

Республиканский центр развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан

**СБОРНИК  
КЛИНИЧЕСКИХ  
ПРОТОКОЛОВ**

**ПО ПРОФИЛЮ  
ПЕДИАТРИЯ,  
РАЗРАБОТАННЫХ  
В 2014 ГОДУ**

**Том II  
Издание I**

г. Астана

**Республиканский центр развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения и социального развития  
Республики Казахстан**

**СБОРНИК  
КЛИНИЧЕСКИХ ПРОТОКОЛОВ  
ПО ПРОФИЛЮ ПЕДИАТРИЯ,  
РАЗРАБОТАННЫХ В 2014 ГОДУ**

**Том II  
Издание I**

**г. Астана, 2015 год**

Клинические протоколы – это рекомендации о применении профилактических, диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий при определенном заболевании или клиническом состоянии, разработанные на основе клинических руководств. Клинические протоколы носят рекомендательный характер и являются одним из инструментов внедрения клинических руководств в практическое здравоохранение.

Целью внедрения клинических протоколов в практическое здравоохранение является создание эффективной и доступной системы оказания медицинской помощи населению. Клинические протоколы являются инструментом управления качеством и безопасностью медицинских услуг.

Клинические протоколы разрабатываются для решения следующих задач:

обеспечение целостности лечебно-диагностического процесса, преемственности и взаимосвязи в оказании медицинской помощи в различных медицинских организациях; выбор оптимальных технологий профилактики, диагностики, лечения и реабилитации для конкретной нозологии;

защита прав пациента и врача при разрешении спорных и конфликтных вопросов;

использования в проведении экспертизы и оценки качества медицинской помощи больным с определенным заболеванием, синдромом или в определенной клинической ситуации;

использования при планировании объемов медицинской помощи;

использования при расчете необходимых затрат на оказание медицинской помощи.

Клинические протоколы в Республике Казахстан являются национальными и применяются медицинскими организациями всей республики на всех этапах (диагностика, лечение, реабилитация и профилактика) и при всех видах и формах оказания медицинской помощи.

## Содержание

Сахарный диабет 1 типа .....	5
Сахарный диабет 2 типа .....	35
Низкорослость у детей .....	74
Гипогонадизм у детей .....	80
Преждевременное половое развитие .....	86
Гипопаратиреоз .....	92
Менингококковая инфекция у детей .....	103
Диарея у детей .....	121
Тропическая малярия .....	145
Вторичный сифилис кожи и слизистых оболочек .....	173
Хламидийная инфекция .....	186
Гонококковая инфекция .....	199
Чесотка .....	212
Дерматомикозы .....	218
Крапивница .....	230
Атопический дерматит у детей .....	239
Врожденные пороки развития легких у новорожденных .....	270
Пороки развития диафрагмы у новорожденных .....	293
Пороки развития пищевода у новорожденных .....	312
Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных .....	321
Болезнь Гиршпрунга у детей .....	329
Врожденные костно-мышечные деформации .....	344
Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность .....	353
Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность .....	362
Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника .....	371
Приобретенные деформации пальцев рук и ног .....	381
Внутрисуставные поражения колена .....	389
Специфические поражения суставов .....	400
Нарушение плотности и структуры кости .....	409
Последствия рахита .....	419
Доброкачественные новообразования костей .....	429
Коксартрозы .....	438
Поражение надколенника .....	447
Нарушение целостности кости оперативное лечение .....	457
Врожденная деформация колена .....	466
Гонартроз .....	474
Врожденная деформация грудной клетки .....	483
Последствие термических, химических ожогов и отморожений у детей .....	493
Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс .....	504
Орхит и эпидидимит у детей .....	511
Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря .....	515
Краниосиностоз .....	527

Гидроцефалия (вентрикуло-перитонеальное шунтирование) .....	534
Врожденная спинномозговая грыжа .....	542
Реконструктивные краниофациальные операции с применением резорбируемых пластин у детей .....	549
Стимуляция блуждающего нерва при фармакорезистентной эпилепсии.....	558
Обострение хронического периодонтита временных и постоянных зубов .....	563
Острый периодонтит временных и постоянных зубов.....	570
Хронический периодонтит временных и постоянных зубов.....	577
Хронический простой пульпит постоянных зубов с сформированными корнями..	582
Острый пульпит постоянных зубов.....	587
Острый пульпит временных зубов .....	593
Глубокий кариес .....	599
Средний кариес .....	604
Поверхностный кариес .....	610
Начальный кариес .....	615
Декомпенсированная форма кариеса .....	621
Кондуктивная и смешанная тугоухость. Оперативное лечение методом имплантации среднего уха .....	626
Кохлеарная имплантация .....	633
Двусторонняя нейросенсорная тугоухость .....	642
Стеноз гортани у детей.....	656

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Сахарный диабет 1 типа

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Сахарный диабет 1 типа

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

E10 инсулинозависимый сахарный диабет;

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

АГ – артериальная гипертензия

АД – артериальное давление

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время

АПФ – ангиотензин-превращающий фермент

БРА – блокаторы рецепторов к ангиотензину

в/в – внутривенно

ДКА – диабетический кетоацидоз

И /У – инсулин/углеводы

ИИТ – интенсифицированная инсулинотерапия

ИР – инсулинорезистентность

ИРИ – иммунореактивный инсулин

ИМТ – индекс массы тела

ЛПНП – липопротеиды низкой плотности

ЛПВП – липопротеиды высокой плотности

МАУ – микроальбуминурия

МНО – международное нормализованное отношение

НМГ – непрерывный мониторинг глюкозы

НПИИ – непрерывная подкожная инфузия инсулина

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОПЖ – ожидаемая продолжительность жизни

ПК – протромбиновый комплекс

РАЭ – Российская Ассоциация Эндокринологов

РОО АВЭК – Ассоциация врачей-эндокринологов Казахстана

РКФ – растворимые комплексы фибриномономеров

СД – сахарный диабет

СД 2 типа – сахарный диабет 2 типа

СД 1 типа – сахарный диабет 1 типа

СМАД – суточное мониторирование артериального давления  
 СМГ – суточное мониторирование глюкозы  
 СКФ – скорость клубочковой фильтрации  
 ССТ – сахароснижающая терапия  
 ТГ – тиреоглобулин  
 ТПО – тиреопироксидаза  
 ТТГ – тиреотропный глобулин  
 УЗИ – ультразвуковое исследование  
 УЗДГ – ультразвуковая доплерография  
 ФА – физическая активность  
 ХЕ – хлебные единицы  
 ХС – холестерин  
 ЭКГ – электрокардиограмма  
 ЭНГ – электронейромиография  
 ЭхоКГ – эхокардиография  
 ADA – Американская Диабетическая Ассоциация  
 HbA1c – гликозилированный (гликированный) гемоглобин  
 ICA – антитела к островковым клеткам  
 GAD65 – антитела к декарбоксилазе глутаминовой кислоты  
 IA-2, IA-2 β – антитела к тирозин-фосфатазе  
 IAA – антитела к инсулину

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

**6. Категория пациентов:** взрослые и дети.

**7. Пользователи протокола:** эндокринологи, терапевты, педиатры, врачи общей практики, врачи скорой помощи.

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

**8. Определение: сахарный диабет (СД)** – это группа метаболических (обменных) заболеваний, характеризующихся хронической гипергликемией, которая является результатом нарушения секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов. Хроническая гипергликемия при СД сопровождается повреждением, дисфункцией и недостаточностью различных органов, особенно глаз, почек, нервов, сердца и кровеносных сосудов (ВОЗ, 1999, 2006 с дополнениями). [1, 2]

### **9. Клиническая классификация.**

Таблица 1 Клиническая классификация СД [1]

СД 1 типа	Деструкция β-клеток поджелудочной железы, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности
СД 2 типа	Прогрессирующее нарушение секреции инсулина на фоне инсулинорезистентности
Другие специфические типы СД	- генетические дефекты функции β-клеток; - генетические дефекты действия инсулина;

Другие специфические типы СД	- заболевания экзокринной части поджелудочной железы; - индуцированный лекарственными препаратами или химическими веществами (при лечении ВИЧ/СПИД или после трансплантации органов); - эндокринопатии; - инфекции; - другие генетические синдромы, сочетающиеся с СД
Гестационный СД	возникает во время беременности

## 10. Показания для госпитализации

### Показания для плановой госпитализации:

- 1) состояние декомпенсации углеводного обмена, некорректируемое в амбулаторных условиях;
- 2) часто повторяющиеся гипогликемии в течение месяца и более;
- 3) прогрессирование неврологических и сосудистых (ретинопатия, нефропатия) осложнений СД 1 типа, синдром диабетической стопы;
- 4) лабильное течение СД 1 типа.

### Показания для экстренной госпитализации:

- 1) впервые выявленный СД 1 типа;
- 2) диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая комы.
- 3) гипогликемическая кома.

## 11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

### 11.1 Основные диагностические мероприятия на амбулаторном уровне:

- определение гликемии натощак и через 2 часа после еды (глюкометром);
- определение кетоновых тел в моче
- СМГ или НМГ (в соответствии с приложением 1);
- определение гликозилированного гемоглобина (HbA1c).

### 11.2 Дополнительные диагностические мероприятия на амбулаторном этапе:

- ИФА–определение ICA – антитела к островковым клеткам, GAD65 – антитела к декарбоксилазе глутаминовой кислоты, IA-2, IA-2 β – антитела к тирозинфосфатазе, IAA – антитела к инсулину;
- Определение С-пептида в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции;
- ИФА – определение ТТГ, свободный Т4, антитела к ТПО и ТГ;
- УЗИ органов брюшной полости, щитовидной железы;
- Флюорография органов грудной клетки (по показаниям – R-графия).

### 11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- определение гликемии натощак и через 2 часа после еды (глюкометром);
- определение кетоновых тел в моче;
- ОАК;
- ОАМ;
- ЭКГ;



**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** *(при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):*

- Гликемический профиль: натощак и через 2 часа после завтрака, перед обедом и через 2 часа после обеда, перед ужином и через 2 часа после ужина, в 22 –00 часа и в 3 часа ночи
- Биохимический анализ крови: определение общего белка, билирубина, АСТ, АЛТ, креатинина, мочевины, общего ХС и его фракций, триглицеридов, калия, натрия, кальция), расчет СКФ;
- ОАК с лейкоформулой;
- ОАМ;
- Определение белка в моче;
- Определение кетоновых тел в моче;
- Определение МАУ в моче;
- Определение креатинина в моче, расчет альбумин-креатининового коэффициента;
- Определение гликозилированного гемоглобина (HbA1c)
- СМГ (НМГ) (в соответствии с приложением 1);

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** *(при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):*

- УЗИ органов брюшной полости;
- Определение АЧТВ в плазме крови;
- Определение МНОПК в плазме крови;
- Определение РКФ в плазме крови;
- Определение ТВ в плазме крови;
- Определение фибриногена в плазме крови;
- Определение чувствительности к противомикробным препаратам выделенных культур;
- Бактериологическое исследование биологического материала на анаэробы;
- Определение газов крови и электролитов крови с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин);
- ЭНГ;
- Определение инсулина и антител к инсулину;
- УЗДГ сосудов нижних конечностей;
- ЭхоКГ;
- Холтеровское мониторирование ЭКГ (24 часа);
- СМАД (24 часа);
- Рентгенграфия стоп;
- ЭКГ (в 12 отведениях);
- Консультация узких специалистов (гастроэнтеролог, сосудистый хирург, терапевт, кардиолог, нефролог, офтальмолог, невропатолог, анестезиолог-реаниматолог);

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

- Определение уровня гликемии;
- Определение кетоновых тел в моче.

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1. Жалобы и анамнез**

**Жалобы:** жажда, частое мочеиспускание, снижение веса, слабость, кожный зуд, выраженная общая и мышечная слабость, снижение работоспособности, сонливость.

**Анамнез:** СД 1 типа, особенно у детей и молодых людей, начинается остро, развивается на протяжении нескольких месяцев или даже недель. Манифестацию СД 1 типа могут спровоцировать инфекционные и другие сопутствующие заболевания. Пик заболеваемости приходится на осенне-зимний период.

### **12.2 Физикальное обследование:**

Клиника обусловлена симптомами дефицита инсулина: сухость кожи и слизистых, снижение тургора кожи, «диабетический» румянец, увеличение размеров печени, запах ацетона (или фруктового запаха) в выдыхаемом воздухе, одышка, шумное дыхание.

До 20% больных СД 1 типа в дебюте заболевания имеют кетоацидоз или кетоацидотическую кому.

### **Диабетический кетоацидоз (ДКА) и кетоацидотическая кома**

ДКА – острая диабетическая декомпенсация обмена веществ, проявляющаяся резким повышением уровня глюкозы и концентрации кетоновых тел в крови, появлением их в моче и развитием метаболического ацидоза, при различной степени нарушения сознания или без нее, требующая экстренной госпитализации больного [3].

### **Стадии кетоацидоза [5, 6]:**

**I стадия кетоацидоза** характеризуется появлением общей слабости, нарастанием жажды и полиурии, повышением аппетита и, несмотря на это, потерей веса, появлением запаха ацетона в выдыхаемом воздухе. Сознание сохранено. Свойственны гипергликемия, гиперкетонемия, кетонурия +, рН 7,25-7,3.

**При II стадии (прекома):** нарастание указанных симптомов, появляется одышка, аппетит снижается, возможны тошнота, рвота, боли в животе. Появляется сонливость с развитием в последующем сомнолентно-сопорозного состояния. Характерны: гипергликемия, гиперкетонемия, кетонурия + / ++, рН 7,0-7,3.

**При III стадии (собственно кома):** отмечается утрата сознания, со снижением или выпадением рефлексов, коллапс, олигоанурия, выраженные симптомы дегидратации: (сухость кожи и слизистых (язык «сухой как терка», сухость губ, заеды в углах рта), куссмаулевское дыхание, признаки ДВС-синдрома (холодные и синюшные конечности, кончик носа, ушные раковины). Лабораторные показатели ухудшаются: гипергликемия, гиперкетонемия, кетонурия +++ , рН < 7,0.

При проведении инсулинотерапии СД 1 типа, физических нагрузках, недостаточном приеме углеводов больными СД 1 типа могут наблюдаться гипогликемические состояния.

### **Гипогликемические состояния**

Клиническая картина гипогликемических состояний связана с энергетическим голодом центральной нервной системы.

## Нейрогликопенические симптомы

- слабость, головокружение
- снижение концентрации и внимания
- головная боль
- сонливость
- спутанность сознания
- нечеткая речь
- неустойчивая походка
- судороги
- тремор
- холодный пот
- бледность кожных покровов
- тахикардия
- повышение АД
- чувство тревоги и страха

### Степени тяжести гипогликемических состояний:

**Легкая:** потливость, дрожь, сердцебиение, беспокойство, нечеткость зрения, чувство голода, утомляемость, головная боль, нарушение координации, неразборчивая речь, сонливость, заторможенность, агрессия.

**Тяжелая:** судороги, кома.

Гипогликемическая кома возникает, если вовремя не принимаются меры к купированию тяжелого гипогликемического состояния.

### 12.3 Лабораторные исследования:

Таблица 2 Диагностические критерии сахарного диабета и других нарушений гликемии (ВОЗ, 1999, 2006, с дополнениями) [1, 3]

Время определения	Концентрация глюкозы, ммоль/л*	
	Цельная капиллярная кровь	Венозная плазма
НОРМА		
Натощак и через 2 часа после ПГТТ	< 5,6	< 6,1
	< 7,8	< 7,8
Сахарный диабет		
Натощак ** или через 2 часа после ПГТТ или случайное определение***	≥ 6,1	≥ 7,0
	≥ 11,1	≥ 11,1
	≥ 11,1	≥ 11,1
Нарушенная толерантность к глюкозе		
Натощак и через 2 часа после ПГТТ	< 6,1	< 7,0
	≥ 7,8 и < 11,1	≥ 7,8 и < 11,1
Нарушенная гликемия натощак		
Натощак и через 2 часа после ПГТТ	≥ 5,6 и < 6,1	≥ 6,1 и < 7,0
	< 7,8	< 7,8
Гестационный сахарный диабет		

Натощак или через 1 часа после ПГТТ или через 2 часа после ПГТТ	$\geq 5,1$ и $< 7,0$
	$\geq 10,0$
	$\geq 8,5$

\* Диагностика проводится на основании лабораторных определений уровня глюкозы.

\*\* Диагноз СД всегда следует подтверждать повторным определением гликемии в последующие дни, за исключением случаев несомненной гипергликемии с острой метаболической декомпенсацией или с очевидными симптомами.

Диагноз гестационного СД может быть поставлен на основании однократного определения гликемии.

\*\*\* При наличии классических симптомов гипергликемии.

Определение глюкозы крови:

- **натощак** - означает уровень глюкозы утром, после предварительного голодания не менее 8 часов.

- **случайное** - означает уровень глюкозы в любое время суток вне зависимости от времени приема пищи.

HbA1c – как диагностический критерий СД [4]:

В качестве диагностического критерия СД выбран уровень HbA1c  $\geq 6,5\%$  (48 ммоль/моль).

Нормальным считается уровень HbA1c до 5,7%, при условии, что его определение произведено методом National Glicohemoglobin Standardization Program (NGSP), по стандартизованному Diabetes Control and Complications Trial (DCCT).

В случае отсутствия симптомов острой метаболической декомпенсации диагноз должен быть поставлен на основании двух цифр, находящихся в диабетическом диапазоне, например, дважды определенный HbA1c или однократное определение HbA1c + однократное определение уровня глюкозы.

Таблица 3 Лабораторные показатели диабетического кетоацидоза [5]

Показатель	В норме	При ДКА	Примечание
Глюкоза	3,3–5,5 ммоль/л	↑	Обычно выше 16,6
Калий	3,8–5,4 ммоль/л	N или ↑	При внутриклеточном дефиците калия уровень его в плазме исходно нормальный или даже повышенный вследствие ацидоза. С началом регидратации и инсулинотерапии развивается гипокалиемия
Амилаза	<120ЕД/л	↑	Уровень липазы остается в пределах нормы
Лейкоциты	4–9х10 <sup>9</sup> /л	↑	Даже при отсутствии инфекции (стрессорный лейкоцитоз)
Газовый состав крови: рСО <sub>2</sub>	36–44 мм рт.ст.	↓↓	Метаболический ацидоз с частичной респираторной компенсацией

pH	7,36–7,42		При сопутствующей дыхательной недостаточности рСО <sub>2</sub> — менее 25 мм рт. ст., при этом развивается выраженная вазоконстрикция сосудов мозга, возможно развитие отека мозга. Снижается до 6,8
Лактат	<1,8 ммоль/л	N или ↑	Лактатацидоз вызывается гиперперфузией, а также активным синтезом лактата печенью в условиях снижения pH <7,0
КФК, АСТ		↑	Как признак протеолиза

Примечание. ↑ — повышено, ↓ — снижено, N — нормальное значение, КФК — креатин фосфокиназа, АСТ — аспаргат аминотрансфераза.

Таблица 4. Классификация ДКА по степени тяжести [3]

Показатели	Степень тяжести ДКА		
	легкая	умеренная	тяжелая
Глюкоза плазмы (ммоль/л)	> 13	> 13	> 13
pH артериальной крови	7.25 – 7.30	7.0 – 7.24	< 7.0
Бикарбонат сыворотки (ммоль/л)	15 – 18	10 – 15	< 10
Кетоновые тела в моче	+	++	+++
Кетоновые тела в сыворотке	↑↑	↑↑	↑↑↑↑↑
Осмолярность плазмы (мосмоль/л)*	Варьирует	Варьирует	Варьирует
Анионная разница**	> 10	> 12	> 14
Нарушение сознания	Нет	Нет или сонливость	Сопор/кома

\* Расчет см. раздел Гиперосмолярное гипергликемическое состояние.

\*\* Анионная разница = (Na<sup>+</sup>) – (Cl<sup>-</sup> + HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) (ммоль/л).

### 12.5. Показания для консультации специалистов:

Таблица 5 Показания для консультаций специалистов\* [3, 7]

Специалист	Цели консультации
Консультация офтальмолога	Для диагностики и лечения диабетической ретинопатии: проведение офтальмоскопии с широким зрачком 1 раз в год, по показаниям - чаще
Консультация невролога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация нефролога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация кардиолога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям

### 12.6. Дифференциальный диагноз [3, 7]

Таблица 6 Дифференциальная диагностика СД 1 типа и СД 2 типа

СД 1 типа	СД 2 типа
Молодой возраст, острое начало (жажда, полиурия, похудание, наличие ацетона в моче)	Ожирение, АГ, малоподвижный образ жизни, наличие СД у ближайших родственников
Аутоиммунная деструкция β-клеток островков поджелудочной железы	Инсулинорезистентность в сочетании с секреторной дисфункцией β-клеток
В большинстве случаев - низкий уровень С-пептида, высокий титр специфических антител: GAD, IA-2, островковым клеткам	Нормальный, повышенный или незначительно сниженный уровень С-пептида в крови. отсутствие специфических антител: GAD, IA-2, островковым клеткам

### 13. Цели лечения:

Целью лечения СД 1 типа является достижение нормогликемии, нормализация АД, липидного обмена и профилактика осложнений СД 1 типа. Выбор индивидуальных целей лечения зависит от возраста пациента, ожидаемой продолжительности жизни, наличия тяжелых осложнений и риска тяжелой гипогликемии.

Таблица 7. Алгоритм индивидуализированного выбора целей терапии по HbA1c [2, 3, 12]

Критерии	Возраст		
	молодой	средний	Пожилой и/ или ОПЖ* 5 лет
Нет осложнений и/или риска тяжелой гипогликемии	< 6,5%	<7,0%	<7,5%
Есть тяжелые осложнения и/или риск тяжелой гипогликемии	<7,0%	<7,5%	<8,0%

\*ОПЖ – ожидаемая продолжительность жизни.

Таблица 8. Данным целевым уровням HbA1c будут соответствовать следующие целевые значения пре/постпрандиального уровня глюкозы плазмы [2, 3]

HbA1c**	Глюкоза плазмы натощак/ перед едой, ммоль/л	Глюкоза плазмы через 2 часа после еды, ммоль/л
< 6,5	< 6,5	< 8,0
< 7,0	< 7,0	< 9,0
< 7,5	< 7,5	< 10,0
< 8,0	< 8,0	< 11,0

\* Данные целевые значения не относятся к детям, подросткам и беременным женщинам. Целевые значения гликемического контроля для этих категорий больных рассмотрены в соответствующих разделах.

\*\*Нормальный уровень в соответствии со стандартами DCCT: до 6%.

Таблица 9. Показатели контроля липидного обмена [2, 3]

Показатели	Целевые значения, ммоль/л*	
	мужчины	женщины
Общий ХС	< 4,5	
ХС ЛПНП	< 2,6**	
ХС ЛПВП	> 1,0	> 1,2
триглицериды	< 1,7	

\*Перевод из моль/л в мг/дл:

Общий ХС, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП: ммоль/л×38,6=мг/дл

Триглицериды: ммоль/л×88,5=мг/дл

\*\*< 1,8 – для лиц с сердечно-сосудистыми заболеваниями.

Таблица 10 Показатели контроля АД [2, 3]

Показатель	Целевые значения, мм рт. ст.
Систолическое АД	>120* и ≤ 130
Диастолическое АД	>70* и ≤ 80

\*На фоне антигипертензивной терапии

Измерение АД должно проводиться при каждом посещении эндокринолога. Пациентам, у которых значения систолического АД (САД) ≥ 130 мм рт. ст. или диастолического АД (ДАД) ≥ 80 мм рт. ст., следует провести повторное измерение АД в другой день. Если упомянутые значения АД наблюдаются при повторном измерении, диагноз АГ считается подтвержденным.

#### Цели лечения детей и подростков с СД1[5]:

- достижение максимально близкого к нормальному состоянию уровня углеводного обмена;
- нормальное физическое и соматическое развитие ребенка;
- развитие самостоятельности и мотивации к самоконтролю гликемии;
- профилактика осложнений СД 1 типа.

Таблица 11. Индивидуализированные по возрасту целевые уровни показателей углеводного обмена у детей и подростков (ADA, 2009) [5, 8]

Возрастные группы	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, препрандиальный	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, перед сном/ночью	Уровень HbA1c, %	Рациональные предпосылки
Дошкольники (0-6 лет)	5,5-10,0	6,1-11,1	<8,5, но >7,5	Высокий риск и подверженность к гипогликемиям

Школьники (6-12 лет)	5,0-10,0	5,6-10,0	<8,5	Риск гипогликемий и относительно низкий риск развития осложнений до пубертата
Подростки и молодые взрослые (13-19 лет)	5,0-7,2	5,0-8,3	<7,5	- риск тяжелых гипогликемий -взросление и психологические аспекты -более низкие целевые значения (HbA1c <7,0%) приемлемы, если достигаются без большого риска гипогликемий

#### 14. Тактика лечения [2, 3, 7, 12]:

- Инсулинотерапия.
- Планирование питания.
- ФА.
- Самоконтроль.

#### 14.1. Немедикаментозное лечение [2, 3, 5, 8]

##### Рекомендации по питанию

##### Расчет питания для детей:

Потребность в энергии у ребенка до 1 года составляет 1000-1100 ккал.

Суточный калораж для девочек от 1 до 15 лет и мальчиков от 1 до 10 лет рассчитывается по формуле: **Суточный калораж = 1000 + 100 X n\***

Суточный калораж для мальчиков от 11 лет до 15 лет рассчитывается по формуле: **Суточный калораж = 1000 + 100 X n\* + 100 X (n\* - 11)**

где \*n – возраст в годах.

Общий дневной прием энергии должен быть распределен следующим образом: углеводы 50-55%; жиры 30-35%; белки 10-15%.

Учитывая, что при усвоении 1 грамма углеводов образуется 4 ккал, проводят расчет необходимых граммов углеводов в сутки и соответствующих им ХЕ (таблица 12).

Таблица 12. Ориентировочная суточная потребность в ХЕ в зависимости от возраста

Возраст ребенка	Количество ХЕ в сутки
от 1 до 3 лет	10 — 11
от 4 до 6 лет	12 — 13
От 7 до 10 лет	15 — 16
от 11 до 14 лет, мальчики	18 — 20
от 11 до 14 лет, девочки	16 — 17
15 лет, мальчики	19 — 21
15 лет, девочки	18 — 20

##### Расчет питания для взрослых:

Суточный калораж определяется в зависимости от интенсивности физических нагрузок:



Таблица 13. Суточный калораж для взрослых

Интенсивность труда	Категории	Количество энергии
Легкий труд	работники преимущественно умственного труда (педагоги, воспитатели, кроме преподавателей физкультуры, работники науки, литературы и печати); работники, занятые легким физическим трудом (работники, занятые на автоматизированных процессах, продавцы, работники сферы обслуживания)	ккал/кг
Труд средней интенсивности	водители различных видов транспорта, работники коммунально-бытового обслуживания, железнодорожники и водники	30-35 ккал/кг
Тяжелый физический труд	основная масса сельхозрабочих и механизаторов, горнорабочие на поверхностных работах; работники, занятые особо тяжелым физическим трудом (каменщики, бетонщики, землекопы, грузчики, труд которых не механизирован)	35-40 ккал/кг

Общий дневной прием энергии должен быть распределен следующим образом: углеводы – 50 %; белки – 20%; жиры – 30 %.

Учитывая, что при усвоении 1 грамма углеводов образуется энергии 4 ккал, проводят расчет необходимых граммов углеводов в сутки и соответствующих им ХЕ (таблица 12).

Таблица 14 Ориентировочная потребность в углеводах (ХЕ) в сутки

Категория пациентов	Количество ХЕ в сутки
Пациенты с дефицитом массы тела	25-30
Пациенты с нормальной массой тела	25-30
Тяжелый физический труд	25-30
Среднетяжелый физический труд	20-25
Работа «сидячего» типа	16-18
Малоподвижный образ жизни	12-15

Для оценки усваиваемых углеводов по системе ХЕ с целью коррекции дозы инсулина перед едой детям и взрослым используется таблица «Замена продуктов по системе ХЕ» (приложение 2).

Рекомендуется ограничение употребления белка до 0,8-1,0 г/кг массы тела в день у лиц с СД и ранними стадиями хронической болезни почек и до 0,8 г/кг массы тела в день у пациентов с поздними стадиями хронической болезни почек, поскольку такие меры улучшают функцию почек (показатели экскреции альбумина с мочой, СКФ).

#### Рекомендации по физической активности

ФА повышает качество жизни, но не является методом сахароснижающей терапии при СД 1 типа. ФА подбирается индивидуально, с учетом возраста больного, осложнений СД, сопутствующих заболеваний, а также переносимости.

ФА повышает риск гипогликемии во время и после нагрузки, поэтому основная задача – профилактика гипогликемии, связанной с ФА. Риск гипогликемией индивидуален и зависит от исходной гликемии, дозы инсулина, вида, продолжительности и интенсивности ФА, а также степени тренированности пациента.

**Профилактика гипогликемии при кратковременной ФА (не более 2 часов) –** дополнительный прием углеводов:

- Измерить гликемию перед и после ФА и решить, нужно ли дополнительно принять 1-2 ХЕ (медленно усваиваемых углеводов) до и после ФА.
- При исходном уровне глюкозы плазмы  $> 13$  ммоль/л или если ФА имеет место в пределах 2 часов после еды, дополнительный прием ХЕ перед ФА не требуется.
- В отсутствие самоконтроля необходимо принять 1-2 ХЕ до и 1-2 ХЕ после ФА.

**Профилактика гипогликемии при длительной ФА (более 2 часов) –** снижение дозы инсулина, поэтому длительные нагрузки должны быть запланированными:

- Уменьшить дозу препаратов инсулина короткого и пролонгированного действия, которые будут действовать во время и после ФА, на 20 – 50 %.
- При очень длительных и/или интенсивных ФА: уменьшить дозу инсулина, который будет действовать ночью после ФА, иногда – на следующее утро.
- Во время и после длительной ФА: дополнительный самоконтроль гликемии каждые 2-3 часа, при необходимости – прием 1-2 ХЕ медленно усваиваемых углеводов (при уровне глюкозы плазмы  $< 7$  ммоль/л) или быстро усваиваемых углеводов (при уровне глюкозы плазмы  $< 5$  ммоль/л).
- Больным СД 1 типа, проводящим самоконтроль и владеющим методами профилактики гипогликемий, можно заниматься любыми видами ФА, в том числе спортом, с учетом следующих противопоказаний и мер предосторожности:

**Временные противопоказания к ФА:**

- уровень глюкозы плазмы выше 13 ммоль/л в сочетании с кетонурией или выше 16 ммоль/л, даже без кетонурии (в условиях дефицита инсулина ФА будет усиливать гипергликемию);
- гемофтальм, отслойка сетчатки, первые полгода после лазеркоагуляции сетчатки; неконтролируемая артериальная гипертензия; ИБС (по согласованию с кардиологом).

