

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, мочевины, 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.;
  - 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 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.