошея:

- посттравматическая;
- нейрогенная.

По степени поражения:

- легкая;
- средняя;
- тяжелая.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ [2]:

1) Диагностические критерии:

Жалобы: на наклон головы в пораженную сторону, асимметрия лица, укорочение и напряжение грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Анамнез: патология врожденная, после рождения отмечается наличие припухлости – «опухоли» в надключичной области с пораженной стороны, видимая при осмотре.

Физикальное обследование при осмотре отмечается:

- вынужденное положение головы, наклон головы в пораженную сторону, поворот лица в противоположенную сторону;
- отек или припухлость в надключичной области;
- асимметрия лица;
- укорочение и утолщение грудино-ключично-сосцевидной мышцы на стороне поражения.

При пальпации:

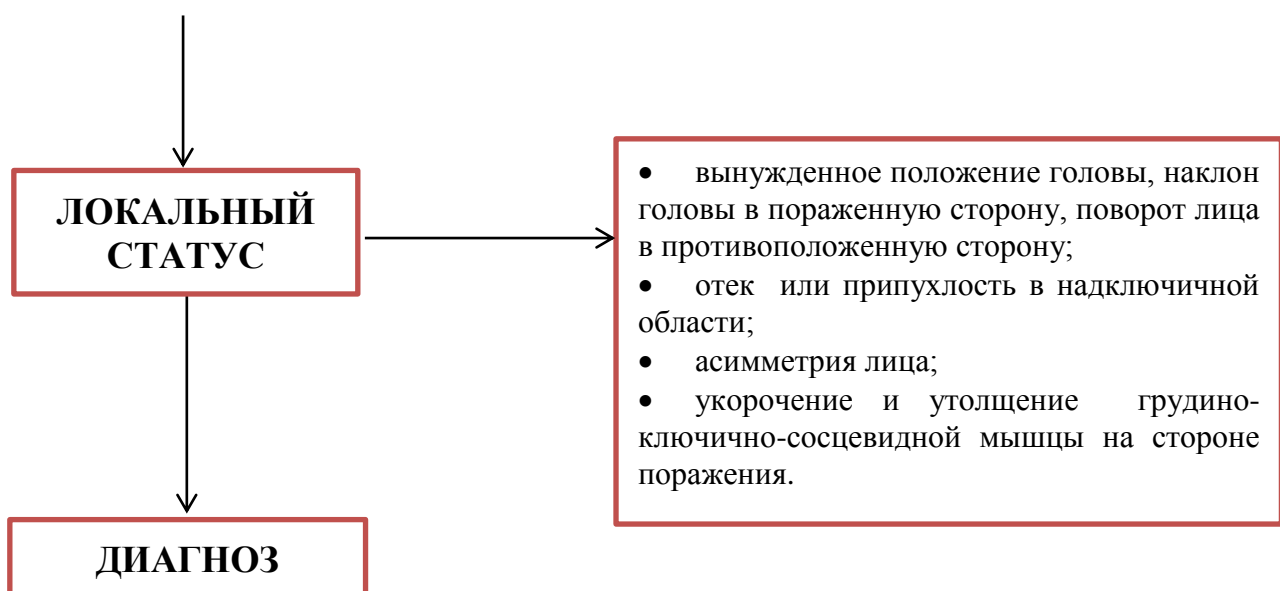
- наличие припухлости на стороне поражения, овальной или округлой формы, плотной консистенции, не вызывает болевой реакции.

Лабораторные исследования: нет.

Инструментальные исследования: рентгенография шейного отдела позвоночника.