**Мониторинг гликемии [2, 8]**

**Самоконтроль** - регулярный контроль гликемии обученными пациентами или членами их семей, анализ полученных результатов, учет режима питания и физической активности, умение проводить самостоятельную коррекцию инсулинотерапии в зависимости от меняющихся условий дня. Пациенты должны самостоятельно измерять уровень глюкозы в крови перед основными приемами пищи, постпрандиально, перед сном, перед физическими нагрузками и после них, при подозрении на гипогликемию и после ее купирования. Оптимально определение гликемии 4-6 раз в сутки.

Назначая больному метод самоконтроля уровня глюкозы, необходимо убедиться, что пациент понял инструкцию по его применению, может им пользоваться и на основе полученных результатов проводить коррекцию лечения. Оценку умения пациента использовать метод самоконтроля следует проводить и в процессе наблюдения.

### **Цели самоконтроля уровня глюкозы в крови:**

- мониторинг изменений в неотложных ситуациях и оценка ежедневных уровней контроля;
- интерпретация изменений при оценке немедленной и ежедневной потребности в инсулине;
- подбор дозы инсулина для снижения колебаний уровня гликемии;
- выявление гипогликемии и её коррекция;
- коррекция гипергликемии.

**Система СМГ** используется как современный метод диагностики изменений гликемии, выявления гипогликемий, проведения коррекции лечения и подбора сахароснижающей терапии; способствует обучению пациентов и их участию в своем лечении (приложение 1).

### **Обучение пациентов**

Обучение больных СД является интегрирующим компонентом лечебного процесса. Оно должно обеспечивать больных знаниями и навыками, способствующими достижению конкретных терапевтических целей. Обучающие мероприятия следует проводить со всеми больными СД от момента выявления заболевания и на всем его протяжении.

Цели и задачи обучения должны быть конкретизированы в соответствии с актуальным состоянием пациента. Для обучения используются специально разрабатываемые структурированные программы, адресованные пациентам с СД I типа и/или их родителям (включая обучение на помповой инсулинотерапии). Обучение должно включать психосоциальные аспекты, поскольку эмоциональное здоровье тесно связано с благоприятным прогнозом СД.

Обучение может проводиться как в индивидуальном порядке, так и в группах больных. Оптимальное количество больных в группе – 5–7. Групповое обучение требует отдельного помещения, в котором могут быть обеспечены тишина и достаточное освещение.

Школы диабета создаются на базе поликлиник, стационаров и консультативно-диагностических центров по территориальному принципу. В каждом эндокринологическом отделении стационара создается I школа.

Обучение больных проводится специально подготовленными медицинскими работниками: эндокринологом (диабетологом), медицинской сестрой.

## **14.2. Медикаментозная терапия**

### **Инсулинотерапия СД I типа**

Заместительная инсулинотерапия является единственным методом лечения СД I типа.

### **Режимы введения инсулина [3]:**

- Базисно-болюсный режим (интенсифицированный режим или режим множественных инъекций):

- базальный (препараты инсулина средней продолжительности и беспиковые аналоги, при помповой терапии – препараты ультракороткого действия);
- болюсный (препараты инсулина короткого и ультракороткого действия) на прием пищи и/или коррекции (для снижения повышенного уровня гликемии)
- Режим постоянной подкожной инфузии инсулина с использованием инсулиновой помпы позволяет максимально приблизить уровень инсулинемии к физиологическому.
- В период частичной ремиссии режим инсулинотерапии определяется уровнем глюкозы крови. Коррекция дозы инсулина должна осуществляться ежедневно с учетом данных самоконтроля гликемии в течение суток и количества углеводов в пище, до достижения целевых показателей углеводного обмена. Интенсифицированная инсулинотерапия, включая режим множественных инъекций и помповую терапию, приводит к снижению частоты сосудистых осложнений.

Таблица 15 Рекомендованные устройства для введения инсулина [2, 3]

<b>Инсулиновые шприцы, 100 ЕД/мл</b>	<b>100 ЕД/мл</b>
Инсулиновые шприц-ручки	С шагом дозы 1 или 0,5 ЕД/мл Готовые к употреблению (предзаполненные инсулином) или со сменными инсулиновыми картриджами)
Инсулиновые помпы (носимые дозаторы инсулина)	Устройства для постоянной подкожной инфузии инсулина с функцией постоянного мониторинга уровня глюкозы. Инсулиновые помпы являются наиболее современным средством введения инсулина

Для детей, подростков, пациентов с высоким риском сосудистых осложнений препаратами первого ряда являются аналоги генноинженерного инсулина человека ультракороткого и длительного действия. Оптимальным средством введения инсулина является инсулиновая помпа.

Таблица 16 Препараты инсулина\*, рекомендуемые к применению у больных СД 1 типа [2, 3, 5, 8]

<b>Препараты Инсулина по длительности действия</b>	<b>Начало действия через, мин</b>	<b>Пик действия через, час</b>	<b>Длительность действия, час</b>
Ультракороткого действия (аналоги инсулина человека)**	15-35	1-3	3-5
Короткого действия**	30-60	2-4	5-8
Длительный беспикового действия (аналог инсулина)**	60-120	Не выражен	До 24
Средней продолжительности действия**	120-240	4-12	12-24

\*Смешанные человеческие инсулины не используются в педиатрической практике.

\*\*Использование вида инсулина в педиатрической практике проводится с учетом инструкции.

## **Доза инсулина [5]**

- У каждого пациента потребность в инсулине и соотношение инсулинов различной длительности индивидуальны.
- В первые 1–2 года заболевания потребность в инсулине в среднем составляет 0,5–0,6 ЕД/кг массы тела;
- Через 5 лет от начала диабета у большинства больных потребность в инсулине повышается до 1 ЕД/кг массы тела, а в период полового созревания она может достигать 1,2–1,5 ЕД/кг.

## **Непрерывная подкожная инфузия инсулина (НПИИ) [5, 9]**

Инсулиновые помпы – средство для непрерывного подкожного введения инсулина. В ней используется только один вид инсулина, в основном быстродействующий аналог, который подается в двух режимах — базисном и болюсном. Благодаря НПИИ можно добиться показателей уровня сахара крови, максимально приближенных к нормальным, но при этом избежать гипогликемии. Сегодня НПИИ успешно используется у детей и беременных с СД.

У детей и подростков методом выбора является использование НПИИ с функцией **непрерывного мониторинга глюкозы** в связи с возможностью достижения наилучшего контроля гликемии при минимальном риске развития гипогликемии. Этот метод позволяет пациенту с СД не только видеть изменения гликемии на дисплее в режиме реального времени, но и получать предупреждающие сигналы о критических уровнях сахара крови и оперативно изменять терапию, достигая хорошего контроля диабета с низкой вариабельностью гликемии в кратчайшие сроки.

### **Преимущества использования инсулиновых помп:**

#### **Снижение:**

- Тяжелых, умеренных и слабовыраженных форм гипогликемии
- Средней концентрации HbA1c
- Колебаний концентраций глюкозы в течение дня и в разные дни
- Суточной дозы инсулина
- Риска развития микрососудистого заболевания

#### **Улучшение:**

- Удовлетворенности пациента лечением
- Качества жизни и состояния здоровья

### **Показания к использованию помповой терапии:**

- неэффективность или неприменимость метода многократных ежедневных инъекций инсулина, несмотря на надлежащий уход;
- большая вариабельность гликемии в течение суток вне зависимости от уровня HbA1c; лабильное течение сахарного диабета;
- «феномен утренней зари»;
- снижение качества жизни;
- частые гипогликемии;
- дети младшего возраста с низкой потребностью в инсулине, особенно младенцы и новорожденные; не существует возрастных ограничений использования помп; высокая чувствительность к инсулину (доза инсулина менее 0.4 ЕД/кг/сут);
- дети с иглофобией;

- начальные осложнения СД;
- хроническая почечная недостаточность, трансплантация почек;
- заболевания желудочно-кишечного тракта, сопровождающиеся гастропарезом;
- регулярные занятия спортом;
- беременность

### **Показания к назначению НПИИ у детей и подростков**

#### **Очевидные показания**

- Рецидивирующая тяжелая гипогликемия
- Новорожденные, младенцы, маленькие дети и дети дошкольного возраста
- Субоптимальный контроль диабета (например, уровень HbA1c выше целевого для данного возраста)
- Выраженные колебания уровней глюкозы крови независимо от показателей HbA1c
- Выраженный утренний феномен
- Микрососудистые осложнения и/или факторы риска их развития
- Склонность к кетозам
- Хороший метаболический контроль, но режим лечения не соответствует образу жизни

#### **Другие показания**

- Подростки с нарушениями питания
- Дети с боязнью уколов
- Пропуск инъекций инсулина

Помпа может быть применима при любой длительности СД, в том числе в дебюте заболевания.

#### **Противопоказания для перевода на помповую инсулинотерапию:**

- отсутствие комплаентности пациента и/или членов семьи: недостаточная обученность либо нежелание или неумение применять эти знания на практике;
- психологические и социальные проблемы в семье (алкоголизм, асоциальные семьи, поведенческие особенности ребенка и пр.); психические нарушения;
- тяжелые нарушения зрения и (или) слуха у пациента;

#### **Условия перевода на помповую терапию:**

- достаточный уровень знаний у пациента и/или членов семьи;
- перевод в условиях стационара и амбулаторно врачом, прошедшим специальное обучение по вопросам помповой терапии;

#### **Условия прекращения помповой терапии:**

- ребенок или родители (опекуны) желают вернуться к традиционной терапии;
- медицинские показания:
  - частые эпизоды кетоацидоза или гипогликемии вследствие неправильного управления помпой;
  - неэффективность помповой терапии по вине пациента (частые пропущенные болюсы, неадекватная частота самоконтроля, отсутствие корректировок доз инсулина);
  - частое инфицирование в местах установки катетера.

## **Применение НППИ:**

Аналоги ультракороткого инсулина (лизпро, аспарт или глулизин) в настоящее время считаются инсулином выбора для помповой терапии, и **дозировки оцениваются** следующим образом:

- **Базальная доза:** общий начальный подход заключается в снижении общей дневной дозы инсулина при шприцевой терапии на 20% (в некоторых клиниках доза снижается на 25-30%). Вводится 50% общей дневной дозы при помповой терапии в виде базальной дозы, для получения дозы в час эта цифра делится на 24. Количество уровней базальной дозы корректируется путем мониторингования уровней глюкозы крови.
- **Болюсный инсулин.** Болюсные дозы корректируются в соответствии с измеренными постпрандиальными показателями уровней глюкозы крови (через 1,5-2 часа после каждого приема пищи). Подсчет углеводов в настоящее время считается предпочтительным методом, при котором размер болюсной дозы инсулина оценивается в соответствии с углеводным содержанием пищи, коэффициентом отношения инсулин/углеводы (И/У) в зависимости от индивидуального пациента и пищи, и корректирующей дозы инсулина, размер которой основывается на уровне глюкозы в крови перед приемом пищи и на том, насколько существенно он отклоняется от целевого уровня глюкозы крови. Коэффициент И/У можно вычислить как 500/на общую суточную дозу инсулина. Эту формулу часто называют «правилом 500». Корректирующая доза, используемая для коррекции пищевого болюса по уровню глюкозы крови перед приемом пищи, и для коррекции неожиданной гипергликемии между приемами пищи, оценивается с учетом фактора чувствительности к инсулину (ФЧИ), который в ммоль/л вычисляется по формуле 100/на общую суточную дозу инсулина («правило 100»).

## **Лечение ДКА [5, 8]**

Лечение СД с тяжелым ДКА должно проводиться в центрах, где существуют возможности оценки и мониторинга клинических симптомов, неврологического статуса и лабораторных показателей. Ежечасно регистрируются пульс, частота дыхания, АД, неврологический статус, ЭКГ-мониторинг. Ведется протокол наблюдения (результаты всех измерений содержания глюкозы в крови или плазме, кетоновых тел, электролитов, креатинина в сыворотке, рН и газового состава артериальной крови, глюкозы и кетоновых тел в моче, объем вводимой жидкости, вид инфузионного раствора, способ и продолжительность инфузии, потери жидкости (диурез) и доза инсулина). В начале лечения лабораторные показатели определяют каждые 1–3 ч., в дальнейшем - реже.

Лечение ДКА включает: регидратацию, введение инсулина, восстановление электролитных нарушений; общие мероприятия, лечение состояний, вызвавших ДКА.

**Регидратацию** проводят 0,9% раствором NaCl для восстановления периферического кровообращения. Регидратация у детей с ДКА должна проводиться более медленно и осторожно, чем в других случаях дегидратации.

**Инсулиноterapia ДКА** должна осуществляться непрерывно путем инфузии с использованием режима малых доз. Для этого лучше применять дозатор

(инфузомат, перфузор). Используются малые дозы в/в вводимого инсулина короткого действия. Начальная доза - 0,1 ЕД/кг массы тела в час (можно развести 50 ЕД инсулина в 50 мл физиологического раствора, тогда 1 ЕД=1 мл). 50 мл смеси пропускают струйно через систему для внутривенных инфузий для абсорбции инсулина на стенках системы. Доза инсулина сохраняется на уровне 0,1 ЕД/кг в час по меньшей мере до выхода больного из ДКА (рН больше 7,3, гидрокарбонаты больше 15 ммоль/л или нормализация анионной разницы). При быстром снижении гликемии и метаболического ацидоза доза инсулина может быть снижена до 0,05 ЕД/кг в час или ниже. У маленьких детей начальная доза может составлять 0,05 ЕД/кг, а при тяжелой сопутствующей гнойной инфекции — увеличиваться до 0,2 ЕД/кг в час. При отсутствии кетоза на 2–3-и сутки - на интенсифицированную инсулинотерапию.

**Восстановление калия.** Заместительная терапия необходима вне зависимости от концентрации калия в сыворотке крови. Заместительная терапия калием основывается на данных его определения в сыворотке крови и продолжается в течение всего периода внутривенного введения жидкостей.

**Борьба с ацидозом.** Бикарбонаты используются только в случае тяжелого ацидоза (рН крови ниже 7,0), который грозит подавлением внешнего дыхания (при рН ниже 6,8), при проведении комплекса реанимационных мероприятий.

**Мониторинг состояния больного.** Содержание глюкозы в капиллярной крови определяется каждый час. Каждые 2–4 ч проводится определение в венозной крови уровня глюкозы, электролитов, мочевины, газового состава крови.

**Осложнения терапии ДК:** отек мозга, неадекватная регидратация, гипогликемия, гипокалиемия, гиперхлорэмический ацидоз.

### **Лечение гипогликемических состояний [3, 5]**

Пациентам, у которых гипогликемия развивается без проявления симптомов, а также больным, у которых наблюдались один и более эпизодов тяжелой гипогликемии следует рекомендовать ориентироваться на более высокие целевые значения уровня глюкозы во избежание развития гипогликемии, по крайней мере, в течение нескольких недель, а также с целью частичного устранения проблемы развития бессимптомной гипогликемии и снижения риска эпизодов гипогликемии в будущем.

#### **Легкая гипогликемия (не требующая помощи другого лица)**

- Применение глюкозы (15–20 г) является предпочтительным лечением у пребывающих в сознании больных с гипогликемией, хотя могут быть использованы и любые формы углеводов, содержащие глюкозу.
- Прием 1 ХЕ быстро усваиваемых углеводов: сахар (3-5 кусков по 5 г, лучше растворить), или мед или варенье (1 столовая ложка), или 100 мл фруктового сока, или 100 мл лимонада на сахаре, или 4-5 больших таблеток глюкозы (по 3–4 г), или 1 тубы с углеводным сиропом (по 13 г). При сохранении симптоматики - прием продуктов повторить через 15 мин.
- Если гипогликемия вызвана инсулином короткого действия, особенно в ночное время, то дополнительно съесть 1-2 ХЕ медленно усваиваемых углеводов (хлеб, каша и т. д.).



## Тяжелая гипогликемия (потребовавшая помощи другого лица, с потерей сознания или без нее)

- Пациента уложить на бок, освободить полость рта от остатков пищи. При потере сознания нельзя вливать в полость рта сладкие растворы (опасность асфиксии!).
- В/в струйно ввести 40 – 100 мл 40% раствора декстрозы (глюкозы), до полного восстановления сознания. В тяжелых случаях применяют глюкокортикоиды внутривенно или внутримышечно.
- Альтернатива – 1 мг (маленьким детям 0,5 мг) глюкагона п/к или в/м (вводится родственником больного).
- Если сознание не восстанавливается после в/в введения 100 мл 40% раствора декстрозы (глюкозы), это свидетельствует об отеке головного мозга. Необходима госпитализация пациентов и внутривенное введение коллоидных растворов из расчета 10 мл/кг/сут: маннитола, маннита, гидроксиэтилкрахмала (пентакрахмала).
- Если причиной является передозировка пероральных сахароснижающих препаратов с большой продолжительностью действия, в/в капельное введение 5–10% раствора декстрозы (глюкозы) продолжать до нормализации гликемии и полного выведения препарата из организма.

### Правила ведение больных СД

при интеркуррентных заболеваниях [5]

- Никогда не прекращать инсулинотерапию!
- Более частый и тщательный контроль уровня глюкозы крови и кетонов в крови /моче.
- Лечение интеркуррентного заболевания проводится так же, как у пациентов без СД.
- Заболевания с рвотой и диареей сопровождаются снижением уровня глюкозы в крови. Для профилактики гипогликемий – снижение дозы короткого и пролонгированного инсулина на 20–50%, легкая углеводистая пища, соки.
- При развитии гипергликемии и кетоза необходима коррекция инсулинотерапии:

Таблица 17 Лечение кетоацидоза

Глюкоза крови	Кетоны в крови	Коррекция инсулинотерапии
Более 14 ммоль/л	0-1ммоль/л	Увеличение дозы короткого/ультракороткого инсулина на 5-10% от суммарной суточной дозы
Более 14 ммоль/л	1-3ммоль/л	Увеличение дозы короткого/ультракороткого инсулина на 10-20% от суммарной суточной дозы
Более 14 ммоль/л	Более 3ммоль/л	Увеличение дозы короткого/ультракороткого инсулина на 10-20% от суммарной суточной дозы

Таблица 18 Лечение болевой формы ДПН

Фармакологическая группа	Код АТХ	Международное название	Дозировка, кратность, длительность приема	Уровень доказательности
Противосудорожные препараты	N03AX16	Прегабалин [22- 25]	150 мг внутрь 2 р/сут (при необходимости до 600/сут) длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости	А
	N03AX12	Габапентин [26,27]	1800-2400 мг/сут в 3 приема (начинать с 300 мг, постепенно увеличивая до терапевтической дозы)	А
Антидепрессанты	N06AX	Дулоксетин [28-30]	60 мг/сут (при необходимости 120/сут в 2 приема) в течение 2 мес	А
	N06AA	Амитриптилин [31,32]	25 мг 1-3 р/сут (индивидуально) длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости	В

Таблица 19 Лечение резистентной к терапии болевой ДПН

Фармакологическая группа	Код АТХ	Международное название	Дозировка, кратность, длительность приема	Уровень доказательности
Опиоиды		Трамадол [33]	50 мг/сут длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости; длительный прием не оправдан	А

### Лечение диабетической нефропатии

#### Перечень основных лекарственных средств (100% вероятность использования)

Ингибиторы АПФ, БРА.

#### Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности использования)

Нифедипин; Амлодипин; Карведилол; Фуросемид; Эпоэтин-альфа; Дарбэпоэтин; Севеламера карбонат; Цинакальцет; Альбумин.

### Лечение диабетической ретинопатии

- Пациентов с макулярным отеком, тяжелой непролиферативной диабетической ретинопатией или пролиферативной диабетической ретинопатией любой степени тяжести следует незамедлительно направить к специалисту по диабетической ретинопатии.
- Лазерная фотокоагуляционная терапия с целью снижения риска утраты зрения показана больным с высоким риском пролиферативной диабетической ретинопатии, клинически значимым макулярным отеком и в некоторых случаях с тяжелой непролиферативной диабетической ретинопатией.
- Наличие ретинопатии не является противопоказанием к назначению аспирина с целью кардиопротекции, поскольку использование этого препарата не повышает риск кровоизлияний в сетчатку.

## Лечение артериальной гипертензии

### Немедикаментозные методы коррекции АД

- Ограничение употребления поваренной соли до 3 г/сут (пищу не солить!)
- Снижение массы тела (ИМТ <25 кг/м<sup>2</sup>)
- Снижение потребления алкоголя < 30 г/сут для мужчин и 15 г/сут для женщин (в пересчете на спирт)
- Отказ от курения
- Аэробные физические нагрузки по 30 – 40 мин не менее 4 раз в неделю

### Медикаментозная терапия артериальной гипертензии

Таблица 20 Основные группы антигипертензивных препаратов (возможно применение в качестве монотерапии)

Наименование группы	Наименование препаратов
Ингибиторы АПФ	Эналаприл 5 мг, 10 мг, 20 мг, Лизиноприл 10 мг, 20 мг Периндоприл 5 мг, 10 мг, Фозиноприл 10 мг, 20 мг
БРА	Лозартан 50 мг, 100 мг, Ирбесартан 150 мг
Диуретики: •Тиазидные и тиазидоподобные •Петлевые •Калийсберегающие (антагонисты альдостерона)	Гидрохлортиазид 25 мг, Фуросемид 40 мг, Спиронолактон 25 мг, 50 мг
Блокаторы кальциевых каналов (БКК) •Дигидропиридиновые (БКК-ДГП) •Недигидропиридиновые (БКК-НДГП)	Нифедипин 10 мг, 20 мг, 40 мг Амлодипин 2,5 мг, 5 мг, 10 мг Верапамил, верапамил СР, дил- тиазем
β-блокаторы (ББ) •Неселективные (β1, β2) •Кардиоселективные (β1) •Сочетанные (β1, β2 и α1)	Пропранолол Бисопролол 2,5 мг, 5 мг, 10 мг, Небиволол 5 мг Карведилол

Таблица 21 Дополнительные группы антигипертензивных препаратов (применение в составе комбинированной терапии)

Группа	Препараты
α-блокаторы (АБ)	Доксазозин, празозин
Препараты центрального действия •Агонисты α2-рецепторов •Агонисты I2-имидазолиновых рецепторов	Клонидин Моксонидин
Прямые ингибиторы ренина	Алискирен

### Оптимальные комбинации антигипертензивных препаратов

- ИАПФ+ тиазид,
- ИАПФ + тиазидоподобный диуретик,
- ИАПФ+ БКК,

- БРА + тиазид,
- БРА + БКК,
- БКК + тиазид,
- БКК-ДГП + ББ

Таблица 22 Преимущественные показания к назначению различных групп антигипертензивных препаратов

ИАПФ – ХСН – Дисфункция ЛЖ – ИБС – Диабетическая или недиабетическая нефро- патия – ГЛЖ – Атеросклероз сонных артерий – Протеинурия/МАУ – Мерцательная арит- мия	БРА – ХСН – Перенесенный ИМ – Диабетическая неф- ропатия – Протеинурия/МАУ – ГЛЖ – Мерцательная арит- мия – Непереносимость ИАПФ	ББ – ИБС – Перенесенный ИМ – ХСН – Тахикардии – Глаукома – Беременность	БКК-ДГП – ИСАГ (пожи- лые) – ИБС – ГЛЖ – Атероскле- роз сонных и коронарных артерий – Беременность
БКК-НГДП – ИБС – Атеросклероз сонных артерий – Суправентрикулярные тахикардии	Диуретики тиазидные – ИСАГ (пожилые) – ХСН	Диуретики (анта- гонисты альдостерона) – ХСН – Перенесенный ИМ	Диуретики пет- левые – Терминаль- ная стадия ХПН

#### Лечение АГ у детей и подростков:

- Фармакотерапия высокого АД (САД или ДАД постоянно выше 95 перцентиля для данного возраста, пола или роста или постоянно  $> 130/80$  мм рт. ст. в случае подростков) в дополнение к мерам по изменению образа жизни должна назначаться как можно ранее с момента подтверждения диагноза.
- Следует рассмотреть целесообразность назначения ИАПФ в качестве стартового препарата для лечения АГ.
- Целевым является постоянное АД  $< 130/80$  или ниже 90 перцентиля для данного возраста, пола или роста (из этих двух показателей выбирается более низкий).

#### Коррекция дислипидемии

Достижение компенсации углеводного обмена способствует уменьшению выраженности дислипидемии у больных СД 1 типа, развившейся вследствие декомпенсации (в основном, гипертриглицеридемии)

#### Методы коррекции дислипидемии

**Немедикаментозная коррекция:** модификация образа жизни с повышением физической активности, снижением массы тела (по показаниям) и коррекцией питания со снижением потребления насыщенных жиров, трансформ жиров и ХС.

#### Медикаментозная коррекция.

#### Статины – препараты первой линии для снижения уровня ХС ЛПНП

Показания к назначению статинов (всегда – в дополнение к мероприятиям по изменению образа жизни):

- При уровне ХС ЛПНП, превышающем целевые значения;
- Независимо от исходного уровня ХС ЛПНП у больных СД с диагностированной ИБС.

Если цели не достигаются, несмотря на использование максимально переносимых доз статинов, то удовлетворительным результатом терапии считается снижение концентрации ХС ЛПНП на 30–40 % от исходной.

Если при лечении адекватными дозами статинов целевые показатели липидов не достигнуты, может назначаться комбинированная терапия с добавлением фибратов, эзетимиба, никотиновой кислоты или секвестрантов желчных кислот.

#### **Дислипидемия у детей и подростков:**

- У детей старше 2 лет, у которых семейный анамнез отягощен (гиперхолестеринемия [концентрация общего ХС > 240 мг/дл] или развитие кардиоваскулярных событий в возрасте до 55 лет) или неизвестен, следует провести исследование профиля липидов натощак сразу после постановки диагноза СД (после достижения гликемического контроля). Если семейный анамнез не отягощен, первое измерение концентрации липидов нужно провести в подростковом возрасте (10 лет и старше). У всех детей, у которых диабет был выявлен в пубертатном периоде или позже, исследование профиля липидов натощак следует провести сразу после постановки диагноза СД (после достижения гликемического контроля).
- При отклонениях в показателях рекомендуется определять профиль липидов ежегодно. Если показатели концентрации ХС ЛПНП соответствуют уровню допустимого риска (< 100 мг/дл [2,6 ммоль/л]), измерение концентрации липидов можно проводить каждые 5 лет.
- Начальная терапия заключается в оптимизации контроля глюкозы и лечебном питании, предусматривающем ограничение употребления насыщенных жиров.
- Назначение статинов показано пациентам старше 10 лет, у которых, несмотря на диету и адекватный образ жизни, показатель ХС ЛПНП составляет > 160 мг/дл (4,1 ммоль/л) или > 130 мг/дл (3,4 ммоль/л) при наличии одного и более факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний.
- Целевым является уровень ХС ЛПНП < 100 мг/дл (2,6 ммоль/л).

#### **Антиагрегантная терапия**

- Следует использовать аспирин (75-162 мг/день) как средство первичной профилактики у пациентов с СД1 и повышенным кардиоваскулярным риском, включая больных старше 40 лет, а также лиц с наличием дополнительных факторов риска (сердечно-сосудистые заболевания в семейном анамнезе, АГ, курение, дислипидемия, альбуминурия).
- Необходимо использовать аспирин (75-162 мг/день) как средство вторичной профилактики у больных с СД и сердечно-сосудистыми заболеваниями в анамнезе.
- У пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями и непереносимостью аспирина следует использовать клопидогрель.
- Комбинированная терапия ацетилсалициловой кислотой (75-162 мг/день) и клопидогрелем (75 мг/день) целесообразна на протяжении периода до одного года у пациентов после перенесенного острого коронарного синдрома.

- Назначение аспирина не рекомендуется лицам до 30 лет по причине отсутствия убедительных доказательств пользы такого лечения. Аспирин противопоказан пациентам младше 21 года в связи с риском развития синдрома Рея.

### **Целиакия**

- Пациентам с СД 1 типа необходимо провести обследование с целью выявления целиакии, включающее определение антител к тканевой трансглутаминазе или эндомизину (при этом необходимо подтверждение нормальных концентраций сывороточного IgA) как можно раньше после постановки диагноза СД.
- При задержке роста, отсутствии прибавки веса, потере веса или появлении симптомов со стороны желудочно-кишечного тракта нужно провести повторные анализы.
- У детей без симптомов целиакии следует учитывать целесообразность периодических повторных обследований.
- Детей с позитивными результатами теста на выявление антител следует направлять к гастроэнтерологу для дальнейшего обследования.
- Детям с подтвержденной целиакией необходима консультация диетолога и назначение безглютеновой диеты.

### **Гипотиреоз**

- Детям с СД 1 типа сразу же после постановки диагноза необходимо провести определение антител к тиреопероксидазе и тиреоглобулину.
- Определение концентрации тиреотропного гормона следует провести после оптимизации метаболического контроля. При нормальных значениях повторные анализы необходимо проводить каждые 1-2 года. Кроме того, пациенту следует назначить упомянутое исследование при появлении симптомов дисфункции щитовидной железы, тиреомегалии или отклонениях в показателях роста. Если показатели тиреотропного гормона выходят за пределы нормы, следует измерить содержание свободного тироксина (Т4).

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

##### **Перечень основных лекарственных средств (100% вероятность использования)**

- Инсулины короткого действия
- Инсулины ультракороткого действия (аналоги инсулина человека)
- Инсулины средней продолжительности действия
- Длительный инсулин беспикового действия

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения)**

- Антигипертензивная терапия:
- ингибиторы АПФ (Эналаприл 10 мг; Лизиноприл 20 мг; Периндоприл 10 мг; Фозиноприл 20 мг; Каптоприл 25мг);
- комбинированные препараты (Рамиприл +Амлодипин 10 мг/5мг; Фозиноприл +Гидрохлортиазид 20мг/12,5мг);
- БРА (Лозартан 50 мг; Ирбесартан 150 мг);
- мочегонные (Гидрохлортиазид 25 мг; Фуросемид 40 мг, Спиринолактон 50 мг);
- Блокаторы Са-каналов (Нифедипин 20 мг; Амлодипин 5 мг, 10 мг; Верапамил 80мг);

- агонисты имидазолиновых рецепторов (Моксонидин 0,4мг);
- бета-блокаторы (Бисопролол 5 мг; Небиволол 5 мг; Карведилол 25мг);

Антилипидемические средства:

- статины (Симвастатин 40мг; Розувастатин 20мг; Аторвастатин 10мг);
- Лечение болевой формы диабетической нейропатии:
- противосудорожные (Прегабалин 75мг);
- антидепрессанты (Дулоксетин 60мг; Amitриптилин 25мг);
- нейротропные витамины группы В (Мильгамма);
- опиоидные анальгетики (Трамадол 50мг);

**Лечение диабетической нейропатии:**

- производные альфа-липоевой кислоты (тиоктовая кислота фл 300мг/12мл, табл 600 мг);
- Антиангинальные средства (Изосорбида мононитрат 40мг);
- НПВС (Кетамин 500мг/10мл; Диклофенак 75мг/3мл или 75мг/2мл);
- Лекарственные средства, влияющие на коагуляцию (Ацетилсалициловая кислота 75мг);

**14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств (100% вероятность использования)**

Инсулинотерапия:

- инсулины короткого действия во флаконах (при кетоацидозе) и картриджах;
  - инсулины ультракороткого действия (аналоги инсулина человека: аспарт, лизпро, глужизин);
  - инсулины средней продолжительности действия во флаконах и картриджах;
  - длительный инсулин беспикового действия (детемир, гларгин);
  - Натрия хлорид 0,9% - 100мл, 200мл, 400мл, 500мл;
  - Декстроза 5% - 400мл;
  - Калия хлорид 40мг/мл – 10мл;
  - Гидроксипрохлорид 10% - 500мл (пентакрахмал);
- При гипогликемической коме:
- Глюкагон – 1мг;
  - Декстроза 40% - 20мл;
  - Осмотический диуретик (Маннитол 15% - 200мл).

