

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 ВЕРХНЮЮ КОНЕЧНОСТЬ**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q71.0 Врожденное полное отсутствие верхней(их) конечности(ей)

Q71.1 Врожденное отсутствие плеча и предплечья при наличии кисти

Q71.2 Врожденное отсутствие предплечья и кисти

Q71.3 Врожденное отсутствие кисти и пальца(ев)

Q71.4 Продольное укорочение лучевой кости

Q71.5 Продольное укорочение локтевой кости

Q71.6 Клешнеобразная кисть

Q71.8 Другие дефекты, укорачивающие верхнюю(ие) конечность(ти)

Q71.9 Дефект, укорачивающий верхнюю конечность, неуточненный

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВОП – врач общей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физическая культура

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

ЭНМГ – электронейромиография

ЭхоКГ – эхокардиография

**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 верхнюю конечность – это пороки развития, характеризующиеся недоразвитием тканей по лучевой или локтевой стороне верхней конечности (как его укорочением, так и деформацией), комбинирующимися с пороками развития пальцев и кисти. При отклонении кисти в лучевую сторону – лучевая косорукость, при отклонении в противоположную сторону – локтевая косорукость [1,3].

### **9. Клиническая классификация**

В классификации лучевой косорукости выделяют три степени недоразвития лучевой кости и четыре типа кисти. Основа для классификации - рентгенологическая картина [1,2]

**По виду:**

- укорочение лучевой кости;
- укорочение локтевой кости.

При лучевой косорукости выделяются следующие формы (Прокопович В.С., 1980г.):

- **I степень** – недоразвитие лучевой кости, её укорочение достигает до 50% длины;
- **II степень** – укорочение лучевой кости более 50% длины;
- **III степень** – лучевая кость отсутствует полностью.

Для кисти характерно поражение первого луча (луч - все фаланги пальца и соответствующая пястная кость).

**Типы кисти:**

- при типе 1 обнаруживают гипоплазию I пястной кости и мышц тенара;
- тип 2 характеризуется полным отсутствием пястной кости и гипоплазией фаланг I пальца (при этом обычно наблюдают «болтающийся палец»);
- тип 3 выражается в аплазии всего первого луча кисти;
- при типе 4 костные нарушения отсутствуют.

По степени недоразвития локтевой кости выделяют 4 варианта врожденной косорукости:

- **первый вариант** - умеренная гипоплазия: длина локтевой кости составляет 61-90% лучевой кости;

- **второй вариант** - выраженная гипоплазия: длина локтевой кости составляет 31-60% лучевой кости;
- **третий вариант** -rudiment локтевой кости: длина локтевой кости составляет 1-30% лучевой кости;
- **четвёртый вариант** - аплазия локтевой кости (полное отсутствие локтевой кости).

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:**

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

- Показания для плановой госпитализации:
- невозможность или затруднение самообслуживания аномальной конечностью из-за деформации (не устранимой консервативными методами);
- ограничение функции верхней конечности;
- нарушение в психологическом статусе пациента, вызванные косметическими дефектами верхней конечности. [4]

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

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

- рентгенография верхней конечности в 2-х проекциях.

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

- КТ верхней конечности;
- ЭНМГ верхних конечностей.

### **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, мочевина, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты (B, C) методом ИФА;
- ЭКГ.

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

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольные рентгенограммы верхней 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, антитромбин);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевина, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- КТ верхних конечностей;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- МРТ верхних конечностей.

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

## **12. Диагностические критерии.**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:** на деформацию и укорочение верхней конечности, вызывающую функциональные нарушения и косметический дефект, угнетающий психологический статус пациента.

**Анамнез:** заболевание проявляется с рождения, с возрастом нарастает деформация и укорочение сегмента конечности.

### **12.2 Физикальное обследование:**

Врождённая косорукость характеризуется триадой

- лучевая девиация кисти (может быть с подвывихом и вывихом кисти в локтезапястном сочленении);
- недоразвитие костей предплечья (в первую очередь лучевой кости);  
аномалия развития пальцев и кисти.
- Из других поражений кисти возможны гипоплазия и клинодактилия II пальца, синдактилии, сгибательные и разгибательные контрактуры в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах, наиболее выраженных во II и III

пальцах кисти. Страдают и кости запястья, расположенные по лучевой стороне, при этом наблюдают аплазию или конгресценцию с другими костями.