2) Диагностический алгоритм:





3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований [1]:

Диагноз	Анамнестические данные	Положение головы	Укорочение Г.К.С. мышцы	Состояние тонуса Г.К.С. мышцы	Объем движения головы	Ассиметрия лица	Рентгенологические изменения в костной системе
Врожденная мышечная кривошея	Тяжелые роды	Наклон головы в пораженную сторону, поворот в противоположенную сторону	Относительное выраженное	Натянута, напряжена, пальпируется в виде тяжа	Резкое ограничение всех видов движений	Имеется	Отсутствует
Глазная кривошея	Паралич двигательных нервов, нистагм, движение глаз ограничено кнаружи	нормальное	Нет	Нормальное	Движения в полном объеме	Отсутствует	Отсутствует
Клиновидные позвонки	нет	Наблюдается только наклон	Нет	Нормальное	Ограничен только наклон	Может наблюдаться	Аномалия развития шейных позвонков, клиновидные позвонки
Синдром Клиппель-Фейля	нет	Низкая посадка головы,	нет	Нормальное	Все движения резко	Отсутствует	Аномалия развития, синостизиро

		она как втянута в плечи			ограничен ы		вания позвонков
Синдром Шерешев ского - Тернера	Хромосомн ое заболевание , половой инфантилиз м, крыловидна я шея	правильны й	Нет	нормальный	Ограничен ы только наклоны	отсутствует	Отсутствует
Болезнь Гризеля	Острый воспалитель ный процесс в зеве, носоглотке	Наблюдае тся наклон головы	Нет	Уплотнение со стороны наклона головы	Резкое ограниче ние всех видов движени я болезнен ные	отсутству ют	Подвывих атланта

4) Тактика лечения: нет.

– **Немедикаментозное лечение:** нет.

– **Медикаментозное лечение:** нет.

Перечень основных лекарственных средств: нет.

Перечень дополнительных лекарственных средств: нет.

– **Другие виды лечения:** нет.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация невропатолога – с целью исключения поражения периферической нервной системы.

6) Профилактические мероприятия: нет.

7) Мониторинг состояния пациента:

Дата посещения	диагноз	лечение	Результат

8) Индикаторы эффективности лечения:

- уменьшение наклона головы;
- уменьшение уплотнения и напряжения грудино-ключичной – сосцевидной мышцы;
- восстановление двигательной функции головы.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ [3]:

10.2 Показания для плановой госпитализации: оперативное лечение.

10.2 Показания для экстренной госпитализации: нет.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ: нет.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [3]:

1) Диагностические критерии: см. пункт 9, подпункт 1.

2) Диагностический алгоритм: см. пункт 9, подпункт 2.

3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- рентгенография;
- исследование кала на яйца гельминтов;
- микрореакция,
- определение времени свертываемости длительности кровотечения;
- ЭКГ;
- биохимический анализ крови;
- определение группы крови и резус-фактора.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- рентгенография органов грудной клетки у детей до 3-х лет с целью исключения патологии со стороны органов грудной клетки;
- УЗИ органов брюшной полости.

5) Тактика лечения [4]: при не эффективности амбулаторного лечения показана госпитализация.

– Немедикаментозное лечение:

Режим в зависимости от тяжести состояния:

Режим 1 - полупостельный режим;

Диета – 15; другие виды диет назначаются в зависимости от сопутствующей патологии.

– Медикаментозное лечение:

6) Перечень основных лекарственных средств: (имеющих 100% вероятность применения):

Обезболивание ненаркотическими и наркотическими анальгетиками:

- Тримеперидин;
- Трамадол;
- Парацетамол;
- Ибупрофен.

Для профилактики послеоперационных осложнений применяются *антибактериальные препараты*: цефалоспорины, линкозамиды, гликопептиды. Изменение перечня антибиотиков для периоперационной профилактики должно проводиться с учетом микробиологического мониторинга в стационаре.

Перечень дополнительных лекарственных средств: (менее 100% вероятности применения):

- кеторолак и др. НПВС.