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

Антибактериальная терапия:

- пенициллинового ряда (амоксциллин + клавулановая кислота 600мг);
- производные нитроимидазола (метронидазол 0,5% - 100мл);
- цефалоспорины (цефазолин 1г; цефтриаксон 1000мг; цефепим 1000мг).

Антигипертензивная терапия:

- ингибиторы АПФ (Эналаприл 10 мг; Лизиноприл 20 мг; Периндоприл 10 мг; Фозиноприл 20 мг; Каптоприл 25мг);
- комбинированные препараты (Рамиприл + Амлодипин 10 мг/5мг; Фозиноприл + Гидрохлортиазид 20мг/12,5мг);
- БРА (Лозартан 50 мг; Ирбесартан 150 мг);

- мочегонные (Гидрохлортиазид 25 мг; Фуросемид 40 мг, Спиринолактон 50 мг);
- Блокаторы Са-каналов (Нифедипин 20 мг; Амлодипин 5 мг, 10 мг; Верапамил 80мг);
- агонисты имидазониновых рецепторов (Моксонидин 0,4мг);
- бета-блокаторы (Бисопролол 5 мг; Небиволол 5 мг; Карведилол 25мг);
- Антилипидемические средства:
- статины (Симвастатин 40мг; Розувастатин 20мг; Аторвастатин 10мг);
- Лечение болевой формы диабетической нейропатии:
- противосудорожные (Прегабалин 75мг);
- антидепрессанты (Дулоксетин 60мг; Amitриптилин 25мг);
- нейротропные витамины группы В (Мильгамма);
- опиоидные анальгетики (Трамадол 50мг);
- Лечение диабетической нейропатии:
- производные альфа-липоевой кислоты (тиоктовая кислота фл 300мг/12мл, табл 600 мг);

Лечение диабетической нефропатии:

- Эпопозтин бета 2000МЕ/0,3мл;
- Дарбэпопозтин альфа 30мкг;
- Севеламер 800мг;
- Цинакальцет 30мг;
- Альбумин 20%;
- Антиангинальные средства (Изосорбида мононитрат 40мг);
- НПВС (Кетамин 500мг/10мл; Диклофенак 75мг/3мл или 75мг/2мл);
- Препараты для лечения гипогликемической комы (Преднизолон 30мг – 1 мл);
- Маннитол 15% - 200мл;
- Противорвотные средства (Метоклопрамид 0,5%);
- Лекарственные средства, влияющие на коагуляцию:
- Гепарин 5000МЕ/мл – 5мл
- Эноксапарин 8000анти-Ха МЕ/0,8мл;
- Ацетилсалициловая кислота 75мг;

#### 14.2.3 медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

- Натрия хлорид 0,9% - 400мл;
- Декстроза 40% - 60мл.

#### 14.3 Профилактические мероприятия:

- В настоящее время мероприятия по профилактике СД 1 типа не имеют доказательной базы.

#### 14.6 Дальнейшее ведение:

Таблица 23 Перечень лабораторных показателей, требующих динамического контроля у пациентов СД 1 типа

Лабораторные показатели	Частота обследования
Самоконтроль гликемии	Не менее 4 раз ежедневно



НbАс	1 раз в 3 месяца
Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, АСТ, АЛТ, креатинин, расчет СКФ, электролиты калий, натрий,)	1 раз в год (при отсутствии изменений)
ОАК	1 раз в год
ОАМ	1 раз в год
Определение в моче соотношения альбумина к креатинину	1 раз в год через 5 лет от момента диагностики СД 1 типа
Определение кетоновых тел в моче и крови	По показаниям

\*При появлении признаков хронических осложнений СД, присоединении сопутствующих заболеваний, появлении дополнительных факторов риска вопрос о частоте обследований решается индивидуально.

Таблица 24 Перечень инструментальных обследований, необходимых для динамического контроля у пациентов СД 1 типа \*[3, 7]

Методы инструментального обследования	Частота обследования
СМГ	1 раз в квартал, по показаниям - чаще
Контроль АД	При каждом посещении врача
Осмотр ног и оценка чувствительности стоп	При каждом посещении врача
ЭНГ нижних конечностей	1 раз в год
ЭКГ	1 раз в год
Проверка техники и осмотр мест инъекций	При каждом посещении врача
Рентгенография органов грудной клетки	1 раз в год
УЗДГ сосудов нижних конечностей и почек	1 раз в год
УЗИ органов брюшной полости	1 раз в год

\*При появлении признаков хронических осложнений СД, присоединении сопутствующих заболеваний, появлении дополнительных факторов риска вопрос о частоте обследований решается индивидуально.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- компенсация углеводного обмена;
- компенсация липидного обмена;
- нормализация АД;
- соответствие антропометрических данных и полового развития возрасту и полу ребенка;
- развитие мотивации к самоконтролю;
- отсутствие осложнений сахарного диабета.

Таблица 25 Целевые уровни углеводного контроля при СД у взрослых\* [2, 3]

Показатель	Цели
HbA1c	<7,0%
Гликемия натощак	3.9-7.2 ммоль/л
Гликемия через 2 часа после еды**	<10,0 ммоль/л

\* Цели должны быть индивидуализированными в зависимости от длительности диабета; возраста/ожидаемой продолжительности жизни; сопутствующих заболеваний; наличия сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний или прогрессирующих микроваскулярных осложнений; наличия скрытых гипогликемий; индивидуальных обсуждений с пациентом.

Таблица 26 Индивидуализированные по возрасту целевые уровни показателей углеводного обмена у детей и подростков (ADA, 2009) [5, 8]

Возрастные группы	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, препрандиальный	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, перед сном/ночью	Уровень HbA1c, %	Рациональные предпосылки
Дошкольники (0-6 лет)	5,5-10,0	6,1-11,1	<8,5, но >7,5	Высокий риск и подверженность к гипогликемиям
Школьники (6-12 лет)	5,0-10,0	5,6-10,0	<8,5	Риск гипогликемий и относительно низкий риск развития осложнений до пубертата
Подростки и молодые взрослые (13-19 лет)	5,0-7,2	5,0-8,3	<7,5	- риск тяжелых гипогликемий -взросление и психологические аспекты -более низкие целевые значения (HbA1c <7,0%) приемлемы, если достигаются без большого риска гипогликемий

### III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

#### 16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Нурбекова Акмарал Асылловна, д.м.н., КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, профессор кафедры эндокринологии, главный внештатный эндокринолог МЗ РК;
- 2) Аканов Жанай Аканович, к.м.н., Центр диабета КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова, директор;
- 3) Ахмадьяр Нуржамал Садыровна., д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Базарбекова Римма Базарбековна, д.м.н., АГИУВ, профессор, заведующая кафедрой эндокринологии, председатель Ассоциации врачей-эндокринологов Казахстана.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы**

1) World Health Organization. Definition, Diagnosis, and Classification of Diabetes Mellitus and its Complications: Report of a WHO consultation. Part 1: Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. Geneva, World Health Organization, 1999 (WHO/NCD/NCS/99.2).

2) American Diabetes Association. Standards of medical care in diabetes-2014. Diabetes Care, 2014; 37(1).

3) Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом. Под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой. 6-й выпуск. М., 2013.

4) World Health Organization. Use of Glycated Haemoglobin (HbA1c) in the Diagnosis of Diabetes Mellitus. Abbreviated Report of a WHO Consultation. World Health Organization, 2011 (WHO/NMH/CHP/CPM/11.1).

5) Дедов И.И., Петеркова В.А., Кураева Т.Л. Российский консенсус по терапии сахарного диабета у детей и подростков, 2013.

6) Нурбекова А.А. Сахарный диабет (диагностика, осложнения, лечение). Учебное пособие – Алматы. – 2011. – 80 с.

7) Базарбекова Р.Б., Зельцер М.Е., Абубакирова Ш.С. Консенсус по диагностике и лечению сахарного диабета. Алматы, 2011.

8) ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2009 Compendium, Pediatric Diabetes 2009; 10(Suppl. 12).

9) Pickup J., Phil B. Insulin Pump Therapy for Type 1 Diabetes Mellitus, N Engl Med 2012; 366:1616-24.

10) Базарбекова Р.Б., Досанова А.К. Основы клинической диабетологии. Обучение пациентов. Алматы, 2011.

11) Базарбекова Р.Б. Руководство по эндокринологии детского и подросткового возраста. Алматы, 2014. – 251 с.

12) Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Management of diabetes. A national clinical guideline, 2010.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Сахарный диабет 2 типа

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Сахарный диабет 2 типа

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

Е 11 инсулиннезависимый сахарный диабет;

Е 11.0 – с комой;

Е 11.2 – с поражением почек;

Е 11.3 – с поражением глаз;

Е 11.4 – с неврологическими осложнениями;

Е 11.5 – с поражением периферического кровообращения;

Е 11.6 – с другими уточненными осложнениями;

Е 11.7 – с множественными осложнениями;

Е 11.8 – с неуточненными осложнениями.

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

АГ – артериальная гипертензия

АГПП-1 – агонисты рецепторов глюкагоноподобного пептида 1 типа

АД – артериальное давление

АЧТВ - активированное частичное тромбопластиновое время

АПФ – ангиотензин-превращающий фермент

БРА – блокаторы рецепторов к ангиотензину

в/в – внутривенно

ДКА – диабетический кетоацидоз

ГГС – гиперосмолярное гипергликемическое состояние

ИБС – ишемическая болезнь сердца

И /У - инсулин/углеводы

идПП-4 – Ингибиторы дипептидилпептидазы 4 типа

ИИТ – интенсифицированная инсулинотерапия

ИР – инсулинорезистентность

ИРИ – иммунореактивный инсулин

ИМТ – индекс массы тела

ЛПНП – липопротеиды низкой плотности

ЛПВП – липопротеиды высокой плотности

ЛА – лактатацидоз

МАУ – микроальбуминурия  
МНОПК - международное нормализованное отношение протромбинового комплекса  
МФ – метформин  
НТГ – нарушенная толерантность к глюкозе  
НГН – нарушенная гликемия натощак  
НМГ – непрерывный мониторинг глюкозы  
НПИИ – непрерывная подкожная инфузия инсулина  
ОАК – общий анализ крови  
ОАМ – общий анализ мочи  
ОПЖ – ожидаемая продолжительность жизни  
ПГТТ – пероральный глюкозотолерантный тест  
РАЭ – Российская Ассоциация Эндокринологов  
РОО АВЭК – Ассоциация врачей-эндокринологов Казахстана  
РКФ - растворимые комплексы фибриномономеров  
СДС – синдром диабетической стопы  
СД – сахарный диабет  
СД 2 типа – сахарный диабет 2 типа  
СД 1 типа – сахарный диабет 1 типа  
СМАД – суточное мониторирование артериального давления  
СМГ – суточное мониторирование глюкозы  
СКФ – скорость клубочковой фильтрации  
ССТ – сахароснижающая терапия  
ССП – сахароснижающие препараты  
СМ – препараты сульфонилмочевины  
ТЗД – тиазолидиндионы  
ТГ – тиреоглобулин  
ТПО – тиреопироксидаза  
ТТГ – тиреотропный глобулин  
УЗИ – ультразвуковое исследование  
УЗДГ – ультразвуковая доплерография  
ФА – физическая активность  
ХБП – хроническая болезнь почек  
ХЕ – хлебные единицы  
ХС – холестерин  
ЭКГ – электрокардиограмма  
ЭНГ – электронейромиография  
ЭхоКГ - эхокардиография  
ADA – Американская Диабетическая Ассоциация  
HbA1c – гликозилированный (гликированный) гемоглобин  
**5. Дата разработки протокола:** 2014 год.  
**6. Категория пациентов:** взрослые и дети.  
**7. Пользователи протокола:** эндокринологи, терапевты, педиатры, врачи общей практики, врачи Скорой помощи.

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

**8. Определение:** Сахарный диабет (СД) – это группа метаболических (обменных) заболеваний, характеризующихся хронической гипергликемией, которая является результатом нарушения секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов. Хроническая гипергликемия при СД сопровождается повреждением, дисфункцией и недостаточностью различных органов, особенно глаз, почек, нервов, сердца и кровеносных сосудов (ВОЗ, 1999, 2006 с дополнениями). [1, 2]

### 9. Клиническая классификация

Таблица 1 Клиническая классификация СД [1]

СД 1 типа	Деструкция $\beta$ -клеток поджелудочной железы, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности
СД 2 типа	<b>Прогрессирующее нарушение секреции инсулина на фоне инсулинорезистентности</b>
Другие специфические типы СД	- генетические дефекты функции $\beta$ -клеток; - генетические дефекты действия инсулина; - заболевания экзокринной части поджелудочной железы; - индуцированный лекарственными препаратами или химическими веществами (при лечении ВИЧ/СПИД или после трансплантации органов); - эндокринопатии; - инфекции; - другие генетические синдромы, сочетающиеся с СД
Гестационный СД	возникает во время беременности

### 10. Показания для госпитализации

#### Показания для плановой госпитализации:

- состояние декомпенсации углеводного обмена, некорректируемое в амбулаторных условиях;
- часто повторяющиеся гипогликемии в течение месяца и более;
- прогрессирование неврологических и сосудистых (ретинопатия, нефропатия) осложнений СД 2 типа, синдром диабетической стопы;
- беременные с СД 2 типа, выявленным во время беременности.

#### Показания для экстренной госпитализации:

- гипертоническая прекома и кома
- тяжелая гипогликемическая кома

### 11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

#### 11.1 Основные диагностические мероприятия, проводимые на амбулаторном уровне:

- определение гликемии натощак и через 2 часа после еды (глюкометром);
- пероральный глюкозотолерантный тест с 75 г глюкозы (в соответствии с приложением 1);
- СМГ (в соответствии с приложением 2);
- определение гликозилированного гемоглобина (HbA1c).

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

- определение уровня иммунореактивного инсулина (ИРИ) методом иммунохемилюминесценции;
- УЗИ органов брюшной полости, щитовидной железы;
- ФГ органов грудной клетки (по показаниям – R-графия).
- биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, ХС, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП, триглицериды, креатинин, расчет СКФ).

## **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- определение гликемии натощак и через 2 часа после еды (глюкометром);
- ОАК;
- ОАМ;
- ЭКГ;

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

- Гликемический профиль: натощак и через 2 часа после завтрака, перед обедом и через 2 часа после обеда, перед ужином и через 2 часа после ужина, в 22–00 часа и в 3 часа ночи;
- Определение гликозилированного гемоглобина в крови;
- СМГ (в соответствии с приложением 2);
- Биохимический анализ крови: определение общего белка, ХС, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП, триглицеридов, билирубина, АСТ, АЛТ, креатинина, мочевины, расчет СКФ, калия, натрия, кальция)
- Общий анализ крови с лейкоформулой;
- Определение кетоновых тел в моче;
- Общий анализ мочи;
- Определение белка в моче;
- Определение МАУ в моче;
- Определение креатинина в моче, расчет альбумин-креатининового коэффициента;
- Определение в моче соотношения альбумина и креатинина;
- ЭКГ (в 12 отведениях);

## **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- Определение АЧТВ в плазме крови;
- Определение МНОПК в плазме крови;
- Определение РКФ в плазме крови;
- Определение ТВ в плазме крови;
- Определение фибриногена в плазме крови;
- Определение чувствительности к противомикробным препаратам выделенных культур;
- Бактериологическое исследование биологического материала на анаэробы;

- Определение антител к инсулину;
- УЗИ сосудов нижних конечностей;
- УЗИ органов брюшной полости;
- ЭхоКГ;
- Холтеровское мониторирование + СМАД;
- Определение газов крови и электролитов крови с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин);
- ЭНГ;
- Рентгенография стоп;

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

- Определение уровня гликемии;
- Определение кетоновых тел в моче.

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1. Жалобы и анамнез**

#### **Жалобы:**

- слабость,
- недомогание,
- снижение работоспособности,
- апатия,
- кожный и влажный зуд.
- Жалобы на жажду и полиурию редко достигают значительной выраженности [6].

При декомпенсации СД больных:

- полиурия,
- полидипсия,
- жалобы на периодическую нечеткость зрения,
- жар в стопах,
- судороги нижних конечностей и парестезии в ночное время,
- дистрофические изменения кожи и ногтей на стопах

**Анамнез:** заболевание манифестирует в возрасте старше 40 лет, наличие компонентов метаболического синдрома (ожирение, артериальная гипертензия и т.д.).

### **12.2 Физикальное обследование:**

Пациенты с СД 2 типа имеют:

- признаки ИР: висцеральное ожирение, акантозис нигриканс;
- увеличение размеров печени;
- признаки дегидратации (сухость слизистых, кожи, снижение тургора кожи, гипотония, гипотермия);
- признаки гипокалиемии (экстрасистолии, мышечная слабость, атония кишечника);
- признаки нейропатии (парестезии, дистрофические изменения кожи и ногтей, язвенные дефекты стоп).

**Инсулинорезистентность (ИР)** – это нарушение биологического действия инсулина и реакции инсулинчувствительных тканей на инсулин на пре/пострецепторном уровнях, приводящее к хроническим метаболическим



изменениям и сопровождающееся на первых этапах компенсаторной гиперинсулинемией.

Расчет индекса ИР проводится в соответствии с таблицей 2.

Таблица 2 Индексы инсулинорезистентности

Индексы ИР	Расчет индексов ИР	Норма
НОМА-IR (Homeostasis model assessment)	ИРИ** x Г* 22,5	<3,2
Caro	$\frac{\Gamma}{\text{ИРИ}}$	>0,3

\*Г-глюкоза крови натощак;

\*\*ИРИ – иммунореактивный инсулин натощак

ИР устанавливается при отклонении от нормы хотя бы одного индекса ИР.

### **Гиперосмолярное гипергликемическое состояние (ГГС)**

ГГС – острая декомпенсация СД, с резко выраженной гипергликемией (уровень глюкозы плазмы > 35 ммоль/л), высокой осмолярностью плазмы и резко выраженной дегидратацией, при отсутствии кетоза и ацидоза.

Основная причина: выраженная относительная инсулиновая недостаточность + резкая дегидратация.

Провоцирующие факторы: рвота, диарея, лихорадка, другие острые заболевания (инфаркт миокарда, тромбоэмболия легочной артерии, инсульт, массивные кровотечения, обширные ожоги, почечная недостаточность, диализ, операции, травмы, тепловой и солнечный удар, применение диуретиков, сопутствующий несахарный диабет; неправильные медицинские рекомендации (запрещение достаточного потребления жидкости при жажде); пожилой возраст; прием глюкокортикоидов, половых гормонов, аналогов соматостатина и т. д., эндокринопатии (акромегалия, тиреотоксикоз, болезнь Кушинга).

Клиническая картина: выраженная полиурия (вследствии олиго-анурия), выраженная жажда (у пожилых может отсутствовать), слабость, головные боли; сниженный тургор кожи, мягкость глазных яблок при пальпации, тахикардия, позднее – артериальная гипотония, затем нарастание недостаточности кровообращения, вплоть до коллапса и гиповолемического шока; сонливость. Запаха ацетона и дыхания Куссмауля нет. Особенность клиники ГГС – полиморфная неврологическая симптоматика (судороги, дизартрия, двусторонний спонтанный нистагм, гипер- или гипотонус мышц, парезы и параличи; гемианопсия, вестибулярные нарушения и др.), которая не укладывается в какой-либо четкий синдром, изменчива и исчезает при нормализации осмолярности.

### **Молочнокислый ацидоз (ЛА, лактатацидоз)**

ЛА – метаболический ацидоз с большой анионной разницей ( $\geq 10$  ммоль/л) и уровнем молочной кислоты в крови > 4 ммоль/л (по некоторым определениям – более 2 ммоль/л). Основная причина – повышенное образование и снижение утилизации лактата и гипоксия.

Провоцирующие факторы при СД: прием бигуанидов, выраженная декомпенсация СД, любой ацидоз, включая ДКА; почечная или печеночная недостаточность;

злоупотребление алкоголем; внутривенное введение рентгеноконтрастных средств; тканевая гипоксия (ХСН, ИБС, облитерирующие заболевания периферических артерий, тяжелые заболевания органов дыхания, анемии); острый стресс, выраженные поздние осложнения СД, старческий возраст, тяжелое общее состояние, запущенные стадии злокачественных новообразований; беременность.

Клиническая картина: миалгии, не купирующиеся анальгетиками, боли в сердце, не купирующиеся антиангинальными средствами, боли в животе, головные боли, тошнота, рвота, слабость, адинамия, артериальная гипотония, тахикардия, одышка, впоследствии дыхание Куссмауля, нарушение сознания от сонливости до комы.

### 12.3 лабораторные исследования:

Таблица 3 Диагностические критерии сахарного диабета и других нарушений гликемии (ВОЗ, 1999, 2006, с дополнениями) [1, 3]

Время определения	Концентрация глюкозы, ммоль/л*	
	Цельная капиллярная кровь	Венозная плазма
<b>НОРМА</b>		
Натощак	< 5,6	< 6,1
и через 2 часа после ПГТТ	< 7,8	< 7,8
<b>Сахарный диабет</b>		
Натощак **	≥ 6,1	≥ 7,0
или через 2 часа после ПГТТ	≥ 11,1	≥ 11,1
или случайное определение***	≥ 11,1	≥ 11,1
<b>Нарушенная толерантность к глюкозе</b>		
Натощак	< 6,1	< 7,0
и через 2 часа после ПГТТ	≥ 7,8 и < 11,1	≥ 7,8 и < 11,1
<b>Нарушенная гликемия натощак</b>		
Натощак	≥ 5,6 и < 6,1	≥ 6,1 и < 7,0
и через 2 часа после ПГТТ	< 7,8	< 7,8
<b>Гестационный сахарный диабет</b>		
Натощак		≥ 5,1 и < 7,0
или через 1 часа после ПГТТ		≥ 10,0
или через 2 часа после ПГТТ		≥ 8,5

\* Диагностика проводится на основании лабораторных определений уровня глюкозы

\*\* Диагноз СД всегда следует подтверждать повторным определением гликемии в последующие дни, за исключением случаев несомненной гипергликемии с острой метаболической декомпенсацией или с очевидными симптомами.

Диагноз гестационного СД может быть поставлен на основании однократного определения гликемии.

\*\*\* При наличии классических симптомов гипергликемии.

#### Определение глюкозы крови:

- **натощак** - означает уровень глюкозы утром, после предварительного голодания не менее 8 часов.

- **случайное** - означает уровень глюкозы в любое время суток вне зависимости от времени приема пищи.

- **HbA1c – как диагностический критерий СД [4]:** В качестве диагностического критерия СД выбран уровень  $HbA1c \geq 6,5\%$  (48 ммоль/моль).

Нормальным считается уровень HbA1c до 5,7%, при условии, что его определение произведено методом National Glicohemoglobin Standardization Program (NGSP), по стандартизованному Diabetes Control and Complications Trial (DCCT) . Показатель HbA1c в пределах 5,7 - 6,4% свидетельствует о наличии НТГ или НГН.

В случае отсутствия симптомов острой метаболической декомпенсации диагноз должен быть поставлен на основании двух цифр, находящихся в диабетическом диапазоне, например, дважды определенный HbA1c или однократное определение HbA1c + однократное определение уровня глюкозы.

Таблица 4 Диагностические критерии гиперосмолярной комы

Наименование исследований	Критерии диагностики
ОАК	Лейкоцитоз: < 15000 – стрессовый, > 15000 – инфекция
ОАМ	Массивная глюкозурия, протеинурия (непостоянно); кетонурии нет
Биохимический анализ крови	Крайне высокая гипергликемия, кетонемии нет Высокая осмолярность плазмы: > 320 мосмоль/л Повышение креатинина (указывает на транзиторную почечную недостаточность, вызванную гиповолемией) Уровень Na <sup>+</sup> повышен* Уровень K <sup>+</sup> нормальный, реже снижен, при ХПН может быть повышен
КЩС	Ацидоза нет: pH > 7,3, бикарбонат > 15 ммоль/л, анионная разница < 12 ммоль/л

\*Необходим расчет скорректированного Na<sup>+</sup>.

**Расчет осмолярности плазмы (норма 285-295 мосмоль/л):**

$2 (Na^+, \text{ ммоль/л} + K^+, \text{ ммоль/л}) + \text{глюкоза, ммоль/л}$

Таблица 5 Диагностические критерии ЛА

Наименование исследований	Критерии диагностики
Биохимический анализ крови	Лактат > 4,0 ммоль/л, реже 2,2 – 4 ммоль/л Гликемия: любая, чаще гипергликемия Часто повышение креатинина, гиперкалиемия
КЩС	Декомпенсированный метаболический ацидоз: pH < 7,3, уровень бикарбоната в сыворотке $\leq 18$ ммоль/л, анионная разница $\geq 10-15$ ммоль/л (с коррекцией на гипоальбуминемию)

#### 12.4 Инструментальные исследования:

- ЭКГ – наличие отрицательных зубцов Т, наличие признаков ишемии, наличие признаков гипертрофии миокарда левого желудочка, наличие признаков систолической перегрузки;

- ЭхоКГ – наличие признаков дистрофии отдельных участков миокарда, зон ишемии, снижение показателей фракции изгнания, наличие признаков дилатации полостей сердца, гипертрофии;
- УЗИ органов брюшной полости – признаки изменения строения органов, гепатомегалия, спленомегалия.
- УЗДГ сосудов нижних конечностей – изменения скоростных показателей тока крови на магистральных артериях и артериях стоп.
- Холтеровское мониторирование - регистрация постоянно повышенного АД, наличие аритмии;
- Система СМГ используется как современный метод диагностики изменений гликемии, выявления гипогликемий, проведения коррекции лечения и подбора сахароснижающей терапии; способствует обучению пациентов и их участию в своем лечении (согласно приложения 2);
- Рентгенография стоп – для оценки степени тяжести и глубины повреждения тканей при синдроме диабетической стопы;
- Микробиологическое исследование раневого отделяемого при трофических поражениях стоп – для рациональной антибиотикотерапии;

## 12.5 Показания для консультации узких специалистов:

Таблица 6 Показания для консультаций специалистов\*[3, 7]

Специалист	Цели консультации
Консультация офтальмолога	Для диагностики и лечения диабетической ретинопатии: проведение офтальмоскопии с широким зрачком 1 раз в год, по показаниям - чаще
Консультация невролога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация нефролога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация кардиолога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация ангиохирурга	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям
Консультация гастроэнтеролога	Для диагностики и лечения осложнений диабета – по показаниям

## 12.6. Дифференциальный диагноз [3, 7]

Таблица 7 Критерии дифференциальной диагностики СД 1 типа и СД 2 типа

СД 1 типа	СД 2 типа
Молодой возраст, острое начало (жажда, полиурия, похудание, наличие ацетона в моче)	Ожирение, АГ, малоподвижный образ жизни, наличие СД у ближайших родственников
Аутоиммунная деструкция β-клеток островков поджелудочной железы	Инсулинорезистентность в сочетании с секреторной дисфункцией β-клеток

В большинстве случаев низкий уровень ИРИ, С-пептида, высокий титр специфических антител: GAD, IA-2, островковым клеткам

Нормальный, повышенный или незначительно сниженный уровень ИРИ, С-пептида в крови, отсутствие специфических антител: GAD, IA-2, островковым клеткам

### Диагностические критерии для СД 2 типа у детей и подростков (ISPAD, 2009) [12].

Диагностические критерии СД базируются на определении уровня ГК и наличия или отсутствия клинической симптоматики.

Есть три возможных способа диагностики СД, и каждый при отсутствии измеренной гипергликемии должен быть подтвержден на следующий день с использованием любого из трех методов, приведенных ниже.

**Диагноз СД устанавливается, когда:**

- Уровень глюкозы плазмы натощак  $\geq 7,0$  ммоль/л (126 мг%)

или

- Уровень постнагрузочной глюкозы плазмы  $> 11,1$  ммоль/л (200 мг%) при проведении ПГГТ в соответствии с рекомендациями ВОЗ с использованием нагрузки с эквивалентом 75 г безводной глюкозы, растворенной в воде.

или

- Есть симптомы СД и при случайном определении уровня глюкозы плазмы  $\geq 200$  мг% (11,1 ммоль/л).

**Случайное определение** – это определение уровня глюкозы в любое время дня без учета времени после последнего приема пищи.

**Классические симптомы сахарного диабета** включают полиурию, полидипсию и необъяснимое снижение массы тела.

- У детей с СД, включая СД 2 типа, есть характерные симптомы, в частности полиурия, полидипсия, неясность зрения и снижение массы тела в сочетании с глюкозурией и в некоторых случаях с кетонурией.

- Могут развиться кетоацидоз или гипергликемический гиперосмолярный статус, которые могут привести к ступору, коме и – при отсутствии эффективного лечения – к смерти.

- Обычно диагноз быстро подтверждается у людей с клиническими симптомами при определении и выявлении значительного повышения уровня глюкозы в крови. В этой ситуации, если кетоны присутствуют в крови или моче, показана неотложная терапия. Отсрочка до следующего дня для подтверждения гипергликемии может быть опасна, так как это может привести к развитию кетоацидоза или гиперосмолярного статуса.

- При отсутствии симптомов или легкой симптоматике сахарного диабета случайно выявленная гипергликемия или выявленная при острых инфекционных, травматических, циркуляторных или других стрессовых ситуациях может быть транзиторной и не должна расцениваться как критерий диагностики сахарного диабета.

- Установление диагноза сахарного диабета может требовать продолжительного наблюдения с определением показателей ГК натощак и/или через 2 часа после еды и/или после ПГГТ.

- ПГТТ не должен проводиться, если диагноз может быть установлен с использованием критериев определения уровней глюкозы крови натощак, при случайном определении и постпрандиальной гликемии, так как проведение ПГТТ может привести к избыточной гипергликемии.
- Если остаются сомнения, должно проводиться периодическое повторное тестирование до того времени, пока диагноз будет подтвержден или опровергнут.

### 13. Цели лечения:

Целью лечения СД 2 типа является:

- достижение нормогликемии;
- нормализация АД;
- нормализация липидного обмена;
- профилактика осложнений СД 2 типа.

