

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 Клепнеобразная 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** - рудимент 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 устраняемой 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, 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;
- 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, мочевины, 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 конкресценцию 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 цефеперазон, 50-100 мг/кг/сут., в 2-3 введения, внутримышечно или внутривенно;
- **линкозамины:**
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) [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;
- 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 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.;
- цефалепазон, 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 вертебродологии №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) 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: 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.