– **Таблица сравнения препаратов******

Таблица 2. Лекарственные средства (за исключением анестезиологического сопровождения)

№	Препарат, формы выпуска	Дозирование	Длительность применения	Уровень доказательности
Местноанестезирующие препараты:				
1	Прокаин	Раствор для инъекций - 0,25%, 0,5%, 1%, 2%. Не более 15 мг/кг массы тела. Не рекомендуется детям до 12 лет	1 раз при поступлении пациента в стационар	В (12,14,16)
Опиоидные анальгетики				
2	Тримеперидин	Раствор для инъекций 1%, 2%. Детям старше 2 лет – 0,1 – 0,5 мг/кг массы тела. Противопоказан детям до 2-х лет	1-3 сут.	В (9,11,13,15)
3	Трамадол	Раствор для инъекций 50мг/мл. Вводится в/в, в/м, п/к из расчета детям до 12 лет - 1-2мг/кг массы, старше 12 лет - 50-100мг.	1-3 сут.	А(9,11,13,15,16)
Ненаркотические анальгетики (НПВС)				

4	Парацетамол	Таблетки 200мг- из расчета 60 мг на 1 кг массы тела, 3-4 раза в сутки. Максимальная суточная доза 1,5 г - 2,0 г. Суппозитории 125, 250 мг: разовая доза 10-15 мг/кг массы тела ребёнка, 2-3 раза в сутки. Суспензия 120 мг/5 мл, для приема внутрь: разовая доза - 10-15 мг/кг массы тела, 4 раза в сутки	1-5 сут	А (16,17,18)
5	Ибупрофен	суспензия ибупрофена 100 мг/5мл - 200 мл, для приема внутрь, 7-10 мг/кг массы тела, максимальная суточная доза - 30 мг/кг.	1-5 сут	А (16,17,18, 19)
6	Кеторолак	Раствор для инъекций 30мг/мл. Детям старше 15 лет вводится в/м 10-30 мг, каждые 6ч.	1-5 дней	А (9,10,11,13, 15,16)
Антибиотики				
7	Цефазолин	50-100мг/кг, 1 раз за 30-60 мин до разреза кожных покровов.	Для профилактики однократно перед операцией	А (4, 5,6,7, 8,16,20)
8	Цефуросим	750мг 1 раз за 30-60 мин до разреза кожных покровов (доза в зависимости от массы тела). С целью лечения послеоперационных осложнений детям с массой тела более 40 кг. - 250-500 мг/сутки каждые 12 часов; детям с массой тела менее 40 кг – 30-100 мг/кг/сутки 3-4 раза, вводится в/м или в/в	Для профилактики – однократно перед операцией, для лечения послеоперационных осложнений – 5-7 суток.	А (4, 5,6,7, 8,16,20)

9	Цефтриаксон	Для профилактики - 1 раз за 30-60 мин до разреза кожных покровов. Вводится не более 10 мг/мин. Детям старше 12 лет – 1-2г каждые 24 часа. Детям до 12 лет – 20-50мг/кг/сутки.	Продолжительность инфузии при однократном введении не менее 60 мин. С целью лечения послеоперационных осложнений - 5-7 сут.	А (4, 5,6,7, 8,16,20)
10	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	5-7 сут	В (5,8,16,20)
11	Ванкомицин	15 мг/кг/сут., не более 2 г/сут., каждые 8 часов, внутривенно, каждая доза должна вводиться не менее 60 мин.	5-7 сут	В (5,8,16,20)

– **Хирургическое вмешательство**, с указанием показаний для оперативного вмешательства, согласно приложения 1 к настоящему КП (см. приложение 1).

– **Другие виды лечения:** нет.

7) Показания для консультации специалистов: нет.

8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- угнетение сознания;
- резкое нарушение жизненно важных функций: гемодинамики, дыхания, глотания, вне зависимости от состояния сознания.

9) Индикаторы эффективности лечения:

- устранение деформации;
- уменьшение наклона головы;
- уменьшение уплотнения и напряжения грудино-ключичной – сосцевидной мышцы;
- восстановление двигательной функции головы.

14. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ: см. КП «Второй этап «Реабилитация А» профиль «Травматология и ортопедия (детская)»».

15. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

16. Сокращения, используемые в протоколе:

- ЛФК – лечебная физическая культура
Г.К.С. – грудино-ключично-сосцевидная мышцы.
ЭКГ – электрокардиограмма.
УЗИ – ультразвуковое исследование

17. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

18. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Нагыманов Болат Абыкенович - доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением ортопедии №1 филиала КФ УМС ННЦМД, главный внештатный детский травматолог-ортопед МЗСР РК.
- 2) Харамов Исамдун Каудунович, кандидат медицинских наук, руководитель центра ортопедии УК "Аксай" при РГП на ПХВ "Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова.
- 3) Чикинаев Агабек Алибекович – кандидат медицинских наук, заведующий отделением ортопедии ГКП на ПХВ «Городская детская больница №2».
- 4) Жанаспаева Галия Амангазиевна – кандидат медицинских наук, заведующая отделением реабилитации и функциональной диагностики «Научно – исследовательского института травматологии и ортопедии», главный внештатный медицинский реабилитолог МЗСР РК.
- 5) Сатбаева Эльмира Маратовна – кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой фармакологии «Казахского Национального медицинского университета имени С.Д. Асфендиярова».

19. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

20. Список рецензентов:

- 1) Бектасов Жарлыгасын Куанышбекович – кандидат медицинских наук, заведующий травматологическим отделением ГКП на ПХВ «Городская детская больница №2» г. Астана.

21. Список использованной литературы:

- 1) А.К. Карабеков Врожденная мышечная кривошея у детей. 2002.
- 2) А.К. Карабеков Ортопедический аппарат для лечения мышечной кривошеи. – Описание изобретения к авторскому свидетельству №660679 от 10.05.1079.
- 3) Н.В. Корнилов Травматология и ортопедия 2014 г.
- 4) Antibiotic prophylaxis in surgery guidance Scottish Medicines Consortium, Scottish Antimicrobial Prescribing Group, NHS Scotland. 2009 4.Bowater RJ, Stirling

SA, Lilford RJ. Is antibiotic prophylaxis in surgery a generally effective intervention? Testing a generic hypothesis over a set of meta-analyses // Ann Surg. 2009 Apr;249(4):551-6.

5) Рекомендации по оптимизации системы антибиотикопрофилактики и антибиотикотерапии в хирургической практике. А.Е.Гуляев, Л.Г.Макалкина, С.К.Уралов и соавт., Астана, 2010г, 96стр.

6) Дорфман И. П., Багдасарян И.О., Кокуев А.В., Конев Е.Д., Касаткина Т.И. Фармакоэпидемиологический и фармакоэкономический анализ периоперационной антибиотикопрофилактики в детской травматологии. Клиническая микробиология и антимикробная химиотерапия, 2005, Том 7, № 2, с.23.

7) Bolon M.K., Morlote M., Weber S.G., Koplan B., Carmeli Y., Wright S.B. Glycopeptides are no more effective than beta-lactam agents for prevention of surgical site infection after cardiac surgery: a meta-analysis. Clin Infect Dis 2004; 38(10): 1357-63.

8) Bratzler DW, Houck PM, for the Surgical Infection Prevention Guidelines Writers Workgroup. Antimicrobial Prophylaxis for Surgery: An Advisory Statement from the National Surgical Infection Prevention Project. Clin Infect Dis 2004; 38: 1706-15.

9) Н.А. Осипова, Г.Р. Абузарова, В.В. Петрова. Принципы применения анальгетических средств при острой и хронической боли (Клинические рекомендации ФГБУ Московского научно-исследовательского онкологического института им. П.А. Герцена, г. Москва, 2011).

10) М.А. Тамкаева, Э.Ю. Коцелапова, А.А. Сугаипов, М.М. Шамуилова. Эффективность кеторолака для купирования острых болевых синдромов // Острые и неотложные состояния в практике врача. 2013, №6 (37). http://urgent.com.ua/ru-archive-issue-38#Nomer_zhurnala_6-37_2013.

11) Буров Н.Е. Применение анальгетиков в анестезиологии и реаниматологии. // РМЖ, 2005, №20, с.1340. (http://www.rmj.ru/articles/obshchie-stati/Primenenie_analygetikov_v_anesteziologii_i_reanimatologii/).