Выбор индивидуальных целей лечения зависит от возраста пациента, ожидаемой продолжительности жизни, наличия тяжелых осложнений и риска тяжелой гипогликемии.

Таблица 8 Алгоритм индивидуализированного выбора целей терапии по HbA1c [2, 3]

Критерии	ВОЗРАСТ		
	молодой	средний	Пожилой и/или ОПЖ* 5 лет
Нет осложнений и/или риска тяжелой гипогликемии	< 6,5%	<7,0%	<7,5%
Есть тяжелые осложнения и/или риск тяжелой гипогликемии	<7,0%	<7,5%	<8,0%

\*ОПЖ – ожидаемая продолжительность жизни.

Таблица 9 Данным целевым уровням HbA1c будут соответствовать следующие целевые значения пре/постпрандиального уровня глюкозы плазмы [2, 3]

HbA1c**	Глюкоза плазмы натощак/ перед едой, ммоль/л	Глюкоза плазмы через 2 часа после еды, ммоль/л
< 6,5	< 6,5	< 8,0
< 7,0	< 7,0	< 9,0
< 7,5	< 7,5	< 10,0
< 8,0	< 8,0	< 11,0

\* Данные целевые значения не относятся к детям, подросткам и беременным женщинам. Целевые значения гликемического контроля для этих категорий больных рассмотрены в соответствующих разделах.

\*\*Нормальный уровень в соответствии со стандартами DCCT: до 6%.

Таблица 10 Показатели контроля липидного обмена больных СД [2, 3]

Показатели	Целевые значения, ммоль/л*	
	мужчины	женщины
Общий ХС	< 4,5	
ХС ЛПНП	< 2,6**	
ХС ЛПВП	> 1,0	> 1,2
триглицериды	< 1,7	

\*Перевод из моль/л в мг/дл:

Общий холестерин, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП: ммоль/л×38,6=мг/дл

Триглицериды: ммоль/л×88,5=мг/дл

\*\*< 1,8 – для лиц с сердечно-сосудистыми заболеваниями.

Таблица 11 Показатели контроля АД у больных СД [2, 3]

Показатель	Целевые значения, мм рт. ст.
Систолическое АД	>120* и ≤ 130
Диастолическое АД	>70* и ≤ 80

\* На фоне антигипертензивной терапии

Измерение АД должно проводиться при каждом посещении эндокринолога. Пациентам, у которых значения систолического АД (САД)  $\geq 130$  мм рт. ст. или диастолического АД (ДАД)  $\geq 80$  мм рт. ст., следует провести повторное измерение АД в другой день. Если упомянутые значения АД наблюдаются при повторном измерении, диагноз АГ считается подтвержденным.

#### 14. Тактика лечения [2, 3, 7, 11]:

- Диетотерапия;
- Физическая активность;
- Обучение и самоконтроль;
- Сахароснижающие препараты.

##### 14.1 Немедикаментозное лечение

###### Рекомендации по диетотерапии

Диетотерапия – необходимая составная часть лечения СД 2 типа при любом варианте медикаментозной ССТ.

**Диетотерапия больных СД 2 типа с избыточной массой тела/ожирением, не получающих инсулин:**

- Основной принцип – умеренно гипокалорийное питание с дефицитом калорий 500 – 1000 ккал в сутки, но не менее 1500 ккал в сутки (мужчины) и 1200 ккал в сутки (женщины).
- Более выраженное ограничение калорийности применяется лишь на короткое время и только под наблюдением врача. Голодание категорически противопоказано.
- Снижение калорийности достигается за счет максимального ограничения продуктов с высоким содержанием жиров, простых углеводов, а также ограничения сложных углеводов и белков примерно вдвое от привычного для пациента потребления. Более строгое ограничение углеводов не показано!
- Подсчитывать углеводы по системе ХЕ нет необходимости.

**Диетотерапия больных СД 2 типа с избыточной массой тела/ожирением, получающих инсулин:**

- соблюдение принципов гипокалорийного питания (до 1200 ккал/сутки)
- подсчет углеводов по системе ХЕ в случае использования инсулина короткого действия (согласно приложению 3).

**Диетотерапия больных СД 2 типа с близкой к нормальной массой тела, не получающих инсулина**

- ограничение калорийности не показано, так как снижать массу тела не нужно;
- подсчет углеводов по системе ХЕ нет необходимости. Строгое ограничение простых углеводов при высокой постпрандиальной гликемии.

**Диетотерапия больных СД 2 типа с близкой к нормальной массой тела, получающих инсулин**

- ограничение калорийности не показано, так как снижать массу тела не нужно;
- подсчет углеводов по системе ХЕ в случае использования инсулина короткого действия.

**Общие рекомендации по диетотерапии для больных СД 2 типа, вне зависимости от массы тела и вида ССТ:**

- включение в рацион продуктов, богатых растительными волокнами (клетчаткой) (овощи и зелень, крупы, изделия из муки грубого помола), ненасыщенными жирными кислотами (растительные жиры в небольшом количестве, рыба);
- умеренное потребление некалорийных сахарозаменителей;
- употребление алкогольных напитков возможно в количестве не более 1 усл. единицы в сутки для женщин и 2 усл. единиц для мужчин\*, при отсутствии панкреатита, выраженной нейропатии, гипертриглицеридемии, алкогольной зависимости;

\*Одна условная единица соответствует 15 г чистого этанола, или примерно 40 г крепких напитков, или 140 г сухого вина, или 300 г пива.

**Не рекомендуется:**

- прием витаминов;
- прием антиоксидантов.

Рекомендуется ограничение употребления белка до 0,8-1,0 г/кг массы тела в день у лиц с СД и ранними стадиями хронической болезни почек и до 0,8 г/кг массы тела в день у пациентов с поздними стадиями хронической болезни почек, поскольку такие меры улучшают функцию почек (показатели экскреции альбумина с мочой, СКФ).

**Рекомендации по физической активности**

- Регулярная ФА при СД 2 типа улучшает компенсацию углеводного обмена, помогает снизить и поддержать массу тела, уменьшить инсулинорезистентность и степень абдоминального ожирения, способствует снижению гипертриглицеридемии, повышению сердечно-сосудистой тренированности;
- ФА подбирается индивидуально, с учетом возраста больного, осложнений СД, сопутствующих заболеваний, а также переносимости;
- Рекомендуются аэробные физические упражнения продолжительностью 30–60 минут, предпочтительно ежедневно, но не менее 3 раз в неделю. Суммарная



продолжительность – не менее 150 минут в неделю (при этом частота сердечных сокращений должна достигать 50-70% от максимальной);

- Противопоказания и меры предосторожности – в целом такие же, как для ФА при СД 1 типа и определяются наличием осложнений СД и сопутствующих заболеваний;

- Дополнительные факторы, ограничивающие ФА при СД 2 типа: ИБС, болезни органов дыхания, суставов и др.

- Риск ИБС требует обязательного проведения ЭКГ (по показаниям – нагрузочных проб и т. Д.) перед началом программы ФА;

У больных СД 2 типа, получающих инсулин или пероральные ССП, стимулирующие секрецию инсулина (и крайне редко – другие ССП), ФА может вызвать гипогликемию.

### **Мониторинг гликемии [2, 8]**

**Самоконтроль** – регулярный контроль гликемии обученными пациентами или членами их семей, анализ полученных результатов, учет режима питания и физической активности, умение проводить самостоятельную коррекцию инсулинотерапии в зависимости от меняющихся условий дня. Пациенты должны самостоятельно измерять уровень глюкозы в крови перед основными приемами пищи, постпрандиально, перед сном, перед физическими нагрузками, при подозрении на гипогликемию и после ее купирования. Оптимально определение гликемии 4-6 раз в сутки.

Назначая больному метод самоконтроля уровня глюкозы, необходимо убедиться, что пациент понял инструкцию по его применению, может им пользоваться и на основе полученных результатов проводить коррекцию лечения. Оценку умения пациента использовать метод самоконтроля следует проводить и в процессе наблюдения.

### **Цели самоконтроля уровня глюкозы в крови:**

- мониторинг изменений в неотложных ситуациях и оценка ежедневных уровней контроля;

- интерпретация изменений при оценке немедленной и ежедневной потребности в инсулине;

- подбор дозы инсулина для снижения колебаний уровня гликемии;

- выявление гипогликемии и её коррекция;

- коррекция гипергликемии.

**Система СМГ** используется как современный метод диагностики изменений гликемии, выявления гипогликемий, проведения коррекции лечения и подбора сахароснижающей терапии; способствует обучению пациентов и их участию в своем лечении (приложение 2).

### **Обучение пациентов СД 2 типа**

- Обучение лиц с СД 2 типа является интегрирующим компонентом лечебного процесса. Оно должно обеспечивать больных знаниями и навыками, способствующими достижению конкретных терапевтических целей.

- Обучающие мероприятия следует проводить со всеми пациентами СД 2 типа от момента выявления заболевания и на всем его протяжении. Цели и задачи обучения должны быть конкретизированы в соответствии с актуальным состоянием пациента.

- В школу диабета направляются пациенты, не проходившие обучения (первичный цикл), или больные, уже прошедшие обучение (на повторные циклы), для поддержания уровня знаний и мотивации или при появлении новых терапевтических целей, переводе на инсулинотерапию.
- Для обучения используются специально разрабатываемые структурированные программы, адресованные конкретному контингенту: СД 2 типа, не получающих инсулина, СД 2 типа на инсулинотерапии.
- Обучение должно включать психосоциальные аспекты, поскольку эмоциональное здоровье тесно связано с благоприятным прогнозом СД.
- Обучение проводится как в индивидуальном порядке, так и в группах пациентов.

#### 14.2 Медикаментозное лечение

Общие принципы начала и интенсификации сахароснижающей терапии (ССТ):

- основа лечения – изменение образа жизни: рациональное питание и повышение физической активности;
- стратификация лечебной тактики в зависимости от исходного уровня HbA1c, выявленного при постановке диагноза СД 2 типа;
- мониторинг эффективности ССТ по уровню HbA1c осуществляется каждые 3 мес. Оценивать темп снижения HbA1c;
- изменение (интенсификация) ССТ при ее неэффективности (т. Е. При отсутствии достижения индивидуальных целей HbA1c) выполняется не позднее чем через 6 мес.

Таблица 12 Группы сахароснижающих препаратов и механизм их действия

Группы препаратов	Механизм действия
Препараты СМ	• Стимуляция секреции инсулина
Глиниды (меглитиниды)	• Стимуляция секреции инсулина
Бигуаниды (метформин) (МФ)	• Снижение продукции глюкозы печенью • Снижение инсулинорезистентности мышечной и жировой ткани
ТЗД(глитазоны)	• Снижение инсулинорезистентности мышечной ткани • Снижение продукции глюкозы печенью
Ингибиторы $\alpha$ -глюкозидаз	• Замедление всасывания углеводов в кишечнике
АГПП-1	• Глюкозозависимая стимуляция секреции инсулина • Глюкозозависимое снижение секреции глюкагона и уменьшение продукции глюкозы печенью • Замедление опорожнения желудка • Уменьшение потребления пищи • Снижение веса
ИДПП-4	• Глюкозозависимая стимуляция секреции инсулина • Глюкозозависимое подавление секреции глюкагона • Снижение продукции глюкозы печенью
Инсулины	• Все механизмы, свойственные эндогенному инсулину

Таблица 13 Сравнительная эффективность, преимущества и недостатки сахароснижающих препаратов

Группа препаратов	Снижение HbA1c на монотерапии, %	Преимущества	Недостатки	Примечания
Средства, влияющие на инсулинорезистентность				
МФ	1,0 – 2,0	<ul style="list-style-type: none"> <li>– низкий риск гипогликемии</li> <li>– не влияет на массу тела</li> <li>– улучшает липидный профиль</li> <li>– доступен в фиксированных комбинациях (с СМ, ИДПП-4)</li> <li>– снижает риск инфаркта миокарда у пациентов с СД 2 типа и ожирением</li> <li>– снижает риск развития СД 2 типа у лиц с НТГ</li> <li>– низкая цена</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– желудочно-кишечный дискомфорт</li> <li>– потенциальный кардиопротективный эффект (не доказан в комбинации с СМ)</li> <li>– риск развития ЛА (редко)</li> </ul>	Противопоказан при СКФ < 45 мл/мин, при печеночной недостаточности; заболеваниях, сопровождающихся гипоксией; алкоголизме; ацидозе любого генеза; беременности и лактации. Препарат должен быть отменен в течение 2 суток до и после выполнения рентгеноконтрастных процедур.
ТЗД (глитазоны) – пиоглитазон	0,5 – 1,4	<ul style="list-style-type: none"> <li>– снижение риска макрососудистых осложнений (пиоглитазон)</li> <li>– низкий риск гипогликемии</li> <li>– улучшение липидного спектра крови</li> <li>– потенциальный протективный эффект в отношении β-клеток</li> <li>– снижение риска развития СД 2 типа у лиц с НТГ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– прибавка массы тела</li> <li>– периферические отеки</li> <li>– увеличение риска переломов трубчатых костей у женщин</li> <li>– медленное начало действия</li> <li>– высокая цена</li> </ul>	Противопоказаны при заболеваниях печени; отеках любого генеза; сердечной недостаточности любого функционального класса; ИБС в сочетании с приемом нитратов; кетоацидозе; в комбинации с инсулином; при беременности и лактации

Средства, стимулирующие секрецию инсулина (секретогоги)				
Препараты СМ – гликлазид – гликлазид МВ – глимепирид – гликвидон – глипизид – глибенкламид	1,0 – 2,0	– быстрое достижение эффекта – опосредованно снижают риск микрососудистых осложнений – нефро- и кардиопротекция (гликлазид МВ) – низкая цена	– риск гипогликемии – быстрое развитие резистентности – прибавка массы тела – нет однозначных данных по сердечно-сосудистой безопасности, особенно в комбинации с МФ	Противопоказаны при почечной (кроме, гликлазида, глимеперида и гликвидона) и печеночной недостаточности; кетоацидозе; беременности и лактации.
Глиниды – репаглинид – натеглинид	0,5 – 1,5	– контроль постпрандиальной гипергликемии – быстрое начало действия – могут быть использованы у лиц с нерегулярным режимом питания	– риск гипогликемии (сравним с СМ) – прибавка массы тела – нет информации по долгосрочной эффективности и безопасности – применение кратно количеству приемов пищи – высокая цена	Противопоказаны при почечной (кроме репаглинида) и печеночной недостаточности; кетоацидозе; беременности и лактации.
Средства с инкретиновой активностью				
ИДПП-4 – ситаглиптин – вилдаглиптин – саксаглиптин – линаглиптин – алоглиптин	0,5 – 1,0	– низкий риск гипогликемий – не влияют на массу тела – доступны в фиксированных комбинациях с МФ – потенциальный протективный эффект в отношении β-клеток	– потенциальный риск панкреатитов у ситаглиптина (не подтвержден) – нет информации по долгосрочной эффективности и безопасности – высокая цена	Возможно применение на всех стадиях ХБП, включая терминальную с соответствующим снижением дозы (линаглиптин без снижения дозы). Противопоказаны при тяжелой печеночной недостаточности (кроме саксаглиптина, линаглиптина); кетоацидозе; беременности и лактации

аГПП-1 – эксенатид – лираглутид	0,8 – 1,8	– низкий риск гипогликемии – снижение массы тела – снижение АД – потенциальный протективный эффект в отношении β-клеток	– желудочно-кишечный дискомфорт – формирование антител (преимущественно на эксенатиде) – потенциальный риск панкреатита (не подтвержден) – инъекционная форма введения – нет информации по долгосрочной эффективности и безопасности – высокая цена	Противопоказаны при тяжелой почечной и печеночной недостаточности; кетоацидозе; беременности и лактации.
---------------------------------------	-----------	--	--	--

#### Средства, блокирующие всасывание глюкозы

Ингибитор альфа-глюкозидаз – акарбоза	0,5 – 0,8	– не влияет на массу тела – низкий риск гипогликемии – снижает риск развития СД 2 типа у лиц с НТГ	– желудочно-кишечный дискомфорт – низкая эффективность – прием 3 раза в сутки	Противопоказан при заболеваниях ЖКТ; почечной и печеночной недостаточности; кетоацидозе; беременности и лактации.
---------------------------------------	-----------	--	---	---

#### ИНСУЛИНЫ

Инсулин	1,5 – 3,5	– высокая эффективность – снижает риск микро- и макрососудистых осложнений	– высокий риск гипогликемии – прибавка массы тела – требует частого контроля гликемии – инъекционная форма – относительно высокая цена	Нет противопоказаний и ограничений в дозе.
---------	-----------	---	--	--

Приоритет должен быть отдан средствам с минимальным риском гипогликемий (МФ, иДПП-4, аГПП-1);

При наличии ожирения и АГ предпочтительны аГПП-1 в связи с эффективным снижением массы тела и уровня систолического АД.

При непереносимости или противопоказаниях к препаратам первого ряда рекомендуется начало терапии с других классов ССП. Эффективным считается темп снижения HbA1c > 0,5 % за 6 мес. наблюдения.

При отсутствии достижения индивидуальных целей гликемического контроля или при снижении уровня HbA1c менее, чем на 0.5% от исходного за 6 мес. наблюдения, на втором этапе необходимо назначение комбинации 2х препаратов, обладающих взаимодополняющим механизмом действия:

К наиболее рациональным комбинациям ССП относятся:

- МФ + иДПП-4
- МФ + аГПП-1
- МФ + СМ или Глинид

Все три комбинации одновременно уменьшают ИР и стимулируют секрецию инсулина. При этом комбинации МФ + иДПП-4 или МФ + аГПП-1 обладают минимальным риском гипогликемии и не сопровождаются прибавкой массы тела, а комбинация МФ + аГПП-1 приводит к ее снижению.

## Рациональные комбинации ССП



НЗ - незарегистрированная комбинация

## Нерациональные комбинации ССП

- СМ + Глинид
- аГПП-1 + иДПП-4
- Два препарата СМ
- ТЗД + инсулин
- иДПП-4 (или аГПП-1) + Глинид
- Инсулин короткого действия + иДПП-4, или аГПП-1, или Глинид, или СМ

## Особенности терапии СД2 у детей и подростков

**Фармакологическая терапия.** Цели фармакологической терапии заключаются в снижении инсулинорезистентности, увеличении секреции инсулина или для замедления постпрандиальной абсорбции глюкозы. Первым препаратом выбора является *метформин*.

Только метформин и инсулин одобрены для лечения СД 2 у детей и подростков старше 10 лет в качестве монотерапии, а также в комбинации с инсулином, в странах Европы, США и России. Препараты СМ рекомендованы для терапии у детей с СД 2 типа в некоторых странах.

## Инсулинотерапия при СД 2 типа

### Показания:

- у лиц с впервые выявленным СД 2 типа – при уровне HbA1c > 9 % и наличии выраженной клинической симптоматики декомпенсации;
- у лиц с анамнезом СД 2 типа – при отсутствии достижения индивидуальных целей гликемического контроля на комбинированной терапии максимально переносимыми дозами других ССП;
- при наличии противопоказаний к назначению или непереносимости других ССП;
- при кетоацидозе;

- при необходимости оперативного вмешательства, острых интеркуррентных и обострениях хронических заболеваний, сопровождающихся декомпенсацией углеводного обмена (возможен **временный перевод** на инсулинотерапию).

Перед **плановым переводом** больного на инсулинотерапию необходимо:

- обучить пациента методам самоконтроля;
- предупредить о возможности гипогликемии, информировать о ее симптомах и методах устранения и профилактики;
- пересмотреть принципы диетотерапии.

Таблица 14 Режимы назначения инсулина при СД 2 типа:

Режим	Схема
Базальный инсулин в режиме одной инъекции	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Инсулин средней продолжительности действия 1–2 раза в день в комбинации с пероральными ССП (МФ, СМ, иДПП-4)</li> <li>• Аналог инсулина длительного действия 1–2 раза в день в комбинации с пероральными ССП (МФ, СМ, иДПП-4)</li> </ul>
«Базал плюс»	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Инсулин средней продолжительности действия 1–2 раза в день в комбинации с пероральными ССП (МФ, СМ, иДПП-4) и инсулин короткой продолжительности действия перед основным приемом пищи</li> <li>• Аналог инсулина длительного действия 1–2 раза в день в комбинации с пероральными ССП (МФ, СМ, иДПП-4) и аналог инсулина ультракороткого действия перед основным приемом пищи</li> </ul>
Режим многократных инъекций готовых смесей инсулина	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Готовая смесь аналога инсулина ультракороткого действия и протаминированного аналога инсулина ультракороткого действия перед едой (2–3 раза)</li> <li>• Готовая смесь инсулина короткого действия и средней продолжительности действия перед завтраком и ужином</li> </ul>
Базис-болюсный режим	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Аналог инсулина длительного действия 1–2 раза в день + аналог инсулина ультракороткого действия едой</li> <li>• Инсулин средней продолжительности действия 2 раза в день + инсулин короткого действия перед едой</li> </ul>

Таблица 15 Рекомендации по выбору режима инсулинотерапии при СД 2 типа

Образ жизни	Течение заболевания	Выбор режима инсулинотерапии
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Пациент неохотно обсуждает необходимость начала инсулинотерапии / проявляет готовность использовать наиболее простой режим инсулинотерапии</li> <li>• Размеренный образ жизни</li> <li>• Низкая физическая активность</li> <li>• Живет один</li> <li>• Не может справиться с интенсивным режимом инсулинотерапии</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Неэффективность диеты и максимальной дозы других ССП и их комбинаций</li> <li>• Уровень HbA1c выше целевого на 1,0 – 1,5 %</li> <li>• Гипергликемия натощак</li> <li>• Неэффективность диеты и максимальной дозы других ССП и их комбинаций</li> <li>• Уровень HbA1c выше целевого более, чем на 1,5 %</li> <li>• Постприандиальная гипергликемия</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Аналог инсулина длительного действия 1 раз в день + ССП</li> <li>• Инсулин средней продолжительности действия 1-2 раза в день + ССП</li> <li>• Готовая смесь аналога инсулина ультракороткого действия и протаминированного аналога инсулина ультракороткого действия перед завтраком и ужином ± ССП</li> <li>• Готовая смесь инсулина короткого действия и средней продолжительности действия перед завтраком и ужином ± ССП</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Активный образ жизни</li> <li>• Физические нагрузки, занятия спортом</li> <li>• Мотивация к самоконтролю</li> <li>• Способность справляться с требованиями к режиму инсулинотерапии и частоте инъекций</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Уровень HbA1c выше целевого более, чем на 1,5 %</li> <li>• Гипергликемия натощак и после еды</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Аналог инсулина длительного действия 1-2 раза в день + аналог инсулина ультракороткого действия перед едой</li> <li>• Инсулин средней продолжительности действия 2 раза в день + инсулин короткого действия перед едой</li> </ul>

### Показания для интенсификации инсулинотерапии при СД 2 типа:

- отсутствие достижения индивидуальных целей терапии на предшествующем режиме инсулинотерапии в течение 3–6 мес.;
- дальнейшее титрование дозы в одной инъекции ограничено из-за большой однократной дозы (увеличение риска развития гипогликемии);
- режим питания предполагает необходимость интенсификации инсулинотерапии.

### Старт инсулинотерапии при СД 2 типа:

Базальный инсулин (аналог инсулина длительного действия или инсулин средней продолжительности действия) в одной или двух инъекциях в дозе 10 ед или 0,2 ед/кг. Ежедневный контроль гликемии натощак. Коррекция дозы на 2-4 ед 1 раз в 3 дня до достижения уровня гликемии натощак менее 7,2 ммоль/л [7].

Инсулинотерапия СД 2 типа может носить *временный характер*. Если в течение короткого времени удается устранить токсическое воздействие глюкозы на поджелудочную железу, то β-клетки вновь начинают секретировать инсулин в достаточных количествах.



В редких случаях, когда в «дебюте» заболевания определяется уровень HbA1c более 9%, но при этом отсутствуют выраженные клинические симптомы декомпенсации (прогрессирующая потеря массы тела, жажда, полиурия), то можно начать лечение с альтернативного варианта – комбинации 2-х или 3-х ССП. При этом основой такой комбинации должны стать препараты СМ, как средства с максимальной инсулинсекреторной способностью. В дальнейшем, при достижении целей терапии в течении 6 мес. комбинированную терапию можно продолжить. Но в случае отсутствия эффекта – обязателен переход на инсулинотерапию.

Таблица 16 Препараты инсулина, рекомендуемые к применению у больных СД 2 типа

Характеристика Препаратов инсулина	Начало действия через, мин	Пик действия через, час	Длительность действия, час
Ультракороткого Действия (аналоги инсулина человека)	15-35	1-3	3-5
Короткого действия	30-60	2-4	5-8
Длительный беспиикового действия	60-120	Не выражен	До 24
Средней продолжительности действия	120-240	4-12	12-24
Смеси инсулинов короткого и среднего действия	Такие же как у инсулинов короткого действия и НПХ-инсулинов, т.е. в смеси они действуют раздельно		
Смеси чистых и протаминированных ультракоротких аналогов инсулина	Компоненты смеси действуют раздельно		

Таблица 17 Устройства для введения инсулина

Наименование устройства	Способы введения
Инсулиновые шприцы для введения инсулина 100 ЕД/мл	Подкожные инъекции инсулина
Инсулиновые шприц-ручки	С шагом дозы 1 или 0,5 ЕД/мл Готовые к употреблению (предзаполненные инсулином) или со сменными инсулиновыми картриджами)
Инсулиновые помпы (носимые дозаторы инсулина)	Устройства для постоянной подкожной инфузии инсулина, в том числе с постоянным мониторингом уровня глюкозы. Инсулиновые помпы являются наиболее современным средством введения инсулина

### **Лечение гипогликемических состояний [3, 5]**

Пациентам, у которых гипогликемия развивается без проявления симптомов, а также больным, у которых наблюдались один и более эпизодов тяжелой гипогликемии следует рекомендовать ориентироваться на более высокие целевые значения уровня глюкозы во избежание развития гипогликемии, по крайней мере, в течение нескольких недель, а также с целью частичного устранения проблемы развития бессимптомной гипогликемии и снижения риска эпизодов гипогликемии в будущем.

Легкая гипогликемия (не требующая помощи другого лица)

- Применение глюкозы (15–20 г) является предпочтительным лечением у пребывающих в сознании больных с гипогликемией, хотя могут быть использованы и любые формы углеводов, содержащие глюкозу.
- Прием 1 ХЕ быстро усваиваемых углеводов: сахар (3-5 кусков по 5 г, лучше растворить), или мед или варенье (1 столовая ложка), или 100 мл фруктового сока, или 100 мл лимонада на сахаре, или 4-5 больших таблеток глюкозы (по 3–4 г), или 1 тубы с углеводным сиропом (по 13 г). При сохранении симптоматики - прием продуктов повторить через 15 мин.
- Если гипогликемия вызвана инсулином короткого действия, особенно в ночное время, то дополнительно съесть 1-2 ХЕ медленно усваиваемых углеводов (хлеб, каша и т. д.).
- Тяжелая гипогликемия (потребовавшая помощи другого лица, с потерей сознания или без нее)
- Пациента уложить на бок, освободить полость рта от остатков пищи. При потере сознания нельзя вливать в полость рта сладкие растворы (опасность асфиксии!).
- В/в струйно ввести 40 – 100 мл 40% раствора декстрозы (глюкозы), до полного восстановления сознания. В тяжелых случаях применяют глюкокортикоиды внутривенно или внутримышечно.
- Альтернатива – 1 мг (маленьким детям 0,5 мг) глюкагона п/к или в/м (вводится родственником больного).
- Если сознание не восстанавливается после в/в введения 100 мл 40% раствора декстрозы (глюкозы), это свидетельствует об отеке головного мозга. Необходима госпитализация пациентов и внутривенное введение коллоидных растворов из расчета 10 мл/кг/сут: маннитола, маннита, гидроксиэтилкрахмала (пентакрахмала).
- Если причиной является передозировка пероральных сахароснижающих препаратов с большой продолжительностью действия, в/в капельное введение 5–10% раствора декстрозы (глюкозы) продолжать до нормализации гликемии и полного выведения препарата из организма.

### **Лечение гиперосмолярных гипергликемических состояний**

*Основные компоненты:*

- борьба с дегидратацией и гиповолемией;
- устранение инсулиновой недостаточности;
- восстановление электролитного баланса;
- выявление и лечение заболеваний, спровоцировавших ГГС, и его осложнений).

На догоспитальном этапе или в приемном отделении:

1. Экспресс-анализ глюкозы плазмы и любой порции мочи на кетоновые тела;
2. Раствор натрия хлорида 0,9 % внутривенно капельно со скоростью 1000 мл/ч.

В реанимационном отделении или отделении интенсивной терапии:

#### Лабораторный мониторинг:

1. Расчет скорректированного  $\text{Na}^+$  (для выбора раствора для инфузии):  
скорректированный  $\text{Na}^+$  = измеренный  $\text{Na}^+$  + 1,6 (глюкоза – 5,5) / 5,5.
2. Желательно – уровень лактата (частое сочетание наличие лактат-ацидоза).
3. Коагулограмма (минимум – протромбиновое время).

#### Терапевтические мероприятия:

##### Регидратация:

- в первый час – 1000 мл раствора натрия хлорида 0,9 %, затем – в зависимости от уровня  $\text{Na}^+$ :

- при скорректированном  $\text{Na}^+ > 165$  ммоль/л: солевые растворы противопоказаны, регидратацию начинают с 2 %-го раствора глюкозы;

- при скорректированном  $\text{Na}^+ 145\text{--}165$  ммоль/л: регидратацию проводят 0,45 % (гипотоническим) NaCl;

- при снижении скорректированного  $\text{Na}^+$  до  $< 145$  ммоль/л переходят на 0,9 % NaCl;

- при гиповолемическом шоке (АД  $< 80/50$  мм рт. ст.) вначале в/в очень быстро вводят 1 л 0,9 % NaCl или коллоидные растворы.

Скорость регидратации: 1-й час – 1000–1500 мл жидкости, 2-й и 3-й час – по 500–1000 мл, затем по 250–500 мл (под контролем ЦВД; объем вводимой за час жидкости не должен превышать часового диуреза более, чем на 500–1000 мл).

##### Особенности инсулинотерапии:

- с учетом высокой чувствительности к инсулину при ГГС, в начале инфузионной терапии инсулин не вводят или вводят в очень малых дозах – 0,5–2 ЕД/ч, максимум 4 ЕД/ч в/в.

• Если через 4–5 ч от начала инфузии, после частичной регидратации и снижения уровня  $\text{Na}^+$  сохраняется выраженная гипергликемия, переходят на режим дозирования инсулин из расчета 0,1 ЕД/кг/час;

• Если одновременно с началом регидратации раствора натрия хлорида 0,45% (гипотоническим) ошибочно вводятся более высокие дозы инсулина короткого действия ( $\geq 6\text{--}8$  ед/ч), возможно быстрое снижение осмолярности с развитием отека легких и отека мозга.