### **12.3 Лабораторные исследования:**

#### **12.4 Инструментальные исследования:**

- **рентгенограмма** верхней конечности с прилегающими суставами (картина укорочения и деформации костей предплечья).
- **КТ** в зависимости от степени аномалии конечности и вида дефекта, отмечается гипоплазия/аплазия костных структур верхней конечности и их деформация.

#### **12.5 Показания для консультации специалистов:**

- консультация педиатра/ВОП (при наличии сопутствующей соматической патологии);
- консультации онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
- консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ,);
- 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 оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация хирурга (с целью исключения хирургической патологии);
- консультация фтизиатра (с целью исключения туберкулеза костей);
- консультация медицинского реабилитолога.

#### **12.6 Дифференциальный диагноз:**

Постановка диагноза врожденная косорукость не представляет затруднений из-за визуально видимых деформаций и явных нарушений функции конечности.

### **13. Цели лечения:**

- восстановление формы и длины конечности;
- восстановление функции конечности;
- улучшение качества жизни.

## **14. Тактика лечения:**

### **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 цефаперазон, 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 периоперационной кровопотери:

- **свежезамороженная плазма** (при дефиците объёма 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 объёма 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  $50*10^9/\text{л}$ , на фоне возникшего кровотечения, с дальнейшим поддержанием уровня тромбоцитов  $100*10^9/\text{л}$  - переливание внутривенно 1 доза на 10 кг массы) [7].

**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;
- ибuproфен, 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 основных лекарственных средств (менее 100% вероятность проведения);

**Антибиотики (50%)**

- 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 физической нагрузки);
- ЛФК;
- физиолечение;
- массаж;
- ортезирование.

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

- перевязки;
- этапное гипсование;
- физиолечение
- ЛФК;
- массаж;
- тренажеры;
- ортезирование;
- протезирование.

#### **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:**

Методы оперативного лечения [1,2,4]:

- костнопластические операции;
- корригирующие остеотомии, с применением накостных, интрамедуллярных металлоконструкции и аппарата чрезкостного остеосинтеза;
- реконструктивные операции с сочетанием аутодермопластикой;
- удаление металлоконструкции верхней конечности
- демонтаж аппарата чрезкостного остеосинтеза верхней конечности.

**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 функций), неадекватность пациента;
- наличие гнойно – воспалительных заболеваний.

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

##### **Профилактика гнойных послеоперационных осложнений:**

- предоперационная антибиотикопрофилактика;
- санация послеоперационных ран;
- перевязки;
- профилактика миграции металлоконструкций.

#### **14.6. Дальнейшее ведение:**

- перевязки;
- физиотерапия;
- ЛФК;
- массаж;
- ортезирование;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, дальше 1 раз в год до 14 лет;

Рекомендации по здоровому образу жизни (правильное питание, плавание).

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

- восстановление формы верхней конечности;
- улучшение функции верхней конечности;
- улучшение функционального объема движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- устранение косметических дефектов, улучшение 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) Мукашева Шолпан Мырзагуловна, к.м.н., заведующая отделением детской травматологии и ортопедии ГКП на ПХВ «Областной центр травматологии и ортопедии имени профессора Х.Ж. Макажанова»;
- 3) Буркитбаева Мииршат Сабитовна, врач реабилитолог ГКП на ПХВ «Областной центр травматологии и ортопедии имени профессора Х.Ж. Макажанова»;
- 4) Сукбаев Дархан Доктырханович, к.м.н., врач детский хирург, травматолог-ортопед ГКП на ПХВ «Центр детской неотложной медицинской помощи» Управления здравоохранения города Алматы;
- 5) Ахмадъяр Нуржамал Садыровна, д.м.н., врач-клинический фармаколог АО "Национальный научный центр материнства и детства".

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствуют

**18. Рецензенты:** Дженалаев Булат Канапьянович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Западно-Казахстанского Государственного медицинского университета имени М. Оспанова.

**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» С.П. Миронова, Г.П. Котельникова - М.: ГЕОТАР 2008г.
- 2) Michelle A. James and Michael S. Bednar Malformations and Deformities of the Wrist and Forearm // Scott W. Wolfe, Robert N. Hotchkiss, William C. Pederson, Scott H. Kozin Green's Operative Hand Surgery. — Churchill Livingstone, 2010. — С. 1404—1434.
- 3) John D. Lubahn, D. Patrick Williams The Hand and Wrist // Walter B. Greene Netter's Orthopaedics. — Saunders, 2005. — С. 335—362.
- 4) Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине. 2-е издание, ГЕОТАР, 2002.