12) Лешкевич А.И., Михельсон В.А., Ражев С.В., Торшин В.А. Проблемы регионарной анестезии в педиатрической практике при операциях на конечностях у детей. <http://rsra.rusanesth.com/publ/problemy.html>.

13) Roger Chou, Debra B. Gordon, Oscar A. de Leon-Casasola et all. Management of Postoperative Pain: A Clinical Practice Guideline From the American Pain Society, the American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine, and the American Society of Anesthesiologists' Committee on Regional Anesthesia, Executive Committee, and Administrative Council. The Journal of Pain, Vol 17, No 2 (February), 2016: pp 131-157.

14) Айзенберг В.Л., Цыпин Л.Е. Регионарная анестезия у детей. – М. Олимп. – 2001.- 240с.

15) Guideline Summary AHRQ. Post-operative pain management. In: Bader P, Echtele D, Fonteyne V, Livadas K, De Meerleer G, PaezBorda A, Papaioannou EG, Vranken JH. Guidelines on pain management. Arnhem, The Netherlands: European Association of Urology (EAU); 2010 Apr. p. 61-82.

16) www.knf.kz

17) Е. Ушкалова. Профиль безопасности анальгетиков-антипиретиков в педиатрии. РМЖ, 2014, №21, с.1526 : http://www.rmj.ru/articles/pediatriya/Profily_bezopasnosti_analygetikov-antipiretikov_v_pediatrii/#ixzz4GOiGICaI.

18) Bannwarth B., Pehourcq F. [Pharmacologic basis for using paracetamol: pharmacokinetic and pharmacodynamic issues] // Drugs. 2003. Vol. 63. Spec No 2:5.P. 13.

19) Southey E., Soares-Weiser K., Kleijnen J. Systematic review and meta-analysis of the clinical safety and tolerability of ibuprofen compared with paracetamol in paediatric pain and fever // Curr. Med. Res. Opin. 2009. Vol. 25. № 9. P. 2207–2222.

20) Сухоруков В.П., Савельев О.Н., Макин В.П., Шерстянников А.С. Антибиотико-профилактика в травматологии и ортопедии: методические рекомендации / Методические рекомендации. – Киров: Кировская государственная медицинская академия, Департамент здравоохранения Кировской области, 2007. – 30 с.

**Описание оперативного и диагностического вмешательства
Врожденной мышечной кривошей**

МКБ-9	
Код	Название
83.02	Миотомия кроме кисти
83.32	Иссечение пораженного участка мышцы (кроме кисти)
83.85	Другие методы изменения длины мышцы или сухожилия (кроме кисти)
83.87	Другие пластические манипуляции на мышце (кроме кисти)

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: устранение деформации шеи и головы, восстановление функции головы

2. Показания для проведения процедуры/ вмешательства: при неэффективности консервативного лечения детям с врожденной мышечной кривошей показано оперативное лечение

Противопоказания к процедуре/вмешательству: сопутствующие заболевания в стадии декомпенсации.

3. Перечень основных диагностических мероприятий:

- Общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- рентгенография шейного отдела позвоночника в 2-х проекциях;
- определение времени свертываемости длительности кровотечения;
- биохимический анализ крови, определение группы крови и резус-фактора.

Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- консультация педиатра – при наличии сопутствующего заболевания;
- консультация невропатолога – при наличии неврологической патологии;

4. Методика проведения процедуры/вмешательства: после выполнения адекватной предоперационной подготовки, выполнения всех диагностических

мероприятий выполняется один из выше перечисленных методов оперативного лечения. Основным методом лечения являются различные виды миотомии грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

5. Индикаторы эффективности лечения:

- устранение деформации шеи и головы;
- устранение асимметрии лица и двигательной функции головы.

Приложение 2
к клиническому протоколу
диагностики и лечения

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
Q 68.0	Врожденная мышечная кривошея	83.02	Миотомия кроме кисти
		83.32	Иссечение пораженного участка мышцы (кроме кисти)
		83.85	Другие методы изменения длины мышцы или сухожилия (кроме кисти)
		83.87	Другие пластические манипуляции на мышце (кроме кисти)