Уровень глюкозы плазмы не следует снижать быстрее, чем на 4 ммоль/л/ч, а осмолярность сыворотки – не более, чем на 3–5 мосмоль/л/ч.

**Восстановление калия.** Заместительная терапия необходима вне зависимости от концентрации калия в сыворотке крови. Заместительная терапия калием основывается на данных его определения в сыворотке крови и продолжается в течение всего периода внутривенного введения жидкостей.

#### Лечение лактатацидоза

##### Основные принципы:

- Уменьшение образования лактата.

- Выведение из организма лактата и метформина.
- Борьба с шоком, гипоксией, ацидозом, электролитными нарушениями.
- Устранение провоцирующих факторов.

**Мониторинг состояния больного.** Содержание глюкозы и лактата в капиллярной крови определяется каждый час. Каждые 2–4 ч проводится определение в венозной крови уровня глюкозы, электролитов, мочевины, газового состава крови.

#### **Терапевтические мероприятия**

##### **Уменьшение продукции лактата:**

- инсулин короткого действия по 2–5 ед. в час в/в, раствора декстрозы 5 % (глюкоза) по 100 – 125 мл в час.

##### **Удаление избытка лактата и бигуанидов (если применялись)**

- единственное эффективное мероприятие – гемодиализ с безлактатным буфером.
- при острой передозировке метформина – активированный уголь или другой сорбент внутрь.

##### **Восстановление КЩС**

- ИВЛ в режиме гипервентиляции для устранения избытка CO<sub>2</sub> (цель: pCO<sub>2</sub> 25–30 мм рт. ст.).
- введение бикарбоната натрия – только при pH < 7,0, крайне осторожно (опасность парадоксального усиления внутриклеточного ацидоза и продукции лактата), не более 100 мл 4 % раствора однократно, в/в медленно, с последующим увеличением вентиляции легких для выведения избытка CO, образующегося при введении бикарбоната.

##### **Борьба с шоком и гиповолемией**

Проводится по общим принципам интенсивной терапии.

##### **Лечение артериальной гипертензии**

##### **Немедикаментозные методы коррекции АД**

- Ограничение употребления поваренной соли до 3 г/сут (пищу не солить!)
- Снижение массы тела (ИМТ <25 кг/м<sup>2</sup>)
- Снижение потребления алкоголя < 30 г/сут для мужчин и 15 г/сут для женщин (в пересчете на спирт)
- Отказ от курения
- Аэробные физические нагрузки по 30 – 40 мин не менее 4 раз в неделю

##### **Медикаментозная терапия АГ**

Таблица 18 Основные группы антигипертензивных препаратов (возможно применение в качестве монотерапии)

Наименование группы	Наименование препаратов
Ингибиторы АПФ	Эналаприл 5 мг, 10 мг, 20 мг, Лизиноприл 10 мг, 20 мг Периндоприл 5 мг, 10 мг, Фозиноприл 10 мг, 20 мг
БРА	Лозартан 50 мг, 100 мг, Ирбесартан 150 мг

Диуретики: •Тиазидные и тиазидоподобные •Петлевые •Калийсберегающие (антагонисты аль-достерона)	Гидрохлортиазид 25 мг,  Фуросемид 40 мг, Спиронолактон 25 мг, 50 мг
Блокаторы кальциевых каналов (БКК) •Дигидропиридиновые (БКК-ДГП) •Недигидропиридиновые (БКК-НДГП)	Нифедипин 10 мг, 20 мг, 40 мг Амлодипин 2,5 мг, 5 мг, 10 мг  Верапамил, верапамил СР, дилтиазем
β-блокаторы (ББ) •Неселективные (β1, β2) •Кардиоселективные (β1)  •Сочетанные (β1, β2 и α1)	Пропранолол Бисопролол 2,5 мг, 5 мг, 10 мг, Небиволол 5 мг  Карведилол

Таблица 19 Дополнительные группы антигипертензивных препаратов (применение в составе комбинированной терапии)

Группа	Препараты
α-блокаторы (АБ)	Доксазозин, празозин
Препараты центрального действия •Агонисты α2-рецепторов •Агонисты I2-имидазолиновых рецепторов	Клонидин Моксонидин
Прямые ингибиторы ренина	Алискирен

#### Оптимальные комбинации антигипертензивных препаратов

- ИАПФ+ тиазид,
- ИАПФ + тиазидоподобный диуретик,
- ИАПФ+ БКК,
- БРА + тиазид,
- БРА + БКК,
- БКК + тиазид,
- БКК-ДГП + ББ

Таблица 20 Преимущественные показания к назначению различных групп антигипертензивных препаратов

ИАПФ	БРА	ББ	БКК-ДГП
– ХСН – Дисфункция ЛЖ – ИБС – Диабетическая или недиабетическая нефропатия – ГЛЖ – Атеросклероз сонных артерий – Протеинурия/МАУ – Мерцательная аритмия	– ХСН – Перенесенный ИМ – Диабетическая нефропатия – Протеинурия/МАУ – ГЛЖ – Мерцательная аритмия – Непереносимость ИАПФ	– ИБС – Перенесенный ИМ – ХСН – Тахикардия – Глаукома – Беременность	– ИСАГ (пожилые) – ИБС – ГЛЖ – Атеросклероз сонных и коронарных артерий – Беременность

<b>БКК-НГДП</b> – ИБС – Атеросклероз сонных артерий – Суправентрикулярные тахикардии	<b>Диуретики тиазидные</b> – ИСАГ (пожилые) – ХСН	<b>Диуретики (антагонисты альдостерона)</b> – ХСН – Переносимый ИМ	<b>Диуретики петлевые</b> – Терминальная стадия ХПН
---	---	--	--

### Коррекция дислипидемии

- Коррекцию дислипидемии при СД 2 типа следует начинать вне зависимости от достижения компенсации углеводного обмена

### Методы коррекции дислипидемии

- **Немедикаментозная коррекция:** модификация образа жизни с повышением физической активности, снижением массы тела (по показаниям) и коррекцией питания со снижением потребления насыщенных жиров, транс-форм жиров и холестерина.
- Медикаментозная коррекция.

### Статины – препараты первой линии для снижения уровня ХЛНП

**Показания к назначению статинов** (всегда – в дополнение к мероприятиям по изменению образа жизни):

1. При уровне ХЛНП, превышающем целевые значения;
2. Независимо от исходного уровня ХЛНП у больных СД с диагностированной ИБС.

Если цели не достигаются, несмотря на использование максимально переносимых доз статинов, то удовлетворительным результатом терапии считается снижение концентрации ХЛНП на 30–40 % от исходной.

**Если при лечении адекватными дозами статинов целевые показатели липидов не достигнуты,** может назначаться комбинированная терапия с добавлением фибратов, эзетимиба, никотиновой кислоты или секвестрантов желчных кислот.

### Дислипидемия у детей и подростков с СД 2 типа:

- У детей старше 2 лет, у которых семейный анамнез отягощен (гиперхолестеринемия [концентрация общего холестерина > 240 мг/дл] или развитие кардиоваскулярных событий в возрасте до 55 лет) или неизвестен, следует провести исследование профиля липидов натощак сразу после постановки диагноза СД (после достижения гликемического контроля). Если семейный анамнез не отягощен, первое измерение концентрации липидов нужно провести в подростковом возрасте (10 лет и старше). У всех детей, у которых диабет был выявлен в пубертатном периоде или позже, исследование профиля липидов натощак следует провести сразу после постановки диагноза СД (после достижения гликемического контроля).
- При отклонениях в показателях рекомендуется определять профиль липидов ежегодно. Если показатели концентрации ХС ЛПНП соответствуют уровню допустимого риска (< 100 мг/дл [2,6 ммоль/л]), измерение концентрации липидов можно проводить каждые 5 лет.

Начальная терапия заключается в оптимизации контроля глюкозы и лечебном питании, предусматривающем ограничение употребления насыщенных жиров.

- Назначение статинов показано пациентам старше 10 лет, у которых, несмотря на диету и адекватный образ жизни, показатель ХС ЛПНП составляет  $> 160$  мг/дл ( $4,1$  ммоль/л) или  $> 130$  мг/дл ( $3,4$  ммоль/л) при наличии одного и более факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний.

- Целевым является уровень ЛПНП  $< 100$  мг/дл ( $2,6$  ммоль/л).

### Антиагрегантная терапия

- Следует использовать аспирин ( $75-162$  мг/день) как средство первичной профилактики у пациентов с СД 1 или 2 типа и повышенным кардиоваскулярным риском, включая больных старше 40 лет, а также лиц с наличием дополнительных факторов риска (сердечно-сосудистые заболевания в семейном анамнезе, АГ, курение, дислипидемия, альбуминурия).

- Необходимо использовать аспирин ( $75-162$  мг/день) как средство вторичной профилактики у больных с СД и сердечно-сосудистыми заболеваниями в анамнезе.

- У пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями и непереносимостью аспирина следует использовать клопидогрель.

- Комбинированная терапия ацетилсалициловой кислотой ( $75-162$  мг/день) и клопидогрелем ( $75$  мг/день) целесообразна на протяжении периода до одного года у пациентов после перенесенного острого коронарного синдрома.

- Назначение аспирина не рекомендуется лицам до 30 лет по причине отсутствия убедительных доказательств пользы такого лечения. Аспирин противопоказан пациентам младше 21 года в связи с риском развития синдрома Рея.

### Лечение диабетической полинейропатии (ДПН)

Применяются в качестве патогенетической терапии препараты альфа-липоевой кислоты, водорастворимые формы витаминов группы В (бенфотиамин).

Таблица 22 Лечение болевой формы ДПН

Фармакологическая группа	Код АТХ	Международное название	Дозировка, кратность, длительность приема	Уровень доказательности
Противосудорожные препараты	N03AX16	Прегабалин [22-25]	150 мг внутрь 2 р/сут (при необходимости до 600/сут) длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости	A
	N03AX12	Габапентин [26,27]	1800-2400 мг/сут в 3 приема (начинать с 300 мг, постепенно увеличивая до терапевтической дозы)	A
Антидепрессанты	N06AX	Дулоксетин [28-30]	60 мг/сут (при необходимости 120/сут в 2 приема) в течение 2 мес	A
	N06AA	Амитриптилин [31,32]	25 мг 1-3 р/сут (индивидуально) длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости	B

Таблица 23 Лечение резистентной к терапии болевой ДПН

Фармакологическая группа	Код АТХ	Международное название	Дозировка, кратность, длительность приема	Уровень доказательности
Опиоиды		Трамадол [33]	50 мг/сут длительность приема – индивидуально в зависимости от эффекта и переносимости; длительный прием не оправдан	А

#### Лечение диабетической нефропатии

**Перечень основных лекарственных средств (100% вероятность использования):**

Ингибиторы АПФ, БРА.

**Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности использования):**

Нифедипин; Амлодипин; Карведилол; Фуросемид; Эпоэтин-альфа; Дарбэпоэтин; Севеламера карбонат; Цинакальцет; Альбумин.

#### Лечение диабетической ретинопатии

- Пациентов с макулярным отеком, тяжелой непролиферативной диабетической ретинопатией или пролиферативной диабетической ретинопатией любой степени тяжести следует незамедлительно направить к специалисту по диабетической ретинопатии.
- Лазерная фотокоагуляционная терапия с целью снижения риска утраты зрения показана больным с высоким риском пролиферативной диабетической ретинопатии, клинически значимым макулярным отеком и в некоторых случаях с тяжелой непролиферативной диабетической ретинопатией.
- Наличие ретинопатии не является противопоказанием к назначению аспирина с целью кардиопротекции, поскольку использование этого препарата не повышает риск кровоизлияний в сетчатку.

#### Лечение ишемической болезни сердца

- Пациентам с сердечно-сосудистыми заболеваниями следует назначать ИАПФ, аспирин и статины (при отсутствии противопоказаний) с целью снижения риска кардиоваскулярных событий.
- Пациентам с перенесенным инфарктом миокарда в медикаментозное лечение следует включать β-адреноблокаторы (при отсутствии противопоказаний) с целью снижения риска смерти.
- Пациентам старше 40 лет с другими факторами кардиоваскулярного риска (АГ, сердечно-сосудистые заболевания в семейном анамнезе, дислипидемия, микроальбуминурия, кардиальная автономная нейропатия, курение) необходимо назначать аспирин и статины (при отсутствии противопоказаний) с целью снижения риска сердечно-сосудистых событий.
- Пациентам с застойной сердечной недостаточностью назначение тиазолидиндионов противопоказано.



• Метформин может быть использован у пациентов со стабильным течением застойной сердечной недостаточности при нормальной почечной функции. Назначения этого лекарственного средства нужно избегать у больных с нестабильным течением застойной сердечной недостаточности или в случае госпитализации.

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

##### **Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность использования)**

- Метформин
- Тиазолидионы
- Препараты СМ
- Глиниды
- Ингибиторы ДПП-4
- аГПП-1
- Ингибиторы альфаглюкозидазы
- Инсулины короткого действия
- Инсулины ультракороткого действия (аналоги инсулина человека)
- Инсулины средней продолжительности действия
- Длительный инсулин беспикового действия
- Смесь аналогов инсулина короткого и средней продолжительности действия;
- Смесь инсулина короткого и средней продолжительности действия

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения)**

Антигипертензивная терапия:

- ингибиторы АПФ (Эналаприл 10 мг; Лизиноприл 20 мг; Периндоприл 10 мг; Фозиноприл 20 мг; Каптоприл 25мг);
- комбинированные препараты (Рамиприл +Амлодипин 10 мг/5мг; Фозиноприл +Гидрохлортиазид 20мг/12,5мг);
- БРА (Лозартан 50 мг; Ирбесартан 150 мг);
- мочегонные (Гидрохлортиазид 25 мг; Фуросемид 40 мг, Спиринолактон 50 мг);
- Блокаторы Са-каналов (Нифедипин 20 мг; Амлодипин 5 мг, 10 мг; Верапамил 80мг);

- агонисты имидазолиновых рецепторов (Моксонидин 0,4 мг);
- бета-блокаторы (Бисопролол 5 мг; Небиволол 5 мг; Карведилол 25мг);

Антилипидемические средства:

- статины (Симвастатин 40мг; Розувастатин 20мг; Аторвастатин 10мг);

Лечение болевой формы диабетической нейропатии:

- противосудорожные (Прегабалин 75мг);
- антидепрессанты (Дулоксетин 60мг; Amitриптилин 25мг);
- нейротропные витамины группы В (Мильгамма);
- опиоидные анальгетики (Трамадол 50мг);

Лечение диабетической нейропатии:

- производные альфа-липоевой кислоты (тиоктовая кислота фл 300мг/12мл, табл 600 мг);

- Антиангинальные средства (Изосорбида мононитрат 40мг);
- НПВС (Кетамин 500мг/10мл; Диклофенак 75мг/3мл или 75мг/2мл);
- Лекарственные средства, влияющие на коагуляцию (Ацетилсалициловая кислота 75мг);

#### **14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

##### **Перечень основных лекарственных средств (100% вероятность применения)**

###### ПССП:

- Метформин 1000мг;
- Препараты СМ: (глибенкламид 5мг, гликлазид 30мг и 60 мг),
- Комбинированная терапия ( глимепирид+метформин 2мг/500мг);
- Глиниды (репаглинид 2мг);
- Ингибиторы ДПП-4 (ситаглиптин 100мг);
- аГПП-1(лираглутид 6мг/мл);
- Инсулинотерапия
- Инсулины короткого действия во флаконах (30%) и картриджах;
- Инсулины ультракороткого действия (аналоги инсулина человека: аспарт, лизпро, глулизин);
- Инсулины средней продолжительности действия во флаконах и картриджах;
- Длительный инсулин беспикового действия (детемир, гларгин);
- Смесь аналогов инсулина короткого и средней продолжительности действия (аспарт, лизпро);

- Смесь инсулина короткого и средней продолжительности действия;

###### Парентеральные растворы

- Натрия хлорид 0,9% - 100мл, 200мл, 400мл, 500мл;
- Декстроза 5% - 400мл;
- Калия хлорид 40мг/мл – 10мл;
- Гидроксиэтилкрахмал 10% - 500мл (пентакрахмал);
- При гипогликемической коме:
- Глюкагон – 1мг;
- Декстроза 40% - 20мл;
- Осмотический диуретик (Маннитол 15% - 200мл).

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения)**

###### Антибактериальная терапия:

- пенициллинового ряда (амоксциллин + клавулановая кислота 600мг);
- производные нитроимидазола (метронидазол 0,5% - 100мл);
- цефалоспорины (цефазолин 1г; цефтриаксон 1000мг; цефепим 1000мг).

###### Антигипертензивная терапия:

- ингибиторы АПФ (Эналаприл 10 мг; Лизиноприл 20 мг; Периндоприл 10 мг; Фозиноприл 20 мг; Каптоприл 25мг);
- комбинированные препараты (Рамиприл +Амлодипин 10 мг/5мг; Фозиноприл +Гидрохлортиазид 20мг/12,5мг);
- БРА (Лозартан 50 мг; Ирбесартан 150 мг);
- мочегонные (Гидрохлортиазид 25 мг; Фуросемид 40 мг, Спиринолактон 50 мг);

- Блокаторы Са-каналов (Нифедипин 20 мг; Амлодипин 5 мг, 10 мг; Верапамил 80мг);
- агонисты имидазониновых рецепторов (Моксонидин 0,4мг);
- бета-блокаторы (Бисопролол 5 мг; Небиволол 5 мг; Карведилол 25мг);
- Антилипидемические средства:
- статины (Симвастатин 40мг; Розувастатин 20мг; Аторвастатин 10мг);
- Лечение болевой формы диабетической нейропатии:
- противосудорожные (Прегабалин 75мг);
- антидепрессанты (Дулоксетин 60мг; Амитриптилин 25мг);
- нейротропные витамины группы В (Мильгамма);
- опиоидные анальгетики (Трамадол 50мг);
- Лечение диабетической нейропатии:
- производные альфа-липовой кислоты (тиоктовая кислота фл 300мг/12мл, табл 600 мг);

Лечение диабетической нефропатии:

- Эпопозтин бета 2000МЕ/0,3мл;
- Дарбэпоэтин альфа 30мкг;
- Севеламер 800мг;
- Цинакальцет 30мг;
- Альбумин 20%;
- Антиангинальные средства (Изосорбида мононитрат 40мг);
- НПВС (Кетамин 500мг/10мл; Диклофенак 75мг/3мл или 75мг/2мл);
- Препараты для лечения гипогликемической комы (Преднизолон 30мг – 1мл);
- Маннитол 15% - 200мл;
- Противорвотные средства (Метоклопрамид 0,5%);
- Лекарственные средства, влияющие на коагуляцию:
- Гепарин 5000МЕ/мл – 5мл
- Эноксапарин 8000анти-Ха МЕ/0,8мл;
- Ацетилсалициловая кислота 75мг;

#### **14.2.3 медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:**

1. Натрия хлорид 0,9% - 400мл;
2. Декстроза 40% - 60мл;

**14.3 Другие виды лечения:** нет.

#### **14.4 Хирургическое вмешательство.**

##### **14.4.1, 14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных и стационарных условиях:**

- Первичная хирургическая обработка локальных трофических язв при первичном обращении.
- перевязка и некрэктомия длительно существующих (более 1 месяца) ран, не поддающихся медикаментозному лечению и влияющих на уровень гликемии в целом. Целесообразность проведения бариатрической хирургии должна быть оценена у пациентов с СД 2 типа, имеющих ИМТ  $\geq 35$  кг/м<sup>2</sup>, особенно если контроль диабета трудно достижим с помощью соответствующего образа жизни и фармакотерапии.

Пациентам с СД 2 типа, перенесшим бариатрическое вмешательство, необходимо пожизненное наблюдение.

#### 14.5 Профилактические мероприятия [2]:

- Пациентам с НТГ и НГН или с уровнем HbA1c 5.7–6.4% необходимо рекомендовать мероприятия, направленные на снижение массы тела на 7%, и увеличение ФА умеренной интенсивности не менее 150 мин/неделю, например прогулки.
- Для профилактики СД 2 типа рекомендуется прием МФ у лиц с НТГ, НГН или с уровнем HbA1c 5.7–6.4%, особенно с ИМТ >35 кг/м<sup>2</sup>, в возрасте <60 лет, женщинам с наличием в анамнезе гестационного СД.
- У лиц с преддиабетом рекомендуется ежегодный мониторинг углеводного обмена на ранее выявление СД 2.
- Рекомендуется скрининг и лечение модифицируемых факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний.

#### 14.6 Дальнейшее ведение:[3, 7]

Таблица 24 Перечень лабораторных показателей, требующих динамического контроля у пациентов СД 2 типа

Лабораторный показатель	Частота обследования
Самоконтроль гликемии	В дебюте заболевания и при декомпенсации – ежедневно несколько раз в день. В дальнейшем, в зависимости от вида ССТ: - на интенсифицированной инсулинотерапии: не менее 4 раз ежедневно;
Самоконтроль гликемии	- на ПССТ и/или а ГПП-1 и/или базальном инсулине: не менее 1 раза в сутки в разное время суток + 1 гликемический профиль (не менее 4 раз в сутки) в неделю; - на готовых смесях инсулина: не менее 2 раз в сутки в разное время + 1 гликемический профиль (не менее 4 раз в сутки) в неделю; - на диетотерапии: 1 раз в неделю в разное время суток;
HbA1c	1 раз в 3 месяца
Биохимический анализ крови (общий белок, холестерин, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП, триглицериды, билирубин, АСТ, АЛТ, креатинин, расчет СКФ, К, Na,)	1 раз в год (при отсутствии изменений)
ОАК	1 раз в год
ОАМ	1 раз в год
Определение в моче соотношения альбумина и креатинина	1 раз в год

Определение кетоновых тел в моче и крови	По показаниям
Определение ИРИ	По показаниям

\*При появлении признаков хронических осложнений СД, присоединении сопутствующих заболеваний, появлении дополнительных факторов риска вопрос о частоте обследований решается индивидуально.

Таблица 25 Перечень инструментальных обследований, необходимых для динамического контроля у пациентов СД 2 типа \*[3, 7]

Метод инструментального обследования	Частота обследования
СМГ	По показаниям, не реже 1 раза в год
Контроль АД	При каждом посещении врача. При наличии АГ –самоконтроль АД
Осмотр ног и оценка чувствительности стоп	При каждом посещении врача
ЭНГ нижних конечностей	1 раз в год
ЭКГ	1 раз в год
ЭКГ (с нагрузочными тестами)	1 раз в год
Рентгенография органов грудной клетки	1 раз в год
УЗДГ сосудов нижних конечностей и почек	1 раз в год
УЗИ органов брюшной полости	1 раз в год

\*При появлении признаков хронических осложнений СД, присоединении сопутствующих заболеваний, появлении дополнительных факторов риска вопрос о частоте обследований решается индивидуально.

### 15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе.

- компенсация углеводного обмена
- компенсация липидного обмена
- нормализация АД;
- развитие мотивации к самоконтролю;
- профилактика осложнений сахарного диабета.

Таблица 26 Целевые уровни углеводного контроля при СД у взрослых\* [2, 3]

показатель	цели
HbA1c	<7,0%
Гликемия натощак	3,9-7,2 ммоль/л
Гликемия через 2 часа после еды**	<10,0 ммоль/л

\* Цели должны быть индивидуализированными в зависимости от длительности диабета; возраста/ожидаемой продолжительности жизни; сопутствующих заболеваний; наличия сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний или прогрессирующих микроваскулярных осложнений; наличия скрытых гипогликемий; индивидуальных обсуждений с пациентом.

Таблица 27 Индивидуализированные по возрасту целевые уровни показателей углеводного обмена у детей и подростков (ADA, 2009) [5, 8]

Возрастные группы	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, препрандиальный	Уровень глюкозы плазмы крови, ммоль/л, перед сном/ночью	Уровень HbA1c, %	Рациональные предпосылки
Дошкольники (0-6 лет)	5,5-10,0	6,1-11,1	<8,5, но >7,5	Высокий риск и подверженность к гипогликемиям
Школьники (6-12 лет)	5,0-10,0	5,6-10,0	<8,5	Риск гипогликемий и относительно низкий риск развития осложнений до пубертата
Подростки и молодые взрослые (13-19 лет)	5,0-7,2	5,0-8,3	<7,5	- риск тяжелых гипогликемий -взросление и психологические аспекты -более низкие целевые значения (HbA1c <7,0%) приемлемы, если достигаются без большого риска гипогликемий

### III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

#### 16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Нурбекова Акмарал Асылевна, д.м.н., КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, профессор кафедры эндокринологии.
- 2) Аканов Жанай Айканович, к.м.н., Центра Диабета КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова, директор.
- 3) Ахмадьяр Нуржамал Садыровна., д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармакол.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

#### 18. Рецензенты:

Базарбекова Римма Базарбековна, д.м.н., АГИУВ, профессор, зав. кафедрой эндокринологии, председатель Ассоциации врачей-эндокринологов Казахстана.

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### 20. Список использованной литературы

- 1) World Health Organization. Definition, Diagnosis, and Classification of Diabetes Mellitus and its Complications: Report of a WHO consultation. Part 1: Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. Geneva, World Health Organization, 1999 (WHO/NCD/NCS/99.2).

- 2) American Diabetes Association. Standards of medical care in diabetes-2014. Diabetes Care, 2014; 37(1).
- 3) Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом. Под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой. 6-й выпуск. М., 2013.
- 4) World Health Organization. Use of Glycated Haemoglobin (HbA1c) in the Diagnosis of Diabetes Mellitus. Abbreviated Report of a WHO Consultation. World Health Organization, 2011 (WHO/NMH/CHP/CPM/11.1).
- 5) Нурбекова А.А. Сахарный диабет (диагностика, осложнения, лечение). Учебное пособие – Алматы. – 2011. – 80 с.
- 6) Базарбекова Р.Б., Зельцер М.Е., Абубакирова Ш.С. Консенсус по диагностике и лечению сахарного диабета. Алматы, 2011.
- 7) Дедов И.И., Шестакова М.В., Аметов А.С и др. Консенсус совета экспертов Российской ассоциации эндокринологов по инициации и интенсификации сахароснижающей терапии у больных сахарным диабетом 2 типа.// Сахарный диабет, 2011. – 4. – с. 6-17.
- 8) Базарбекова Р.Б. Руководство по эндокринологии детского и подросткового возраста. – Алматы, 2014. – 251 с.
- 9) Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Management of diabetes. A national clinical guideline, 2010.
- 10) ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2009 Compendium, Pediatric Diabetes 2009: 10(Suppl. 12).

## Приложение 1

### Методы скрининга СД 2 типа [2, 3]

Для выявления пациентов, возможно, имеющих диабет, проводится скрининг. Скрининг начинается с определения гликемии натощак. В случае обнаружения нормогликемии или нарушения гликемии натощак (НГН) – больше 5,5 ммоль/л, но меньше 6,1 ммоль/л по капиллярной крови и больше 6,1 ммоль/л, но меньше 7,0 ммоль/л по венозной плазме назначается проведение перорального глюкозотолерантного теста (ПГТТ).

#### **ПГТТ не проводится:**

- на фоне острого заболевания
  - на фоне кратковременного приема препаратов, повышающих уровень гликемии (глюкокортикоиды, тиреоидные гормоны, тиазиды, бета-адреноблокаторы и др.)
- ПГТТ следует проводить утром на фоне не менее чем 3-дневного неограниченного питания (более 150 г углеводов в сутки). Тесту должно предшествовать ночное голодание в течение минимум 8-14 часов (можно пить воду). После забора крови натощак испытуемый должен не более чем за 5 мин выпить 75 г безводной глюкозы или 82,5 г моногидрата глюкозы, растворенных в 250-300 мл воды. Для детей нагрузка составляет 1,75 г безводной глюкозы на кг массы тела, но не более 75 г. Через 2 часа осуществляется повторный забор крови.

## Показания к проведению скрининга на бессимптомный диабет

Скринингу подлежат все лица, имеющие ИМТ  $\geq 25$  кг/м<sup>2</sup> и нижеперечисленные факторы риска:

- малоподвижный образ жизни;
- родственники 1-й линии родства, страдающие сахарным диабетом;
- этнические популяции с высоким риском сахарного диабета;
- женщины, имеющие в анамнезе роды крупным плодом или установленный гестационный диабет;
- гипертензия ( $\geq 140/90$  мм рт ст или на антигипертензивной терапии);
- уровень ЛПВП 0,9 ммоль/л (или 35 мг/дл) и/или уровень триглицеридов 2,82 ммоль/л (250 мг /дл);
- наличие HbA1c  $\geq 5,7\%$ , предшествующих нарушенной толерантности к глюкозе или нарушенной гликемии натощак;
- кардиоваскулярные заболевания в анамнезе;
- другие клинические состояния, ассоциированные с инсулинорезистентностью (в том числе ожирение тяжелой степени, акантозис ниграс);
- синдром поликистозных яичников.

Если тест нормальный, необходимо повторять его каждые 3 года. В случае отсутствия факторов риска, скрининг проводится **всем лицам старше 45 лет**. Если тест нормальный, необходимо повторять его каждые 3 года.

**Скрининг** должен проводиться у **детей старше 10 лет и подростков** с ожирением, имеющих 2 и более факторов риска.

## Приложение 2

**Система СМГ** используется как современный метод диагностики изменений гликемии, выявления моделей и повторяющихся тенденций, выявления гипогликемий, проведения коррекции лечения и подбора сахароснижающей терапии; способствует обучению пациентов и их участию в своем лечении.

СМГ представляет собой более современный и точный подход по сравнению с самоконтролем в домашних условиях. СМГ позволяет измерять уровни глюкозы в межклеточной жидкости каждые 5 минут (288 измерений за сутки), предоставляя врачу и пациенту подробную информацию касательно уровня глюкозы и тенденций изменения ее концентрации, а также подает тревожные сигналы при гипо- и гипергликемии.

### Показания для проведения СМГ:

- пациенты с уровнем HbA1c выше целевых параметров;
- пациенты с несоответствием между уровнем HbA1c и показателями, зарегистрированными в дневнике;
- пациенты, с гипогликемией или в случаях подозрения на нечувствительность к наступлению гипогликемии;
- пациенты с боязнью гипогликемии, препятствующей коррекции лечения;
- дети с высокой вариабельностью гликемии;



- беременные женщины;
- обучение пациентов и привлечение к участию в своем лечении;
- изменение поведенческих установок у пациентов, которые были невосприимчивы к самостоятельному мониторингу гликемии.

## Приложение 3

### Замена продуктов по системе ХЕ

1 ХЕ - количество продукта, содержащее 15 г углеводов

<b>Молоко и жидкие молочные продукты</b>		
Молоко	250 мл	1 стакан
Кефир	250 мл	1 стакан
Сливки	250 мл	1 стакан
Кумыс	250 мл	1 стакан
Шубат	125 мл	½ стакана
<b>Хлеб и хлебобулочные изделия</b>		
Белый хлеб	25 г	1 кусок
Черный хлеб	30 г	1 кусок
Сухари	15 г	-
Панировочные сухари	15 г	1 ст. ложка
<b>Макаронные изделия</b>		
Вермишель, лапша, рожки, макароны, сочни		2-4 ст. ложки в зависимости от формы изделия
<b>Крупы, мука</b>		
Крупа любая в варенном виде		2 ст.л. с горкой
Крупа манная		2 ст.л.
Мука		1 ст. л
<b>Картофель, кукуруза</b>		
Кукуруза	100 г	½ початка
Сырой картофель	75 г	1 штука величиной с крупное куриное яйцо
Картофельное пюре	90 г	2 ст. ложки с горкой
Жаренный картофель	35 г	2 ст. ложки
Морковь и свекла – до 200 г не учитываются, при употреблении более 200 г в один прием пищи считаются как 1 ХЕ		
<b>Фрукты и ягоды (с косточками и кожурой)</b>		
Абрикосы	110 г	2-3 штуки
Айва	140 г	1 штука
Ананас	140 г	1 кусок (поперечный срез-1 см)
Арбуз	270 г	1 кусок
Апельсин	150 г	1 штука, средний
Банан	70 г	½ штуки, среднего

Брусника	140 г	7 ст. ложек
Виноград	70 г	12 шт. небольших
Вишня	90 г	15 штук
Гранат	170 г	1 шт. большой
Грейфрут	170 г	0,5 шт. крупный
Груша	90 г	1 шт., маленькая
Дыня	100 г	1 кусок
Ежевика	140 г	8 ст. ложек
Инжир	80 г	1 штука
Киви	110 г	1,5 штуки, крупной
Клубника	160 г	10 штук, средних
Крыжовник	120 г	6 ст. ложек
Малина	150 г	8 ст. ложек
Манго	110 г	1 штука, большой
Мандарины	150 г	2-3 штуки, средних
Персик	120 г	1 штука, средний
Сливы	90 г	3-4 штуки, небольших
Смородина	140 г	7 ст. ложек
Хурма	70 г	1 штука, маленькая
Черника	90 г	7 ст. ложек
Яблоко	90 г	1 штука, маленькое
Фруктовый сок	100 г	0,5 стакана
Сухофрукты	20-30 г	-
<b>Другие продукты</b>		
Квас	250 мл	1 стакан
Любой сладкий напиток	100 мл	½ стакана
Мороженное	65 г	-
Сахар-песок	10 г	1 ст. ложка
Сахар-кусковой	10 г	2 куска
Варенье, мед		1 ст. ложка

Пельмени, блины, оладьи, пирожки, сырники, вареники, котлеты также содержат углеводы, но количество ХЕ зависит от размера и рецепта изделия. При расчете данных продуктов в качестве ориентира следует использовать кусок белого хлеба: количество несладкого мучного изделия, помещающегося на кусок хлеба, соответствует 1 ХЕ. При расчете сладких мучных продуктов ориентиром является ½ куска хлеба.

При употреблении мяса – первые 100г не учитываются, каждые последующие 100 г соответствуют 1 ХЕ

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Низкорослость у детей

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Низкорослость у детей

2. **Код протокола:**

3. **Код МКБ-10:**

E23.0 Гипопитуитаризм

E34.3 Низкорослость (карликовость), не классифицированная в других рубриках

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

АКТГ – адренокортикотропный гормон

ЗВУР – задержка внутриутробного развития

ИФР – инсулиноподобный фактор роста

ЛГ – лютеинизирующий гормон

свТ4 – свободный Т4

СТГ – соматотропный гормон

ТТГ – тиреотропный гормон

ФСГ – фолликулостимулирующий гормон

SDS, СО – стандартное отклонение

SHOX – short stature homeo-box ген

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

6. **Категория пациентов:** дети.

7. **Пользователи протокола:** врачи-эндокринологи, педиатры.

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

8. **Определение:** Низкорослость (дефицит роста) – рост ниже 3 перцентили или ниже 2 стандартных отклонений ( $< -2.0$  SDS) от популяционной средней для данного хронологического возраста и пола [1].

9. **Клиническая классификация:** [2]

**Классификация задержки роста у детей и подростков (Э.П. Касаткина, 2005 г.):**

**Эндокринно-зависимые формы:**

**Соматотропная недостаточность:**

- **Пангипопитуитаризм:**

- Идиопатическая форма;

- Органическая форма.

- **Изолированный дефицит гормона роста;**

- Выраженный дефицит;

- Частичный дефицит;

- Селективный дефицит (нейросекреторная дисфункция наблюдается у большинства детей с семейной низкорослостью);

- Психосоциальный нанизм.

- **Синдром Ларона.**

**Дефицит тиреоидных гормонов:**

Классический вариант гипотиреоза;

Легкий вариант гипотиреоза.

**Нарушение уровня половых гормонов:**

Гипогонадизм;

Задержка полового развития;

Преждевременное половое развитие (в анамнезе).

**Избыток глюкокортикоидов:**

Болезнь Иценко-Кушинга;

Кортикостерома.

**Эндокринно-независимые формы:****Соматогеннообусловленные**

*Врожденные и приобретенные заболевания, сопровождающиеся: гипоксией; анемией, нарушением питания и процессов всасывания; нарушением функции почек; нарушением функции печени.*

**Патология костной системы;****Генетические и хромосомные заболевания:**

*Примордиальный нанизм\**

*Синдром Шерешевского–Тернера и другие генетические aberrации*

**Конституциональные особенности физического развития:**

*Синдром позднего пубертата*

*Семейная низкорослость*

\*«Примордиальный нанизм» по современной терминологии определяется как «задержка внутриутробного развития» (ЗВУР) – малый вес/рост при рождении для соответствующего гестационного возраста.

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

Показания для плановой госпитализации:

- проведение стимуляционных проб, выявляющих резервные возможности организма по выработке соматотропного гормона.

Показаний для экстренной госпитализации нет.

**11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:****11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- Измерение роста ребенка и его оценка с определением скорости роста, взвешивание;
- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом;
- исследование уровня ИРФ-1 в крови;
- Определение в крови уровней ТТГ, свТ4;
- Определение в крови уровней АКТГ, кортизола, ЛГ, ФСГ, пролактина, тестостерона (у мальчиков), эстрадиола (у девочек) – при наличии симптомов гипокортицизма и гипогонадизма;
- МРТ гипоталамо-гипофизарной области с контрастным усилением – при подозрении на наличие СТГ-недостаточности;
- общий анализ крови,

- глюкоза крови,
- общий анализ мочи.

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

- У девочек – определение кариотипа,
- УЗИ органов малого таза – у девочек;
- УЗИ яичек – у мальчиков;
- УЗИ щитовидной железы;
- определение генов, ответственных за закладку и функционирование соматотрофов (Prop-1, Pit-1)[3,4];

## **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- Измерение роста ребенка и его оценка с определением скорости роста, взвешивание;
- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом;
- исследование уровня ИРФ-1 в крови;
- Определение в крови уровней ТТГ, свТ4.

## **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- проведение стимуляционных тестов, направленных на выявление резервных возможностей гипофиза по секреции СТГ - дважды.

## **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- глюкоза крови.

## **11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.**

## **12. Диагностические критерии.**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы родителей и/или ребенка:**

- на отставание в росте.

#### **Анамнез:**

- уточнить рост других членов семьи – родителей, братьев и сестер ребенка;
- темпы роста родителей в детстве;
- длина и масса тела ребенка при рождении;
- возраст, в котором впервые замечено снижение темпов роста ребенка.

### **12.2 Физикальное обследование**

- Отставание длины тела ребенка от средних показателей более чем на 2 SDS;
- Стигмы дизэмбриогенеза («готическое» небо, низкий рост волос на шее, крыловидные складки шеи, антимонголоидный разрез глаз, широкая грудная клетка, отек тыла стоп и др.)
- Клинические признаки дефицита выработки тропных гормонов гипофиза: синдромы гипотиреоза, гипокортицизма, гипогонадизма.

### 12.3 Лабораторные исследования

- Снижение уровня ИРФ-1 в крови при СТГ-недостаточности;
- Кариотип 45X0 – при синдроме Шерешевского-Тернера;
- Снижение в крови уровней ТТГ и свТ4 при сопутствующем вторичном гипотиреозе;
- Снижение уровней АКТГ и кортизола при сопутствующем вторичном гипокортицизме;
- Снижение уровней ЛГ, ФСГ, тестостерона при сопутствующем вторичном гипогонадизме у мальчиков;
- Снижение уровней ЛГ, ФСГ эстрадиола при сопутствующем вторичном гипогонадизме у девочек;
- При СТГ-недостаточности проведение стимуляционных тестов с инсулином и клофелином выявляет недостаточный выброс СТГ.
- Отсутствие генов Prop-1, Pit-1 или их дефектность указывают на генетическую обусловленность СТГ-недостаточности.

### 12.4 Инструментальные исследования

- Отставание костного возраста на 2 и более лет при рентгенографии левой кисти с лучезапястным суставом указывает на эндокринный генез низкорослости;
- Изменения в области гипоталамуса и гипофиза при МРТ с контрастным усилением свидетельствуют об органической природе дефицита СТГ;
- Отсутствие яичников и гипо-, аплазия матки и труб по данным УЗИ органов малого таза у девочек подтверждает наличие синдрома Шерешевского-Тернера;
- Гипоплазия яичек по данным УЗИ у мальчиков подтверждает наличие сопутствующего вторичного гипогонадизма.

### 12.5 Показания для консультации специалистов

- Консультация генетика – при подозрении на наличие синдрома Шерешевского-Тернера;
- Консультация нейрохирурга – при обнаружении признаков органического поражения головного мозга;
- Консультация невропатолога – при обнаружении признаков органического поражения головного мозга.

### 12.6 Дифференциальный диагноз

проводится прежде всего между эндокриннозависимыми и эндокриннонезависимыми формами низкорослости путем оценки ведущего клинико-лабораторного синдрома, а также «внутри» эндокриннозависимых состояний с выделением случаев, сопровождающихся СТГ-недостаточностью (см. таблицу 1).

Таблица 1. Оценка стимуляционных проб на СТГ

Норма	Выраженный дефицит СТГ	Частичный дефицит СТГ
He < 10 нг/мл	< 5 нг/мл	> 5, но < 10 нг/мл
He < 20 мМЕ/л	<10 мМЕ/л	> 10, но < 20 мМЕ/л

Таблица 2. Алгоритм диагностики низкорослости



### 13. Цель лечения

Цели лечения определяются конкретной клинической ситуацией.

Достижение прогнозируемого конечного роста, а также полной медицинской и социальной адаптации пациента.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение

- высокая физическая активность;
- полноценное питание;
- достаточной продолжительности ночной сон;
- профессиональная психологическая поддержка ребенка.

#### 14.2 Медикаментозное лечение

Тактика медикаментозного лечения определяется причиной низкорослости.

СТГ- недостаточность, синдром Шерешевского-Тернера, ЗВУР, синдром Прадера – Вилли, дефицит SHOX-гена являются показаниями для назначения одного из препаратов генноинженерного человеческого гормона роста – соматропина [4,5,6]. С учетом суточного физиологического ритма препараты гормона роста следует вводить 1 раз в сутки перед сном - в 22.00.

При СТГ-недостаточности – 25-35 мкг/кг/сут (0.07-0.1 МЕ/кг/сут), что соответствует 0.7-1 мг/м<sup>2</sup>/сут (2-3 МЕ/м<sup>2</sup>/сут).

При синдроме Шерешевского-Тернера – 50 мкг/кг/сут (0.14 МЕ/кг/сут), что соответствует 1.4 мг/м<sup>2</sup>/сут (4.3 МЕ/м<sup>2</sup>/сут).

Лечение ЗВУР следует начинать в возрасте от 2 до 4 лет в дозе 35 мкг/кг/день [3].

Заместительная терапия соматропином продолжается до достижения прогнозируемого (целевого) роста, который высчитывается по формулам:

*для мальчиков:* рост отца + рост матери/ 2 + 6,5 см,

*для девочек:* рост отца + рост матери/ 2 - 6,5 см

При эндокриннозависимых вариантах низкорослости, обусловленных гипотиреозом, гипогонадизмом, гипокортицизмом, болезнью Иценко-Кушинга и др. проводится терапия основного заболевания (см. соответствующие клинические протоколы).

Дети с эндокринно-независимыми формами не нуждаются в какой-либо заместительной гормональной терапии, назначается терапия основного заболевания.

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

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

- Соматропин шприц-ручка; флакон;

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

**14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:** нет.

**14.2.3 медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

#### **14.3. Другие виды лечения:**

нет

#### **14.4. Хирургическое вмешательство:**

Не показано.

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

Высокая физическая активность, полноценное питание и достаточной продолжительности сон. Профессиональная психологическая поддержка ребенка.

#### **14.6 Дальнейшее ведение**

Лечение препаратами генноинженерного человеческого гормона роста прекращается после достижения прогнозируемого роста или закрытия зон роста.

Больные с синдромом Шерешевского-Тернера далее переводятся на циклическую терапию препаратами женских половых гормонов (оральные контрацептивы).

Больные с пангипопитуитаризмом (тотальное выпадение всех тропных гормонов передней доли гипофиза) после достижения прогнозируемого роста продолжают пожизненную заместительную терапию тиреоидными, глюкокортикоидными и препаратами половых гормонов.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- восстановление физиологических темпов роста.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1) Базарбекова Р.Б. – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», профессор, зав. кафедрой эндокринологии;



2) Досанова А.К. – к.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», ассистент кафедры эндокринологии;

3) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:**

Нурбекова А.А. - д.м.н., КазНМУ им С.Д. Асфендиярова, профессор кафедры эндокринологии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы**

1) Дедов И.И., Петеркова В.А. Справочник детского эндокринолога. – М, 2011, стр. 44.

2) Базарбекова Р.Б Эндокринология детского и подросткового возраста, Алматы, 2014, стр. 96-97.

3) ESPE DUBLIN, 18-20 September 2014, 53<sup>rd</sup> Annual Meeting.

4) Yearbook of Pediatric Endocrinology, 2014, Karger, P 45-61.

5) Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. – М: «Универсум Паблишинг», 2006. – 595 стр.

6) Charles G.D. Brok, Rosalind S. Brown. Handbook of Clinical Pediatric Endocrinology, 2008, P. 59-84.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Гипогонадизм у детей**

#### **1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Гипогонадизм у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код МКБ-10:**

E29.1 Гипофункция яичек

E34.5 синдром андрогенной резистентности

E23.0 изолированная гонадотропная недостаточность

E89.5 гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур

Q96 синдром Тернера

Q98.0-Q98.4 синдром Клайнфелтера

Q99.1 чистый гонадный дисгенез

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

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

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** эндокринологи, педиатры, детские урологи и гинекологи

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

**8. Определение:** Гипогонадизм – синдром, обусловленный снижением (отсутствием) функции гонад или врожденным нарушением чувствительности периферических тканей к действию половых гормонов [1]. Гипогонадизм может быть обусловлен поражением либо гонад, либо гипоталамо-гипофизарной области.

### **9. Клиническая классификация [1]:**

#### **По уровню поражения оси гипоталамус-гипофиз-гонады**

- Первичный – вызванный поражением гонад или гипергонадотропный, сопровождается повышенной выработкой гонадотропинов гипофизом. У детей до 10 лет выработка гонадотропинов не повышается, и потому такой вариант гипогонадизма называют нормогонадотропным.
- Вторичный – вызванный поражением гипофиза или гипогонадотропный, сопровождается снижением выработки гонадотропинов;
- Третичный – вызванный поражением гипоталамуса и снижением выработки гонадолиберина.

На практике в связи с отсутствием возможности определения уровня секреции гонадолиберина вторичный и третичный гипогонадизм объединяются в общую группу под названием «вторичный гипогонадизм».

#### **По периоду формирования гипогонадизма:**

- Врожденный первичный (у мальчиков – синдромы Клайнфельтера, тестикулярной феминизации, Нунан; у девочек – синдром Шерешевского-Тернера, агенезия гонад, синдром полной тестикулярной феминизации);
- Врожденный вторичный (синдромы Кальмана, Лоуренс-Мун-Барде-Бидля, Паскаулини, Прадера-Вилли);
- Приобретенный первичный (травмы гонад, их хирургическое удаление, воздействие ионизирующей радиации, инфекции, применение лекарственных препаратов и т.д.);
- Приобретенный вторичный (опухоль головного мозга, воздействие ионизирующей радиации, черепно-мозговые травмы, нейроинфекции др.)

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

Дети с гипогонадизмом не нуждаются в госпитализации в эндокринологическое отделение.

**Показания к плановой госпитализации в отделение детской урологии** для осуществления коррекции в соответствии с избранным социальным (паспортным) полом:

- гермафродитное строение наружных гениталий;
- крипторхизм;
- гипоспадия;
- микропенис.

## **Показания к экстренной госпитализации в отделение детской урологии:**

- ущемление яичка в грыжевом мешке;
- появление болей в области задержанного яичка.

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

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

- УЗИ органов мошонки, паховых каналов, брюшной полости – у мальчиков;
- УЗИ органов малого таза - у девочек;
- Определение кариотипа;
- Рентгенография левой кости (у детей с сопутствующим отставанием в росте и у всех детей пубертатного возраста);
- Определение в крови детей обоего пола уровней ЛГ, ФСГ, у мальчиков – тестостерона, у девочек – эстрадиола.

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

- МРТ органов брюшной полости и паховых каналов - у мальчиков (для исключения анорхизма);
- МРТ органов брюшной полости и малого таза – у девочек (при гермафродитном строении наружных гениталий);
- МРТ гипоталамо-гипофизарной области с контрастным усилением (при подозрении на церебральный генез гипогонадизма).

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- ОАМ;
- ЭКГ.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

При наличии показаний к хирургическому вмешательству:

- Коагулограмма;
- Исследование крови на ВИЧ, гепатиты В и С;
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне): нет.**

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

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1 Жалобы и анамнез**

Возможные жалобы родителей и детей:

- отсутствие яичек в мошонке,
- отсутствие признаков полового созревания,

- неправильное строение наружных гениталий,
- малые размеры пениса и яичек,
- дистопия наружного отверстия уретры,
- отставание в росте у детей пубертатного возраста.

#### **Анамнез:**

- травмы половых органов и черепа;
- перенесенная паротитная инфекция;
- лучевая терапия, химиотерапия;
- нейроинфекции.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

У мальчиков:

- низкорослость в пубертатном возрасте (у детей допубертатного возраста рост нормальный);
- отсутствие яичек в мошонке;
- отсутствие признаков полового созревания;
- неправильное строение наружных гениталий;
- малые размеры пениса и яичек;
- дистопия наружного отверстия уретры.

У девочек:

- отставание в росте;
- отсутствие признаков полового созревания;
- неправильное строение наружных гениталий.

#### **12.3 Лабораторные исследования**

Показатели ЛГ, ФСГ, тестостерона (у мальчиков), эстрадиола (у девочек):

- Для вторичного и третичного (церебрального) гипогонадизма в любом возрасте у лиц обоего пола характерно снижение всех перечисленных показателей.
- При первичном гипогонадизме у детей допубертатного возраста изменений в гормональном профиле не бывает; в пубертатном возрасте наблюдается повышенный или нормальный уровень ЛГ/ФСГ, уровни тестостерона и эстрадиола всегда снижены (гипер- или нормогонадотропный гипогонадизм).

#### **12.4 Инструментальные исследования**

- УЗИ органов мошонки, паховых каналов, брюшной полости – уточняется наличие яичек, их размер и локализация; устанавливается тип строения внутренних половых органов.
- УЗИ органов малого таза – уточняется наличие и размеры яичников, матки, труб, верхней трети влагалища.
- МРТ (при сомнительных результатах УЗИ): у мальчиков – уточняется наличие яичек, их размер и локализация; устанавливается тип строения внутренних половых органов; у девочек – уточняется наличие и размеры яичников, матки, труб, верхней трети влагалища.
- Рентгенография левой кости проводится для выяснения темпов окостенения. Определение костного возраста необходимо у детей любого возраста с сопутствующим отставанием в росте с целью выявления соматотропной

недостаточности, у детей пубертатного возраста помогает в диагностике гипогонадизма.

### 12.5 Показания для консультации специалистов

- консультация детского уролога – при гермафродитном строении наружных гениталий для участия в решении вопроса о наиболее целесообразном паспортном поле и осуществления хирургической коррекции внутренних и наружных гениталий. При крипторхизме – для хирургического низведения тестикул. При жалобах на боли в животе и в области паховых каналов – для определения показаний к хирургическому вмешательству.
- консультация психолога – для профессиональной психологической поддержки ребенка и родителей при гермафродитном строении наружных гениталий
- консультация детского гинеколога – при гермафродитном строении наружных гениталий для участия в решении вопроса о наиболее целесообразном паспортном поле.

### 12.6 Дифференциальный диагноз

проводится между первичным и вторичным (третичным) гипогонадизмом.

Таблица 1. Дифференциальная диагностика гипогонадизма у детей\*

Форма гипогонадизма	Уровень поражения	Уровни половых гормонов	Уровни ФСГ и ЛГ
Первичный	Гонады	Низкий или низко-нормальный	Высокий или нормальный
Вторичный	Гипофиз	Низкий	Низкий или низко-нормальный
Третичный	Гипоталамус	Низкий	Низкий или низко-нормальный

\*- интерпретация результатов гормонального профиля проводится с учетом клинической картины и возраста пациента

### 13. Цели лечения:

Достижение полной медицинской и социальной адаптации пациента в соответствии с выбранным паспортным полом.

### 14. Тактика лечения [2,3]

Тактика лечения определяется конкретной клинической ситуацией.

При гермафродитном строении наружных гениталий до достижения ребенком двухлетнего возраста – выбор целесообразного паспортного пола и хирургическая коррекция гениталий в соответствии с выбранным полом. Вопрос о выборе пола должен решаться коллегиально: генетик, психолог, гинеколог, уролог, педиатр, эндокринолог.

При крипторхизме: низведение задержанных тестикул в возрасте 6-12 месяцев (не позже) - во избежание бесплодия и развития рака яичек в будущем.

Заместительная терапия препаратами половых гормонов с учетом паспортного (социального) пола назначается лишь при достижении ребенком прогнозируемого (целевого) роста в возрасте 15-17 лет.

### 14.1 Немедикаментозное лечение

Профессиональная психологическая поддержка ребенка и родителей.

#### **14.2. Медикаментозное лечение**

**Медикаментозное лечение (заместительная терапия препаратами половых гормонов) в детском возрасте не проводится [1,2,3].**

**14.2.1** медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

– перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

– перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

**14.2.2.** медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

– перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

– перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

**14.2.3** медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**14.3. Другие виды лечения:** нет.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** нет.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

Показано при гермафродитном строении наружных гениталий и крипторхизме.

При гермафродитном строении наружных гениталий производится коррекция наружных гениталий в соответствии с выбранным паспортным полом.

При крипторхизме – низведение задержанных тестикул в возрасте 6-12 месяцев (не позже).

В экстренном порядке операция производится при ущемлении яичка в грыжевом мешке, появлении болей в области задержанного яичка.

**14.5. Профилактические мероприятия:** не известны.

#### **14.6 Дальнейшее ведение:**

Наблюдение эндокринологом, при достижении целевого роста – назначается постоянная заместительная терапия препаратами половых гормонов.

### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

Достижение у пациента и его родителей психологического комфорта, полная социальная и медицинская адаптация.

## **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1) Базарбекова Р.Б. – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», профессор, зав. кафедрой эндокринологии;

2) Досанова А.К. – к.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», ассистент кафедры эндокринологии;

3) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:**

Нурбскова А.А. – д.м.н., РГП «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры эндокринологии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1) Базарбекова Р.Б. Эндокринология детского и подросткового возраста, Алматы, 2014. Стр. 146-157.

2) ESPE DUBLIN, 18-20 September 2014, 53rd Annual Meeting.

3) Yearbook of Pediatric Endocrinology, 2014, Karger, P 81-96.

4) Дедов И.И., Петеркова В.А. Справочник детского эндокринолога. М, 2011. Стр. 304-326.

5) Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. – М, 2006. – 512-532 стр.

6) Garany C. et al: Management of cryptorchidism in children: guidelines. Swiss Med. Wkly 2008; 138: 492-8.

7) Kollin C.: Growth of spontaneously descended and surgically treated testes during early childhood. Pediatr 2013, 131: P. 1174-80.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Преждевременное половое развитие**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Преждевременное половое развитие

**2. Код протокола:**

**3. Код (ы) МКБ:**

E30.1 Преждевременное половое созревание

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

ППР – преждевременное половое развитие

АКТГ – адренокортикотропный гормон

ЛГ – лютеинизирующий гормон

ФСГ – фолликулостимулирующий гормон

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

ЭхоЭЭГ – эхоэлектроэнцефалография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ВДКН – врожденная дисфункция коры надпочечников

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: педиатры, врачи общей практики, взрослые и детские эндокринологи поликлиник и стационаров, детские гинекологи, детские невропатологи, детские урологи, детские онкологи, детские нейрохирурги.

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

### 8. Определение.

Преждевременное половое развитие (ППР) – патологическое состояние, характеризующееся появлением признаков полового развития у девочек до 8, у мальчиков – до 9 лет [1].

При соответствии характера вторичных половых признаков полу ребенка говорят об изосексуальной форме ППР, при появлении признаков противоположного пола – о гетеросексуальной форме ППР.

### 9. Клиническая классификация [3,4]:

Истинное преждевременное половое развитие

- Идиопатическое
- Церебральное:
- Опухоли ЦНС (гамартомы гипоталамуса, глиомы зрительного тракта и дна 3-го желудочка, пинеаломы)
- Поражение ЦНС неопухолевого генеза (арахноидальные кисты 3-го желудочка, гидроцефалия, родовая травма, энцефалит, менингит, токсоплазмоз, облучение ЦНС, хирургическое вмешательство)
- Врожденные синдромы (нейрофиброматоз 1-го типа, туберозный склероз, синдром Рассела-Сильвера, синдром Ван – Вика – Грамбаха)
- Истинное ППР при длительном воздействии половых стероидов (позднее лечение врожденной дисфункции коры надпочечников, после удаления стероидсекретирующей опухоли)

Ложное преждевременное половое развитие

У мальчиков:

- ХГЧ-секретирующие опухоли краниальной и экстракраниальной локализации
- Опухоли яичек
- Опухоли надпочечников
- Врожденная дисфункция коры надпочечников

У девочек:

- Опухоли яичников
- Опухоли надпочечников
- Овариальные фолликулярные кисты

Гонадотропиннезависимые формы

- Синдром Мак Кьюна – Олбрайта – Брайцева
- Тестотоксикоз

Неполные формы ППР

- Изолированное пубархе
- Изолированное телархе



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

### **Показания к плановой госпитализации**

Плановой госпитализации в эндокринологическое отделение подлежат лишь пациенты, не имеющие возможности для проведения обследования в амбулаторных условиях по объективным причинам.

**Показания к экстренной госпитализации:** нет.

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

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

#### **При изосексуальных формах**

- МРТ головного мозга с контрастным усилением;
- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом;
- определение в крови уровней ЛГ, ФСГ гормонов, у девочек – эстрадиола и пролактина, у мальчиков – тестостерона;
- у девочек – УЗИ органов малого таза;
- у мальчиков – УЗИ яичек (тестикул);
- проба с диферилином 0,1 (в случае сомнительных результатов гормонального исследования).

При **гетеросексуальных формах ППР** у детей с гермафродитным строением наружных гениталий

- определение кариотипа;
- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом;
- УЗИ органов малого таза;
- исследование в крови содержания дегидроэпиандростерона (ДГЭА), 17-оксипрогестерона (17-ОН прогестерона), тестостерона, кортизола;
- исследование электролитов крови – калия, натрия;
- УЗИ надпочечников.

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

- Вагинография;
- УЗИД сосудов головного мозга;
- УЗИ грудных желез;
- ЭхоЭЭГ.

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- ОАМ;
- ЭКГ.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне) - см. п. 10

#### **При изосексуальных формах**

- МРТ головного мозга с контрастированием с прицельным изучением гипоталамо-гипофизарной области;
- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом;

- определение в крови уровней лютеинизирующего (ЛГ), фолликуло-стимулирующего (ФСГ) гормонов, у девочек – эстрадиола и пролактина, у мальчиков – тестостерона; у девочек – УЗИ органов малого таза, у мальчиков – яичек (тестикул);

- по показаниям - консультации детского нейрохирурга, детского уролога, детского онколога.

- В случае сомнительных результатов гормонального исследования – проба с диферилином 0,1.

В случаях ППР, протекающих по гетеросексуальному типу, у детей с гермафродитным строением наружных гениталий,

- для уточнения возможной врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) – определение кариотипа,

- рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом,

- УЗИ органов малого таза,

- исследование в крови содержания дегидроэпиандростерона (ДГЭА), 17 - оксипрогестерона (17-ОН прогестерона), тестостерона, кортизола, электролитов – калия, натрия

- УЗИ надпочечников.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

- Вагинография,

- УЗДГ сосудов головного мозга,

- УЗИ грудных желез,

- ЭхоЭЭГ.

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

**12. Диагностические критерии:**

**12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

- появление вторичных половых признаков у девочек до 8-летнего, у мальчиков – до 9-летнего возраста

**Анамнез:**

- ускорение роста;

- наличие ППР в анамнезе у матери.

**12.2 Физикальное обследование:**

- клинические признаки изосексуального полового развития (появление грудных желез и/или вторичного оволосения, увеличение полового члена, раннее менархе) у детей обоего пола при истинном ППР и у мальчиков при вирильной форме ВДКН;

- клинические признаки гетеросексуального полового развития (увеличение клитора, раннее пубархе, адренархе, мужской тип телосложения) при вирильной форме ВДКН у девочек;

- высокорослость или низкорослость с диспропорциональным телосложением ;

- повышение АД на фоне гермафродитного строения наружных гениталий.

### 12.3 Лабораторные исследования:

#### Интерпретация результатов лабораторного исследования:

*1 вариант:* повышение уровней ЛГ и/или ФСГ и эстрадиола или тестостерона в крови (в зависимости от пола) – при истинном ППР

*2 вариант:* повышение уровней ДГЭА, 17-ОН прогестерона, тестостерона в крови – при вирильной, а также сольтеряющей вирильной форме ВДКН.

В случае сомнительных результатов гормонального исследования у девочек с подозрением на истинное ППР проводится проба с диферилином 0,1. Подтверждением истинного ППР является увеличение уровней ЛГ (более 10 мМЕ/л) и/или ФСГ в крови через 1 и/или 4 часа после инъекции препарата.

### 12.4 Инструментальные исследования:

- МРТ головного мозга с контрастированием при истинном ППР может выявить наличие органических изменений – опухоль, кисты, признаки внутричерепной гипертензии и др.

- Рентгенография левой кисти с лучезапястным суставом при истинном ППР всегда выявляет ускорение темпов окостенения.

- УЗИ органов малого таза при истинном ППР у девочек выявляет двустороннее увеличение яичников, зреющие фолликулы и в большинстве случаев увеличение размеров матки.

- УЗИ яичек (тестикул) выявляет их двустороннее увеличение у мальчиков только при истинном ППР.

- Вагинография позволяет уточнить наличие урогенитального синуса при вирильной и сольтеряющей вирильной формах ВДКН

### 12.5 Показания для консультации специалистов:

- Консультация детского нейрохирурга – при обнаружении органических изменений при МРТ исследовании головного мозга;

- Консультация детского уролога – при гермафродитном строении наружных гениталий для решения вопроса о целесообразности пластики наружных половых органов;

- Консультация детского онколога – при обнаружении опухолей гонад.

### 12.6 Дифференциальный диагноз:

Проводится между истинным ППР и вариантами ложного ППР.

Форма ППР	Строение гениталий. Размеры гонад	Кариотип	Гормональный профиль	Электролитные нарушения
Истинное	Правильное. Увеличены обе гонады	Соответствует паспортному полу	Повышение ЛГ, ФСГ, тестостерона/ эстрадиола	Отсутствуют
Опухоль гонад	Правильное. Увеличение одной гонады	Соответствует паспортному полу	Повышение тестостерона/ эстрадиола. Снижение ЛГ, ФСГ	Отсутствуют
ВДКН	Часто неправильное. Уменьшение обоих яичек.	Может не соответствовать паспортному полу	Повышение уровней АКТГ, 17-ОН прогестерона, ДЭГА, снижение уровня кортизола	Гиперкалиемиия, нормо-/гипернатриемия

### **13. Цели лечения:**

- Замедление прогрессирования ППР.

### **14. Тактика лечения:**

#### **14.1 Немедикаментозное лечение:**

профессиональная психологическая поддержка ребенка и родителей. Детям с сольтеряющей формы ВДКН дополнительно назначают поваренную соль до 2 гр. в день для приема внутрь.

#### **14.2.Медикаментозное лечение**

Патогенетическая терапия **истинного ППР** заключается в назначении суперагонистов гонадолиберина (трипторелин) как минимум до достижения девочкой - 8, мальчиком - 9 -летнего возраста.

В идеале следует добиваться соответствия уровня полового развития росту и костному возрасту ребенка.

В случае, если цель лечения не достигнута к указанному возрасту, возможно продолжение лечения до 12-13 лет.

Дозировка Диферилина 3,75 мг: детям весом менее 20 кг вводится половина ампулы (1,87 мг), при весе 20-30 кг – 2/3 дозы, более 30 кг – вся ампула 1 раз в 28 дней.

Декапептил-депо назначается по 50-100 мкг/кг в/м 1 раз в 4 недели.

С целью предупреждения меноррагии после первой инъекции девочкам рекомендуется на 14 дней назначить внутрь андрокур в дозе 25 – 50 мг.

#### **14.3. Другие виды лечения:** нет

#### **14.4. Хирургическое вмешательство:**

Показания к хирургическому лечению:

- опухоли, кисты, аневризмы головного мозга;
- опухоли гонад;
- гермафродитное строение наружных гениталий при ВДКН.

#### **14.5.Профилактические мероприятия:** не известны.

#### **14.6.Дальнейшее ведение**

Лечение истинного ППР препаратами трипторелина должно проводиться под контролем:

- динамики признаков полового развития,
- оценки темпов роста (измерение роста и массы тела ребенка, рентгенография левой кисти) – каждые полгода,
- УЗИ органов малого таза или яичек – 1 раз в полгода,
- уровней гонадотропных и половых гормонов в крови – каждые 3 месяца.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- достижение соответствия выраженности вторичных половых признаков и роста паспортному возрасту ребенка.

### **III.ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16 . Список разработчиков протокола:**

1) Базарбекова Р.Б. – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», профессор, зав. кафедрой эндокринологии;

2) Досанова А.К. – к.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», ассистент кафедры эндокринологии;

3) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:**

Нурбекова А.А. - д.м.н., РГП «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры эндокринологии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1) Базарбекова Р.Б. Руководство по эндокринологии детского и подросткового возраста, Алматы, 2014, С. 126-133, С. 161-172.

2) Арстанбекова А.Е. Истинное преждевременное половое развитие: диагностика, лечение (методические рекомендации). - Астана, 2007. – 20 стр.

3) Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. – М: «Универсум Паблишинг», 2006. – 595 стр.

4) Дедов И.И., Петеркова В.А. Справочник детского эндокринолога. – М «Литерра», 2011. – 524 стр.

5) Brook C.G., Brown R.S. Handbook of Clinical Paediatric Endocrinology. – UK, 2008. – 266 p.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Гипопаратиреоз**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** ГИПОПАРАТИРЕОЗ

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:** E 20

E 20.0 Идиопатический гипопаратиреоз;

E 20.1 Псевдогипопаратиреоз;

E 20.8 Другие формы гипопаратиреоза;

E 20.9 Гипопаратиреоз неуточненный;

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

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПТГ – паратиреоидный гормон

УЗИ – ультразвуковое исследование

Са – кальций

Р – фосфор

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЭКГ – электрокардиография

ЭЭГ – электроэнцефалография

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: взрослые, дети с гипокальциемией

7. Пользователи протокола: врачи-эндокринологи стационара, поликлиники, врачи общей практики поликлиники, врачи скорой помощи.

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

8. **Определение:** Гипопаратиреоз – заболевание, развивающееся вследствие недостатка паратиреоидного гормона (ПТГ), секретируемого паращитовидными железами, или нарушения рецепторной тканевой чувствительности к нему. Снижение функциональной активности паращитовидных желез различного генеза наблюдается у 0,3—0,4% населения и может возникнуть в любом возрасте, приводя к нарушению обмена кальция и фосфора [1].

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

1. Врожденный гипопаратиреоз – (внутриутробное недоразвитие паращитовидных желез) - встречается при синдроме Ди Джорджи, характеризуется нарушением развития паращитовидных желез, аплазией тимуса и врожденными пороками сердца

2. Послеоперационный гипопаратиреоз – развивается в результате хирургического вмешательства на щитовидной железе или других органах шеи с повреждением паращитовидных желез, обычно возникает после полного удаления щитовидной железы (тиреоидэктомия);

3. Посттравматический гипопаратиреоз развивается в результате:

- Кровоизлияний в паращитовидные железы;
- Лучевых воздействий;
- Инфекционных факторов;
- Травм шеи.

4. Аутоиммунный гипопаратиреоз встречается при полигландулярной аутоиммунной болезни

5. Идиопатический гипопаратиреоз изолированный обычно бывает спорадическим, реже - семейным заболеванием с аутосомно-рецессивным или аутосомно-доминантным наследованием. Болезнь может начинаться в любом возрасте. Аутоантитела к ПТГ отсутствуют. Изолированный идиопатический гипопаратиреоз обусловлен дефектами синтеза или секреции ПТГ. По крайней мере один из вариантов заболевания обусловлен нарушением процессинга проПТГ.

6. Псевдогипопаратиреоз - синдром Олбрайта: редкое наследственное заболевание костной системы, имитирующее гипопаратиреоз и характеризующееся нарушением обмена кальция и фосфора; часто сопровождается задержкой умственного и физического развития.

### **По течению:**

острая стадия – состояние трудно компенсируется, часто возникают тяжелые приступы судорог;

хроническая стадия – нечастые приступы провоцируются инфекциями, физической нагрузкой, нервным перенапряжением, менструацией, психологической травмой. Обострения гипопаратиреоза обычно возникают весной и осенью. Адекватное лечение позволяет добиться длительной ремиссии.

латентная (скрытая) стадия – внешние проявления отсутствуют, обнаруживаются нарушения на биохимическом уровне и при проведении специального обследования.

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

##### **Показания к плановой госпитализации:**

- Наличие признаков гипопаратиреоза (склонность к судорогам, парестезии, скрытая тетания)

##### **Показания к экстренной госпитализации:**

- гипокальциемический криз (тетания)

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

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

- ОАК
- ОАМ
- Определение ионизированного кальция (Ca) в сыворотке крови;
- Определение кальция (Ca) в моче;
- Определение фосфора (P) в сыворотке крови;
- Определение ПТГ в сыворотке крови;
- Биохимический анализ крови (глюкоза, креатинин, мочевины)

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

- Рентгеновская денситометрия всего тела
- ЭКГ;
- ЭЭГ;
- УЗИ щитовидных и паращитовидных желез;
- Электронейромиография;
- Однофотонная эмиссионная компьютерная томография статическая паращитовидных желез;
- Денситометрия;
- МРТ.

##### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- ОАМ;
- Определение ионизированного кальция (Ca) в сыворотке крови;
- Определение кальция (Ca) в моче;
- Определение фосфора (P) в сыворотке крови;
- Определение ПТГ в сыворотке крови;
- Биохимический анализ крови (глюкоза, креатинин, мочевины)

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):

- ОАК 6 параметров
- ОАМ
- Определение ионизированного кальция (Са) в сыворотке крови;
- Определение кальция (Са) в моче;
- Определение фосфора (Р) в сыворотке крови;
- Определение ПТГ в сыворотке крови;
- Биохимический анализ крови (глюкоза, креатинин, мочевины).

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):

- Рентгеновская денситометрия всего скелета;
- ЭКГ;
- ЭЭГ;
- УЗИ щитовидных и паращитовидных желез;
- Электронейромиография;
- Однофотонная эмиссионная компьютерная томография статическая паращитовидных желез;
- Денситометрия;
- МРТ.

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

**12. Диагностические критерии\*\*\*** (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):

**12.1 жалобы и анамнез [3].**

**Жалобы у взрослых:**

- болезненные судороги в руках и ногах: сгибание рук в локтевых, лучезапястных и пястно-запястных суставах, приведение в плечевом суставе, пальцы рук вытянуты, сжаты и слегка приведены к ладони — положение «руки акушера»;
- парестезии (чувство онемения, ползание мурашек по рукам и ногам);
- онемение вокруг рта, скованность в мышцах рук и ног, подергивание мышц лица, судороги лицевой мускулатуры, век, сопровождающиеся образованием «рыбьего рта»;
- жжение, покалывание пальцев рук и ног;
- боль в костях;
- нарушение ритма сердца;
- головные боли;
- бессонницу, беспокойство, возбудимость, снижение памяти;
- судороги век;
- сухость кожи, ломкость ногтей, нарушение роста волос, раннее поседение;
- снижение зрения.

**Жалобы детей (со слов родителей) [4]:**



- Затрудненное дыхание;
- нарушения глотания;
- судорожные припадки.

#### **Жалобы детей старшего возраста:**

- судороги мышц в нижних конечностях, ноги вытянуты, прижаты друг к другу, стопа находится в состоянии резкого подошвенного сгибания (так называемая конская стопа), пальцы ног согнуты;
- оцепенение;
- усталость;
- ощущение покалывания в руках, ногах, вокруг рта;
- возбудимость;
- нарушение стула (часто понос);
- светобоязнь;
- конъюнктивит;
- выпадение волос, ресниц, бровей.

#### **Анамнез**

- случайное удаление околощитовидных желез при резекции щитовидной железы,
- облучение головы и шеи;
- судорожные приступы, купировавшиеся введением препаратов кальция;
- при аутоиммунном гипопаратиреозе – кандидоз, признаки надпочечниковой недостаточности.

#### **12.2 физикальное обследование**

В период между приступами диагностика скрытой (латентной) формы тетании проводится на основе симптомов.

- Симптом Хвостека - сокращение мышц лица во время постукивания молоточком в месте выхода лицевого нерва впереди внешнего слухового прохода (I степень - сокращение всех мышц лица на стороне постукивание; II степень - сокращение мышц в области крыльев носа и угла рта; III степень - сокращение мышц только в области угла рта).
- Симптом Труссо - появление судорог на кисти («рука акушера») через 2-3 мин. после сжатия плеча жгутом или манжеткой для измерения артериального давления.
- Симптом Вейса - сокращение круглой мышцы века во время постукивания у внешнего края глазницы.
- Симптом Шлезингера - судороги в мышцах - разгибателях бедра и супинация стопы во время быстрого пассивного сгибания ноги в тазобедренном суставе с разогнутым коленным суставом.
- Симптом Гофмана – появление парестезий при надавливании у внутреннего края брови (участок разветвления нервов).
- Симптом Эрба – повышенная возбудимость нервов конечностей при раздражении слабым током, что выражается в судорогах.

При легкой форме заболевания судороги возникают 1-2 раза в неделю, могут длиться минуты;

При тяжелой форме возникают неоднократно за сутки и продолжаются несколько часов.

Спазм мускулатуры может сопровождаться бледностью кожи, перепадами давления, сердцебиением, расстройством пищеварения (рвотой, поносом). В тяжелых случаях гипопаратиреоза пациенты могут терять сознание (Таблица 1).

Таблица 1. Клинические симптомы гипопаратиреоза

<b>Судорожные сокращения различных мышечных групп</b>		
<b>Скелетных</b>	<b>Дыхательных</b>	<b>Желудочно-кишечного тракта</b>
Фибриллярные подергивания, тонические судороги; парестезии	Ларинго- и бронхоспазм	Дисфагия, рвота, поносы или запоры
<b>Другие клинические проявления</b>		
<b>Вегетативные нарушения</b>	<b>Трофические нарушения</b>	<b>Изменения психики</b>
Жар, озноб, головокружение, боли в области сердца, сердцебиение	Катаракта, дефекты эмали зубов, ломкость ногтей, нарушение роста волос, раннее поседение	Неврозы, снижение памяти, бессонница, депрессия

При гипопаратиреозе происходят изменения со стороны зубочелюстной системы: у детей – нарушения формирования зубов, дефекты эмали; у больных всех возрастных групп – кариес, дефекты эмали зубов. У детей также происходит задержка роста [5].

### 12.3 лабораторные исследования

Лабораторная диагностика гипопаратиреоза подразумевает исследование Са, Р и ПТГ в сыворотке крови и исследование Са и Р в моче (Таблица 2,3).

Таблица 2. Референсные значения Са, Р и паратгормона в крови:

<b>№</b>	<b>Показатели Са, Р и паратгормона в крови</b>	<b>Референсные значения</b>	<b>при гипопаратиреозе</b>
1	<b>Ионизированный кальций:</b>	ммоль/л	↓
	Новорожденные	1,05 – 1,37	
	Дети от 1 года до 16 лет	1,29 – 1,31	
	Взрослые	1,17 – 1,29	
2	<b>Паратгормон</b>	16-62 пг/мл	↓
	0-22 года	12,0-95,0	
	23-70 лет	9,5-75,0	
	71-90 лет	4,7-114	
	беременность от 1 до 40 недель	9,5-75,0 пг/мл	

3	<b>Фосфор</b>	ммоль/л	↑
	Взрослые	0,81-1,45 ммоль/л	
	новорожденные	1,19-2,78 ммоль/л.	

Таблица 3. Референсные значения Са, Р в моче:

№	Показатели Са, Р и в моче	Референсные значения	при гипопаратиреозе	
1	<b>Кальций:</b>	ммоль/сут	↓	
	Женский			
	Меньше 14 лет	0 - 2,29		
	Больше 14 лет	0 - 6,2		
	Мужской			
	Меньше 14 лет	0 - 2,29	↓	
	Больше 14 лет	0 - 7,2		
2	<b>Фосфор</b>	ммоль/сут		↓
	Меньше 1 года	0,6 – 15		
	1-4 года	1 – 25		
	4-7 лет	10 – 30		
	7-14 лет	15 – 40		
	Больше 14 лет	12,9 – 42.		

#### 12.4 инструментальные исследования

- Рентгеновская денситометрия всего скелета - выявление остеопороза, обызвествления реберных хрящей)
- ЭКГ - выявляется удлинение интервалов QT и ST без изменения зубца Т. Удлинение этих отрезков связано с тем, что при гипокальциемии нарушается реполяризация клеток миокарда.
- ЭЭГ – пароксизмы ритмических колебаний, «пики», острые волны и др.; отличием служит быстрая благоприятная динамика ЭЭГ при достижении стойкой нормокальциемии, чего не бывает при классической эпилепсии.
- УЗИ щитовидных и паращитовидных желез – возможно полное или частичное отсутствие паращитовидных желез.
- Электронейромиография – проявляется мышечной слабостью. Возможно проявление спонтанной мышечной активности в виде фасцикуляций и мультифасцикуляций (миокимических залпов), но это встречается редко. Количественная электромиография обнаруживает низкоамплитудные, узкие потенциалы двигательной единицы, а также на фоне пареза насыщенную интерференционную кривую.
- Однофотонная эмиссионная компьютерная томография статическая паращитовидных желез – уточнение размеров и расположения отдельных паращитовидной железы при помощи УЗИ-сканирования;

- МРТ выявляет кальцинаты во внутренних органах, подкожной клетчатке, ганглиях головного мозга

### 12.5 показания для консультации узких специалистов

- Окулист – при подозрении развития катаракты, с целью предупреждения отека соска зрительного нерва и потери зрения.
- Невролог – для исключения других видов тетаний, не связанных с первичной патологией паразитовидных желез;
- Кардиолог – для исключения аритмий, не связанных с патологией паразитовидных желез.

### 12.6 дифференциальный диагноз

Таблица 4. Дифференциальный диагноз гипопаратиреоза с заболеваниями, протекающими с гипокальциемией и/или судорожным синдромом

Симптомы заболевания	Су-доро-ги	Концентрация в сыворотке крови				Состояние скелета
		Са	Р	ЩФ	ПТГ	
Гипопаратиреоз	++	↓	↑	Н	↓	Норма
Псевдогипопаратиреоз	++	↓	↑	Н	Н↑	Остеодистрофия или норма; кальцификация мягких тканей
Синдром мальабсорбции при заболеваниях ЖКТ, гиповитаминоз D	++	↓	Н↓↑	Н↑	Н↑	Остеомаляция
Недостаток Са и витамина D при беременности и лактации	+	↓	Н↑	Н↑	Н	Норма или остеомаляция
Алкалоз, неукротимая рвота, гипервентиляция	+	Н	Н	Н	Н	норма
Эпилепсия	++	Н↓	Н	Н↑	Н↑	Чаще норма, иногда остеопороз
Гипогликемический синдром	+	Н	Н	Н	Н	норма

*Примечание:* + — признак имеется, ++ — признак резко выражен, ↓- параметр снижен, ↑ — параметр повышен.

### 13. Цели лечения

Купирование острого приступа тетании

Поддержание нормокальциемии

### 14. Тактика лечения\*\*\*:

#### 14.1 немедикаментозное лечение:

Рацион питания пациента должен быть богат продуктами с высоким содержанием кальция: зеленolistные овощи, брокколи, листовая капуста, обогащенный апельсиновый сок фрукты, молоко, молочные продукты и зерновые завтраки.

Следует сократить потребление продуктов, содержащих фосфор, к которым относятся газированные напитки, яйца и мясные продукты.

Показано употребление продуктов, содержащих витамин D2 (печень трески, рыбий жир, яичный желток, сливочное масло).

В периоды обострения из пищи полностью исключают мясо, так как оно усиливает проявление тетании.

#### 14.2 медикаментозное лечение [6,7,8,9,10]

Основной патогенетической терапией при гипопаратиреозе является заместительная гормональная терапия паратгормономом (Терипаратид) и для восстановления фосфорно кальциевого обмена - Дигидротахистерол. В настоящее время эти препараты не зарегистрированы в РК.

- Терипаратид, раствор для подкожного введения 250 мкг/мл, вводится 20 мкг 1 раз/сут п/к в область бедра или живота - длительно

#### Препараты кальция и витамина D для регуляции обмена кальция в организме

- Дигидротахистерол 0,1 % масляный раствор для приема внутрь флаконы стеклянные 15 мл с пробкой-капельницей. По 0,5 мг\*3 раза в сутки ежедневно; 0,5 мг соответствует 12 каплям. Максимальна суточная дозировка - 1,5-2,25мг. Поддерживающее лечение – 0,2-1мг в сутки – длительно, под контролем Са и Р в крови.

- Альфакальцидол капсулы по 0,25, 05 и 1 мкг для приема внутрь по 1-2 мкг 2 р/сут, суточная доза составляет 2–4 мкг, длительно. Детям весом менее 20 кг препарат назначают по 0,01–0,05 мкг на 1 кг веса в сутки, весом 20 кг и выше - 1 мкг на 1 кг веса в сутки, под контролем Са и Р в крови.

- Колекальциферол масляный раствор для приема внутрь (капли в 1 мл - 15000 МЕ, 20 000 МЕ (500 мкг), в 1 капле - 500 МЕ); или для в/м инъекции (в 1 мл — 200 000 МЕ). Для лечения назначают от 10 000 до 20 000 МЕ/сут. При этом необходим контроль уровня кальция в крови каждые 3–6 мес и коррекция дозы в зависимости от полученных данных.

#### Препараты кальция, применяемые при судорожном синдроме:

- кальция глюконат 10% раствор – 10-20 мл в/в струйно

- кальция хлорид 10% раствор -10-20 мл в/в струйно

При выборе препарата витамина D надо учитывать его активность, время начала и прекращения действия, исходный уровень кальция в крови, а также длительность начального периода лечения, необходимого для нормализации уровня кальция (Таблица 5).

Таблица 5. Характеристика препаратов витамина D

Препарат	Активность по отношению к 25(OH)D3	Начало действия (сутки)	Продолжительность действия
Колекальциферол	1	10-14	Недели-месяцы
Дигидротахистерол	5-10	4-7	7-12 суток
Альфакальцидол	1000	1-2	2-3 суток
Кальцитриол	1000	1-2	2-3 суток

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

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);**

- Дигидротахистерол
- Терипаратид
- кальция глюконат 10% раствор
- кальция хлорид 10% раствор

**Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).**

- Альфакальцидол
- Колекальциферол

#### **14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

**перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);**

- Терипаратид
- Дигидротахистерол
- кальция глюконат 10% раствор
- кальция хлорид 10% раствор

**перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).**

- Альфакальцидол
- Колекальциферол
- Эргокальциферол

#### **14.2.3 медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:**

- кальция глюконат 10% раствор-10,0 в/в струйно
- кальция хлорид 10% раствор – 10,0 в/в струйно

#### **14.3. Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):**

**14.3.1 другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет**

**14.3.2 другие виды, оказываемые на стационарном уровне: нет**

**14.3.3 другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет**

#### **14.4. Хирургическое вмешательство**

**14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.**

**14.4.2 хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: нет.**

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

Профилактика гипопаратиреоза должна быть комплексной и должна в первую очередь включать профилактику:

- детских инфекций;
- интоксикаций;
- послеоперационного гипопаратиреоза (скрупулезное соблюдение правил проведения операций на щитовидной железе);
- провоцирующих факторов (стресс, переохлаждение, инсоляция).

#### **14.6. Дальнейшее ведение**

Прогноз для жизни благоприятный.

- наблюдение эндокринолога – для контроля за компенсацией заболевания и коррекции терапии 1 раз 3 мес; При тяжелых формах гипопаратиреоза ребенок должен осматриваться эндокринологом 1 раз в месяц.

- наблюдение окулиста 1 раз в 6 мес (возможность развития и прогрессирования катаракты);

- Рентгеновская денситометрия всего скелета - по клиническим показаниям;

При первичном назначении терапии, смене лекарственных препаратов или подборе доз – контроль Са и Ра 1 раз в 7-10 дней.

При налаженной стабильной терапии контроль уровня кальция и фосфора в крови необходимо исследовать 1 раз в 3-6 мес и поддерживать уровень:

- ионизированного кальция в сыворотке крови – 1,0-1,28 ммоль/л;
- фосфора 0,81-1,45 ммоль/л (как правило, в высокой границе нормы),
- суточной экскреции кальция с мочой >2,5 ммоль, но <10 ммоль.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе [11,12,13]**

- Отсутствие клинических проявлений гипокальциемии (судорог, болей в костях, беспокойства, возбудимости);

- Нормализация показателей Са, Р.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1) Абылайулы Ж., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой эндокринологии КазНМУ им С.Д. Асфендиярова.

2) Большакова С.В., к.м.н., доцент кафедры эндокринологии КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова.

3) Ахмадьяр Н.С., д.м.н., старший клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**18. Рецензенты:**

Нурбекова А.А., д.м.н., профессор кафедры эндокринологии РГП на ПХВ «КазНМУ им С.Д. Асфендиярова», главный внештатный эндокринолог МЗСР РК.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1) Bilezikian JP, Khan A, Potts JT, Jr Guidelines for the management of asymptomatic primary hyperparathyroidism: Summary statement from the Third International Workshop. J Clin Endocrinol Metab. 2009;94:335–339.

2) Marx SJ. Hyperparathyroid and hypoparathyroid disorders. New Engl J Med. 2000;343:1863–1875. [PubMed]

3) Hypoparathyroidism Association Inc website. HPTH Association Inc; Idaho Falls, ID, USA: 2011г. [PubMed]

4) Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. Универсум Паблишинг. 2006г

- 5) Л.Я. Рожинская, Медицинский вестник №9(352) 2006г.
- 6) Winer KK, Yanovski JA, Cutler GB., Jr Synthetic human parathyroid hormone 1-34 vs calcitriol and calcium in the treatment of hypoparathyroidism. JAMA. 1996;276:631–636. [PubMed]
- 7) Winer KK, Yanovski JA, Sarani B, Cutler GB., Jr A randomized, cross-over trial of once-daily versus twice-daily parathyroid hormone 1-34 in treatment of hypoparathyroidism. J Clin Endocrinol Metab. 1998;83:3480–3486. [PubMed]
- 8) Winer KK, Ko CW, Reynolds JC, et al. Long-term treatment of hypoparathyroidism: A randomized controlled study comparing parathyroid hormone-(1-34) versus calcitriol and calcium. J Clin Endocrinol Metab. 2003;88:4214–4220. [PubMed]
- 9) Winer KK, Smaii N, Peterson D, Sainz B, Jr, Cutler GB., Jr Effects of once versus twice-daily parathyroid hormone 1-34 therapy in children with hypoparathyroidism. J Clin Endocrinol Metab. 2008;93:3389–3395. [PMC free article] [PubMed]
- 10) Winer KK, Sinaii N, Reynolds J, Peterson D, Dowdy K, Cutler GB. Long-term treatment of 12 children with chronic hypoparathyroidism: A randomized trial comparing synthetic human parathyroid hormone 1-34 versus calcitriol and calcium. J Clin Endocrinol Metab. 2010;95:2680–2688. [PMC free article] [PubMed]
- 11) Shoback D. Hypoparathyroidism. N Engl J Med. 2008;359:391–403. [PubMed]
- 12) Maeda SS, Fortes EM, Oliveira UM, Borba VC, Lazaretti-Castro M. Hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism. Arq Bras Endocrinol Metab. 2006;50:664–673. [PubMed]
- 13) Noordzij M, Voormolen NMC, Boeschoten EW, et al. Disordered mineral metabolism is not a risk factor for loss of residual renal function in dialysis patients. Nephrol Dial Transplant. 2009;24:1580–1587. [PubMed]

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

### Менингококковая инфекция у детей

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Менингококковая инфекция у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код (коды) по МКБ-10:**

A39 – Менингококковая инфекция

A39.0 – Менингококковый менингит

A39.1 – Синдром Уотерхауса-Фридериксена (менингококковый адrenaловый синдром)

A39.2 – Острая менингококкемия

A39.3 - Хроническая менингококкемия

A39.4 – Менингококкемия неуточненная

A39.5 – Менингококковая болезнь сердца



A39.8 – Другие менингококковые инфекции

A39.9 – Менингококковая инфекция неуточненная

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

в/в – внутривенно

в/м – внутримышечно

ВОП – врач общей практики

ВР – время рекальцификации

ГОМК – гамма-оксимасляная кислота

ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ДДУ – детское дошкольное учреждение

ИВБДВ – интегрированное ведение болезней детского возраста

ИТШ – инфекционно-токсический шок

ИФА – иммуноферментный анализ

КДЦ – консультативно-диагностический центр

КОС – кислотно-основное состояние

КТ – компьютерная томография

КЩР – кислотно-щелочное равновесие

МНО – международное нормализованное отношение

МРТ – магнитно-резонансная томография

ЛОР – ларингоотоларинголог

ОПО – общие признаки опасности

ПВ – протромбиновое время

ПМСП – первичная медико-санитарная помощь

ПЦР-полимеразно цепная реакция

РНГА – реакция непрямой гемагглютинации

РИГА – реакция пассивной гемагглютинации

СЗП – свежезамороженная плазма

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ФАП – фельдшерско-акушерский пункт

ЦСЖ – цереброспинальная жидкость

ЧМН – черепно-мозговые нервы

ЧМТ – черепно-мозговая травма

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

**6. Категория пациентов:** дети с менингококковой инфекцией

**7. Пользователи протокола:** врач-инфекционист детский, врач общей практики, педиатр, врач скорой медицинской помощи, анестезиолог-реаниматолог, фельдшер.

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

### **8. Определение:**

**Менингококковая инфекция** – острое инфекционное заболевание человека, вызываемое менингококком и характеризующееся разнообразными клиническими проявлениями: от назофарингита и здорового носительства до генерализованных форм в виде гнойного менингита, менингоэнцефалита и менингококкемии с поражением различных органов и систем. [2,5]

## 9. Клиническая классификация менингококковой инфекции [2,5]

### По клиническим формам:

#### 1. Типичные:

- а) локализованные формы: носительство; назофарингит;
- б) генерализованные формы: менингококкемия, менингит менингоэнцефалит; смешанная форма (менингит + менингококкемия);
- в) редкие формы: эндокардит, артрит, пневмония, иридоциклит.

#### 2. Атипичные:

- а) субклиническая форма;
- б) abortивная форма.

### По тяжести процесса:

1. легкая;
2. среднетяжелая;
3. тяжелая.

### По течению заболевания:

1. острое;
2. молниеносное;
3. затяжное;
4. хроническое.

### Классификация осложнений:

#### По времени развития осложнений:

##### I. Ранние:

- инфекционно-токсический шок I, II, III степени;
- отек головного мозга;
- ДВС-синдром;
- острая почечная недостаточность;
- церебральная гипотензия;
- субдуральный выпот;
- эпендиматит.

##### II. Поздние:

- нарушение интеллекта;
- гипертензионный синдром;
- гидроцефалия;
- эпилептический синдром;
- параличи и парезы;
- некрозы кожи и подкожной клетчатки;
- эндокринные нарушения (несахарный диабет, дисэнцефальное ожирение, выпадение волос и др.);
- артриты;
- нарушение слуха.

## 10. Показания для госпитализации: [1,2,3,4,5]

### Показания для экстренной госпитализации:

- наличие ОПО (для детей до 5 лет по ИВБДВ);
- генерализованные формы менингококковой инфекции [1,3].

- больные с назофарингитом при выраженных явлениях интоксикации;

#### **Показания для плановой госпитализации:**

- носители *N. meningitidis* по эпидемиологическим показаниям (дети из школ-интернатов, детских домов, дома ребенка и семей с неблагоприятными социально-бытовыми условиями) [1,2,5].

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

#### **11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне у пациентов с менингококковым назофарингитом, менингококконосителем и контактных лиц:**

- общий анализ крови;
- бактериологическое исследование мазка из носоглотки на *N. meningitidis*

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

#### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: (только при плановой госпитализации с назофарингитом и менингококконосителем):**

- общий анализ крови;
- бактериологическое исследование мазка из носоглотки на *N. meningitidis*.

#### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации)[1,2,3]:**

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, глюкоза, общий белок и белковые фракции, электролиты: калий, натрий, кальций, хлор, АЛТ, АСТ, билирубин);
- коагулограмма (ПВ-ПТИ-МНО, ПВ, АЧТВ, РФМК, фибриноген, ТВ, время свертывания, время кровотечения);
- спинномозговая пункция: исследование ликвора на цитоз, определение сахара, хлоридов, белка;
- бактериологическое исследование мазка из носоглотки на *N. meningitidis*
- бактериологическое исследование ликвора;
- бактериологическое исследование крови;
- кровь на «толстую каплю» для бактериоскопии;
- бактериоскопия ликвора

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации) [4,5]**

- ПЦР
- определение газов крови,
- бактериологическое исследование экссудата из петехий
- рентгенография органов грудной клетки;
- МРТ головного мозга (при отсутствии положительной динамики на фоне лечения)
- КТ головного мозга (при отсутствии положительной динамики на фоне лечения)
- ЭКГ.

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

- сбор жалоб и анамнеза заболевания (в том числе эпиданамнеза);
- физикальное обследование.

## **12. Диагностические критерии:**

### **12.1 жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы**

- повышение температуры;
- головная боль, беспокойство; болезненный пронзительный крик у младенцев;
- повторная рвота, не приносящая облегчения;
- сыпь на теле
- судороги;
- светобоязнь;
- заложенность носа;
- першение в горле;

#### **Анамнез**

- острое начало заболевания;
- эпидемиологический анамнез: контакт с больным с лихорадкой, сыпью и катаральными явлениями, контакт с носителем *N. meningitidis*.

### **12.2 физикальное обследование**

- бледность кожных покровов;
- сыпь с преимущественной локализацией на ягодицах, бедрах, голенях геморрагическая «звездчатая» с некрозом в центре в начале заболевания; наличие геморрагической сыпи на лице свидетельствует о тяжести заболевания и является неблагоприятным прогностическим признаком;
- у детей до года – напряжение и выбухание большого родничка, положительный симптом Лессажа или «подвешивания»;
- возбуждение, сменяющееся заторможенностью;
- гиперестезия, «мозговой крик»;
- запрокидывание головы, поза «легавой собаки»;
- ригидность затылочных мышц;
- положительные симптомы Брудзинского, Кернига;
- снижение брюшных рефлексов;
- тахикардия, глухость тонов сердца, выслушивается систолический шум, снижение АД;
- при развитии отека головного мозга: быстро проходящее поражение ЧМН – обычно III, VI, VII и VIII пар; положительный симптом Бабинского (в норме бывает у детей до 1 месячного возраста);
- гиперемия, отек и гиперплазия лимфоидных фолликул задней стенки глотки, выбухание боковых валиков, небольшое количество слизи.

### **12.3 лабораторные исследования: [4,5,6,7,8,9]**

**Общий анализ крови:** лейкоцитоз нейтрофильного характера с палочкоядерным сдвигом влево, повышение СОЭ; возможны анемия, тромбоцитопения.

**Общий анализ мочи:** альбуминурия, цилиндрурия, микрогематурия (при тяжелом течении генерализованных форм в результате токсического поражения почек).

### **Исследование ЦСЖ:**

- цвет – в первый день болезни ликвор может быть еще прозрачным или слегка опалесцирующим, но к концу суток – становится мутным, молочного-белого или желтовато-зеленого цвета (норма – прозрачный);
- давление – вытекает струей или частыми каплями, давление достигает 300-500 мм вод. ст. (норма – 100-150 мм. вод. ст.);
- нейтрофильный цитоз до нескольких тысяч в 1 мкл и более;
- повышение белка до 1-4,5 г/л;
- снижение сахара;
- снижение хлоридов;
- при развитии менингоэнцефалита – высокое содержание белка.

### **12.4 инструментальные исследования:**

- рентгенография органов дыхания: признаки пневмонии, отека легкого (при развитии неспецифических осложнений);
- КТ/МРТ головного мозга: отек головного мозга, наличие абсцессов головного мозга и объемного процесса.

### **12.5 показания для консультации узких специалистов:**

- консультация невропатолога (при менингите и менингоэнцефалите);
- консультация окулиста (при менингите и менингоэнцефалите);
- консультация хирурга (при менингококцемии – в случае развития некрозов);
- консультация нейрохирурга – при обнаружении патологических изменений на КТ/МРТ головного мозга.
- консультация отоларинголога – при назофарингите, дифференциальной диагностике менингитов

### **12.6 дифференциальный диагноз [4,6,7,8,9,10]**

Таблица (1) \*\*\*Дифференциальная диагностика бактериальных менингитов по этиологии

Симптомы	Менингококковый менингит	Пневмококковый менингит	Менингит, вызванный палочкой Ниб
Возраст	любой, чаще дети до 2-х лет	любой	1-15 лет
Эпидемиологический анамнез	из очага или без особенностей	без особенностей	
Преморбидный фон	назофарингит или без особенностей	пневмония	пневмония, ЛОР-патология, ЧМТ
Начало болезни	острое, бурное	острое	острое или постепенное
Жалобы	резкая головная боль, повторная рвота, повышение температуры до 39-400С, озноб	головная боль, повторная рвота, повышение температуры до 39-400С, озноб	головная боль, лихорадка, озноб

Наличие экзантемы	в сочетании с менингокциемией - геморрагическая сыпь	при септицемии -возможна геморрагическая сыпь (петехии)	не характерна
Менингеальные симптомы	резко выраженные с нарастанием в первые часы болезни	становятся выраженными со 2-3-х суток	становятся выраженными со 2-4-х суток
Поражение лимфоидной ткани	-	-	-
Органные поражения	пневмония, эндокардит, артрит, иридоциклит. При осложнении – кровоизлияние и некроз надпочечников, отек головного мозга и др.	пневмония, эндокардит	пневмония, отит, гайморит, артрит, конъюнктивит, эпиглотит
Общий анализ крови	гиперлейкоцитоз, сдвиг формулы влево, повышение СОЭ	выраженный лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение СОЭ	
Цвет, прозрачность ликвора	молочно-белая, мутная	зелено-серая, мутная	белая с зеленоватым оттенком, мутная
Плеоцитоз (кл/мкл)	неисчислимый, нейтрофильный (до 1000-15000)	нейтрофильный до 1000-2000	
Содержание белка в ликворе (г/л)	0,66-16,0	3,0-16,0	1,0-16,0
Диссоциация в ликворе	чаще клеточно-белковая	чаще белково-клеточная	не характерна
Содержание глюкозы в ликворе	снижено умеренно		
Содержание хлоридов (ммоль/л)	снижено умеренно		

Таблица (2) \*\*\* Дифференциальная диагностика вирусных менингитов по этиологии

Симптомы	Энтеровирусный менингит	Паротитный менингит	Туберкулезный
Возраст	дошкольного и школьного возраста		любой
Эпидемиологические предпосылки	лето-осень	зима-весна	социальные факторы или контакт с больным, в анамнезе - легочной или внелегочной туберкулез, ВИЧ-инфекция
Начало болезни	острое		постепенное, прогрессирующее

Клиника	головная боль, резкая, непродолжительная, многократная рвота, лихорадка до 38,5-39,0С, двухволновая лихорадка с интервалами между волнами 1-5 дней	в разгар болезни, после воспаления слюнных желез, но иногда и до развития паротита появляется сильная головная боль, рвота, гипертермия	умеренная головная боль, лихорадка до 37-39С
Органные проявления заболевания	энтерит, экзантема, герпангина, миалгии, гепатолиенальный синдром	поражение слюнных желез (паротит, субмаксилит, сублингвит), орхит, панкреатит	специфическое поражение различных органов, туберкулез лимфоузлов при гематогенной диссеминации
Менингеальный синдром	с 1-2- го дня болезни, слабо выражен, кратковременный, в 20% случаев отсутствует	положительные менингеальные симптомы	умеренно выраженные, в динамике с нарастанием
Общий анализ крови	норма, иногда небольшой лейкоцитоз или лейкопения, нейтрофилез, умеренное повышение СОЭ		незначительные изменения показателей лейкограммы, умеренное повышение СОЭ
Цвет, прозрачность ЦСЖ	бесцветная, прозрачная		прозрачная, при стоянии в течение 72 часов выпадает нежная пленка фибрина
Плеоцитоз (кл/мкл)	в начале смешанный, затем лимфоцитарный до 400-800	лимфоцитарный до 500	смешанный до 50-500
Содержание белка в ликворе (г/л)	в норме или снижен	в норме или повышен до 1,0	1,0-10,0
Содержание глюкозы в ликворе	умеренно повышено	в норме или умеренно повышено	значительно снижено
Содержание хлоридов (ммоль/л)	умеренно повышено	умеренно повышено	значительно снижено

Таблица (3) \*\*\*Дифференциальная диагностика менингококцемии

Симптомы	Менингококковая инфекция, менингококцемия	Корь	Скарлатина	Псевдотуберкулез	Аллергическая сыпь
Начало заболевания	острое, часто бурное, с повышением температуры тела, нарушением общего состояния	катаральные явления и интоксикация, усиливающиеся в течение 2-4 дней	острое, повышение температуры, боль в горле, рвота	острое, с постепенным нарастанием симптомов, повышение температуры, боль в животе	острое, сыпь и кожный зуд

Температурная реакция	быстрый подъем до высоких цифр в первые часы заболевания	до 38-39,0С, двухволновая (в катаральный период и в период высыпаний)	высокая до 38-39,0С в течение 2-3 дней	высокая, длительная лихорадка, может быть волнообразная	-
Интоксикация	выраженная	выраженная в течение 5-7 дней	выраженная	выраженная, длительная	не характерна
Катар верхних дыхательных путей	явления назофарингита	выраженный: лающий кашель, ринит, конъюнктивит	отсутствует	отсутствует	отсутствует
Время появления сыпи	1-й день болезни, первые часы заболевания	На 3-4-й день болезни	1-2-й день болезни	3-8-й день заболевания	1-й день болезни
Порядок высыпаний	одномоментно	этапность высыпаний, начиная с лица, в течение 3-х дней	одномоментно		одномоментно
Морфология сыпи	геморрагическая, звездчатая неправильной формы, в центре –некроз, возможны единичные элементы	пятнисто-папулезная, неправильной формы, склонная к слиянию на неизменном фоне кожи	мелкоточечная, обильная на гиперемированном фоне кожи	полиморфная (мелкоточечная, мелкопятнистая) на неизменном фоне кожи	пятнисто-папулезная, эритематозная, уртикарная
Размер сыпи	от петехий до обширных кровоизлияний	средней величины и крупные	мелкая	мелкая	крупная и средней величины
Локализация сыпи	ягодицы, нижние конечности, лицо, руки, туловище	в зависимости от дня высыпаний (1-й день на лице, 2-й день- на лице и туловище, 3-й день- на лице, туловище и конечностях)	по всему телу (кроме носогубного треугольника), преимущественно на сгибательных поверхностях, симметричное сгущение в естественных складках	на сгибательных поверхностях конечностей, вокруг суставов, по типу «носков», «перчаток», «капюшона»	по всему туловищу



Обратное развитие сыпи	некрозы и рубцы в месте обширных кровоизлияний	переходит в пигментацию в том же порядке, в каком и появилась	исчезает бесследно через 3-5 дней	исчезает бесследно	исчезает через несколько часов или дней, иногда с пигментацией
Шелушение	отсутствует	мелкое отрубевидное	крупнопластинчатое, на 2-3 неделе заболевания	мелкое отрубевидное на туловище и крупнопластинчатое на ладонях, стопах на 5-6 -й день	отсутствует
Изменения в ротоглотке	гиперемия, гиперплазия лимфоидных фолликул задней стенки глотки	разлитая гиперемия слизистой, пятна Бельского-Филатова-Коплика, энантема на мягком небе	ограниченная гиперемия зева, явление гнойной ангины, малиновый язык	малиновый язык	отсутствует
Изменения других органов и систем	может сочетаться с менингитом	конъюнктивит, ларингит, пневмония	отсутствует	поражение кишечника, печени, селезенки, суставов	отек Квинке
Общий анализ крови	гиперлейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ	лейкопения, нейтропения, при осложнениях - повышение СОЭ	лейкоцитоз, нейтрофилез, ускоренное СОЭ	высокий лейкоцитоз и нейтрофилез, значительное повышение СОЭ	эозинофилия

### 13. Цели лечения:

- купирование интоксикации;
- купирование менингеального синдрома и санация ликвора;
- эрадикация (элиминация) возбудителя.

### 14. Тактика лечения: [1,2,3,4,5,6,7,8,9,10]

#### 14.1. немедикаментозное лечение:

Постельный режим (генерализованные формы).

Диета – полноценная, легкоусвояемая пища.

#### 14.2. медикаментозное лечение:

#### Лечение менингококкового назофарингита и менингококконосительства

##### Антибактериальная терапия (курс лечения 5-7 дней):

- хлорамфеникол – 40 мг/кг в сутки (таблетки по 0,25 и 0,5 гр.);
- эритромицин – от 20 до 50 мг/кг в сутки (таблетки по 0,1 и 0,25 гр.);
- амоксициллин – 45 мг/кг в сутки (таблетки по 0,25 гр, сироп в 5,0-125 мг).

#### Лечение менингококкового менингита:

**Антибактериальная терапия** (курс лечения 7-10 дней):

Варианты схем антибактериальной терапии

**Схема 1:** бензилпенициллина натриевая соль – по 300-500 тыс. ЕД/ кг в сутки, вводят через каждые 3 или 4 часа, в/м, в/в;

**Схема 2:** бензилпенициллина натриевая соль – по 300-500 тыс. ЕД/ кг в сутки, вводят через каждые 3 или 4 часа, в/м, в/в; и/или цефтриаксон – 100 мг/кг в сутки (1-2 раза в сутки) в/м или в/в,

**Схема 3:** бензилпенициллина натриевая соль – по 300-500 тыс. ЕД/ кг в сутки, (вводят через каждые 3 или 4 часа, в/м, в/в) в сочетании с цефотаксимом – до 200 мг/кг в сутки через каждые 6 часа.

При указании на тяжелые аллергические реакции на цефалоспорины и пенициллины назначить хлорамфеникол 100 мг/кг в сутки (в/в).

**Лечение менингита в сочетании с менингококкциемией (без ИТШ):**

**Антибактериальная терапия** (курс лечения 7-10 дней):

Хлорамфеникол – 100 мг/кг в сутки в/в 1-2 дня с последующим назначением бензилпенициллина натриевая соль – по 300-500 тыс. ЕД/ кг в сутки, вводят через каждые 3 или 4 часа, в/м, в/в; (при отсутствии развития ИТШ) или по вышеуказанным схемам.

**Критерии отмены антибиотика:**

- клиническое выздоровление;
- нормализация показателей общего анализа крови и санация ликвора (лимфоцитарный цитоз в 1 мкл менее 100 клеток или общий цитоз – менее 40 клеток).

**Дезинтоксикационная терапия в режиме дегидратации.**

Инфузия в/в проводится в объеме 30-40 мл/кг в сутки.

С этой целью используют маннитол (15% раствор) с фуросемидом, кристаллоиды (физиологический раствор, 10% раствор декстрозы) и коллоиды (декстран, растворы гидроксиэтилкрахмала, гелафузин, меглюмина натрия сукцинат).

**Патогенетическая терапия с целью купирования внутричерепной гипертензии:**

- фуросемид – 1-2 мг/кг в сутки; курс лечения - 3-5 дней;
- магния сульфат – 0,1-0,2 мл/кг 20% раствора в/м;
- ацетазоламид – по 10-15 мг/кг в сутки в сочетании с калия и магния аспарагинат (по схеме).

**Противосудорожная терапия:**

- фенobarбитал из расчета 1-3 мг/кг в сутки;
- диазепам – 5 мг/мл, раствор – по 0,1 мл/кг или 0,1 мг/кг/сут.
- натрия оксидат – 20% раствор – по 50-150 мг/кг (разовая доза),
- при отсутствии эффекта – тиопентал натрия -5- 10 мг/кг каждые 3 часа, суточная доза до 80 мг/кг;

**Лечение менингококкциемии (без ИТШ):**

- хлорамфеникол – 100 мг/кг в сутки в/в 1-2 дня с последующим назначением бензилпенициллина натриевая соль – по 200 - 300 тыс ЕД/кг в сутки, через каждые 4-6 часов, в/м; курс лечения – 7-10 дней.

## **Критерии отмены антибиотика:**

- клиническое выздоровление;
- нормализация показателей общего анализа крови.

## **Лечение ИТШ**

Для лечения больных ИТШ в стационаре необходимо:

Постоянная оксигенация путем подачи увлажненного кислорода через маску или назальный катетер;

Введение катетера в мочевой пузырь на срок до выведения больного из шока для определения почасового диуреза с целью коррекции проводимой терапии.

## **Последовательность введения препаратов при ИТШ**

Оценить состояния больного – гемодинамика (признаки шока у детей до 5 лет по ИВБДВ), дыхание, уровень сознания, характер и нарастание сыпи.

- восстановить проходимость дыхательных путей, дать кислород, при необходимости – интубация трахеи и перевод на ИВЛ;

- венозный доступ. Начинать с катетеризации центральных/периферических вен.

Интенсивная инфузионная терапия последовательно 3 струйных введения по 20 мл/кг (соотношение кристаллоидов и коллоидов 1:1), если необходимо, то больше, на основании гемодинамического ответа на инфузию. Если ребенок сильно истощен, то объем жидкостей и скорость вливания должны быть другими, поэтому проверьте, нет ли у ребенка тяжелого нарушения питания.

- ввести преднизолон в дозе:

- при ИТШ 1 степени – преднизолон 2-5 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,2-0,3 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 12,5 мг/кг в сутки;

- при ИТШ 2 степени – преднизолон 10-15 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,5-1,0 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 25 мг/кг в сутки;

- при ИТШ 3 степени – преднизолон 20 мг/кг/сутки, дексаметазон – 1,0 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 25-50 мг/кг в сутки;

- ввести антибиотик – хлорамфеникол в дозе 25 мг/кг в/в (разовая доза), в сутки – 100 мг/кг, через каждые 6 часов;

- гепаринотерапия (через каждые 6 часов):

ИТШ 1 степени – 50-100 ЕД/кг,

ИТШ 2 степени-25-50 ед/кг,

ИТШ 3 степени -10-15 ЕД/кг

- при отсутствии эффекта от гормональной терапии начать введение катехоламина первого порядка – Допамин с 5-10 мкг/кг/мин под контролем АД;

- коррекцию метаболического ацидоза: перевод на ИВЛ;

- при отсутствии реакции гемодинамики на допамин (в дозе 20 мкг/кг/мин) начать введение Эпинефрин/норадренолина в дозе 0,05- 2 мкг/кг/мин;

- повторное введение гормонов в прежней дозе - через 30 мин при ИТШ компенсированном, через 10 мин при ИТШ декомпенсированном;

- ингибиторы протеаз – апротонин – от 500-1000 АТЕ/кг (разовая доза).

- при стабилизации АД – фуросемид 1%- 1-3 мг/кг/сутки;

- при наличии сопутствующего отека мозга – маннитол 15% - 1-1,5 г/кг;

- переливание СЗП, эритроцитарной массы.

Переливание СЗП 10-20 мл/кг, эритроцитарной массы при наличии показаний согласно приказа Министра здравоохранения Республики Казахстан от 06.11.2009 года №666.

**При соблюдении протокола ранней целенаправленной терапии необходимо стремиться к следующим показателям (критерии эффективности):**

1. ЦВД - не менее 3-5 мм рт. ст. (при наличии катетеризации центральной вены)

2. Среднее АД (АД ср.) > 65 мм рт. ст.

3. Диурез - 0,5 мл/кг/ч,

4. Сатурация - не менее 85 об%.

**Контроль и фиксация показателей через каждый час в листе наблюдения**

### **Лечение отека головного мозга**

**Лечение отека мозга** сводится к ликвидации гипоксии мозга, нормализации метаболизма мозговой ткани и осморегулирующих систем мозга.

### **Общие лечебные мероприятия при отеке головного мозга.**

1. Обеспечить адекватную вентиляцию легких и газообмен. Это достигается либо различными способами оксигенотерапии, либо перевода больного на ИВЛ с добавлением в дыхательную смесь нетоксических концентраций кислорода (30-40%). Целесообразно поддерживать PaO<sub>2</sub> на уровне 100-120 мм рт.ст. с умеренной гипоканией (PaCO<sub>2</sub> - 25-30 мм рт.ст.), т.е. проводить ИВЛ в режиме умеренной гипервентиляции.

2. Обеспечение сосудистого доступа

3. Дегидратационная терапия:

- 10% раствор натрия хлорида – 10 мл/кг в течение 1 часа
- 25% раствор сульфата магния – 0,2-0,8 мл/кг
- осмодиуретики - суточная доза раствора маннитол (10, 15 и 20%):
- для детей грудного возраста - 5-15 г
- младшего возраста - 15-30 г
- старшего возраста - 30-75 г.

Диуретический эффект выражен очень хорошо, но зависит от скорости инфузии, поэтому расчетная доза препарата должна быть введена за 10-20 мин. Суточную дозу (0,5-1,5 г сухого вещества/кг) необходимо разделить на 2-3 введения.

### **Следует обратить внимание!**

Противопоказаниями к назначению маннитола являются:

- острый тубулярный некроз
- дефицит ОЦК
- тяжелая сердечная декомпенсация.
- салуретики - фуросемид в дозах 1-3 (в тяжелых случаях до 10) мг/кг

несколько раз в день для дополнения эффекта маннитола (вводится через 30-40 мин после окончания инфузии маннитола)

- кортикостероиды
- дексаметазон назначается по следующей схеме: начальная доза 2 мг/кг, через 2 часа - 1 мг/кг, затем каждые 6 часов в течение суток - 2 мг/кг; далее 1 мг/кг/сут в течение недели.

4. Барбитураты. 10% раствор тиопентал-натрия внутримышечно по 10 мг/кг каждые 3 часа. Суточная доза до 80 мг/кг.

Следует обратить внимание! Нельзя применять барбитураты при артериальной гипотензии и не восполненном ОЦК.

5. Антигипоксанты – натрия оксибат 20% раствор в дозе 50-70 мг/кг (разовая доза).

6. При выраженной периферической вазоконстрикции – допамин в дозе 5-10 мкг/кг/мин

7. Инфузионная терапия направлена на нормализацию показателей центральной и периферической гемодинамики, коррекцию показателей водно-электролитного баланса, кислотно-основного состояния, профилактику и купирование ДВС-синдрома.

8. Ограничение водной нагрузки до 2/3 суточной потребности

Таблица Физиологические потребности в жидкости в зависимости от возраста ребенка [8]

Возраст	Потребность в воде, мл/кг/сут
1 сут	60-80
2 сут	80-100
3 сут	100-120
4-7 сут	120-150
2-4 нед	130-160
3 мес	140-160
6 мес	130-155
9 мес	125-145
1 год	120-135
2 года	115-125
4 года	100-110
6 лет	90-100
10 лет	70-85
14 лет	50-60
18 лет	40-60

9. Расчет суточной потребности ребенка в жидкости:

физиологическая потребность + дефицит жидкости + жидкость патологических потерь

10. Расчет дефицита жидкости:

- обезвоживание 1 ст.: до 1 года – 5% массы тела (50 мл/кг/сут)  
> 1 года – 3% массы тела (40 мл/кг/сут)
- обезвоживание 2 ст.: до 1 года – 10% массы тела (75 мл/кг/сут)  
> 1 года – 6% массы тела (60 мл/кг/сут)
- обезвоживание 3 ст.: до 1 года – 15% массы тела (100мл/кг/сут)  
> 1 года – 10% массы тела (80 мл/кг/сут)

## 11. Расчет жидкости патологических потерь:

- потери на лихорадку – 10 мл/кг/сут на каждый градус Цельсия свыше 37;
- потери на тахипноэ – 10 мл/кг/сут на каждые 10 дыхательных движений свыше возрастной нормы;
- потери с рвотой – 10 мл/кг/сут;
- потери с диареей – 20-30 мл/кг/сут.

### 14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: [1,2,3,5,6,7,8,9,10]

#### Перечень основных медикаментов:

хлорамфеникол табл 250 мг, 500 мг

эритромицин - таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой 250мг

амоксициллин табл таблетки 250 мг

Ацетаминофен- капсулы, порошок шипучий для приготовления раствора для приема внутрь [для детей], раствор для инфузий, раствор для приема внутрь [для детей], сироп, суппозитории ректальные, суппозитории ректальные [для детей], суспензия для приема внутрь, суспензия

Ибупрофен - суспензия для перорального применения во флаконах 100 мг/5мл 100г

#### Перечень дополнительных медикаментов:

Метамизол натрия- раствор для инъекций в ампулах 50% 2мл

Дроперидин- раствор для инъекций в ампулах 40мг/2мл 2мл

Дифенгидромин- раствор для инъекций в ампулах 1% 1мл

Папаверин - раствор для инъекций в ампулах 2% 2мл

Бендазол - ампула по 1, 2 и 5 мл 0,5 или 1% раствора

### 14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

#### Перечень основных лекарственных средств:

хлорамфеникол - таблетки 250 мг, 500 мг;

эритромицин - таблетки покрытые кишечнорастворимой оболочкой 250мг;

амоксициллин - таблетки 250 мг;

бензилпенициллина натриевая соль - порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения во флаконе 1000000ЕД;

цефтриаксон - порошок для приготовления раствора для инъекций для внутримышечного и внутривенного введения во флаконе 1г

цефотаксимом - порошок для приготовления раствора для инъекций для внутримышечного и внутривенного введения во флаконе 1г

Хлорамфеникол Порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, в виде хлорамфеникола натрия сукцината - 0,5 г, 1,0 г.

Преднизолон раствор для инъекций в ампулах 30мг/мл 1мл

Дексаметазон раствор для инъекций в ампулах 4мг/мл 1мл

Гидрокортизон-гидрокортизона суспензия микрокристаллическая для инъекций во флаконах 5мл

Рингер-раствор для инфузий 200 мл, 400 мл

Декстран -раствор для инфузий 200 мл

Гелофузин-жировая эмульсия

Стерофундин- жировая эмульсия

Меглюмина натрия сукцинат- раствор для инфузий 1,5 % в бутылках по 100, 200 и 400 мл или в контейнерах полимерных по 250 и 500 мл

Альбумин- раствор для инфузий 20% 100 мл

Свежезамороженная плазма для инфузий

Эритроцитарная масса- раствор для внутривенного введения

Натрия хлорид- раствор для инфузий во флаконах 0,9% 200мл

Декстроза - раствор для инфузий во флаконах 5%,10% 200мл

Кальция глюконат- раствор для инъекций в ампулах 10% 5мл, таблетки 0,5г

Гепарин- раствор для инъекций во флаконах 5000ЕД/мл 5мл

Адреналин- раствор для инъекций в ампуле 0,18 % 1 мл

Норадреналин- раствор для внутривенного введения

Апротинин- порошок для приготовления раствора для инъекций во флаконах 100000АтрЕ

Маннит- раствор для инъекций 15% 200мл

Ацетаминофен - капсулы, порошок шипучий для приготовления раствора для приема внутрь [для детей], раствор для инфузий, раствор для приема внутрь [для детей], сироп, суппозитории ректальные, суппозитории ректальные [для детей], суспензия для приема внутрь, суспензия

Ибупрофен- суспензия для перорального применения во флаконах 100мг/5мл 100г

Бензодиазепин- порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения во флаконе 1000000ЕД

Натрия оксидат- раствор для инъекций в ампулах 20% 5мл

Фенобарбитал- : таблетки 100 мг.

Диазепам- раствор для инъекций в ампулах 10мг/2мл 2мл

Сульфат магния- раствор для инъекций в ампулах 25% 5мл

Фуросемид- раствор для инъекций в ампулах 1% 2мл

Допамин- раствор для инъекций в ампулах 4% 5мл

Диакарб- таблетки 250мг

Аспаркам- таблетки 250мг

Диазепам- раствор для внутривенного и внутримышечного введения, раствор для инъекций

Натрия оксидат- раствор для инъекций в ампулах 20% 5мл

#### **Перечень дополнительных лекарственных средств:**

Метамизол натрия- раствор для инъекций в ампулах 50% 2мл

Дротверин- раствор для инъекций в ампулах 40мг/2мл 2мл

Дифенгидромин- раствор для инъекций в ампулах 1% 1мл

Папаверин - раствор для инъекций в ампулах 2% 2мл

Бендазол - ампула по 1, 2 и 5 мл 0,5 или 1% раствора

Дроперидол- раствор для инъекций 0.25%

Тиопентал натрия- порошок для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконах 1г

**14.3. Другие виды лечения:** не проводятся.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство:**

Наличие глубоких некрозов при менингококкцемии: некроэктомия.

Наличие абсцессов и эмпием головного мозга: трепанация черепа для удаления абсцесса

#### **14.5. Профилактические мероприятия:** [2,3,5]

- изоляция больных;
- частое проветривание помещения, где находится больной;
- влажная уборка в помещении;
- в ДДУ, в т.ч. в детских домах, домах ребенка, Школах, школах-интернатах, где зарегистрирован случай менингококковой инфекции, устанавливается карантин на 10 дней с момента изоляции последнего больного. В течение этого срока запрещается прием новых и временно отсутствующих детей, а также переводы детей и персонала из одной группы в другую;
- все лица, общавшиеся с больным должны подвергаться медицинскому наблюдению с ежедневным клиническим осмотром и термометрией, однократному бактериологическому обследованию;
- бактериологические обследования контактных в ДДУ, в т.ч. закрытого типа проводятся не менее 2-х раз с интервалом в 3-7 дней;
- лицам, общавшимся с больными и имеющими катаральные явления в носоглотке, проводят профилактическое лечение эритромицином в возрастных дозировках в течение 5 дней без изоляции от коллектива.

#### **14.6. Дальнейшее ведение:** [1,5,9,10]

- в школы, дошкольные учреждения, санатории, учебные заведения лица перенесшие менингококковую инфекцию, допускаются после однократного отрицательного бактериологического исследования, проведенного через 5 дней после выписки из стационара или выздоровления больного назофарингитом на дому;
- диспансеризация больных, перенесших генерализованную форму менингококковой инфекции (менингит, менингоэнцефалит) проводится в течение 2 лет: осмотр невролога в течение первого года наблюдения 1 раз в квартал., далее 1 раз в 6 месяцев.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:** [2, 5,6]

##### **Клинические индикаторы:**

- стойкая нормальная температура тела;
- купирование менингеального синдрома;
- купирование симптомов ИТШ;
- обратное развитие сыпи.

##### **Лабораторные индикаторы:**

- санация ликвора – цитоз ликвора мене 100 клеток в 1 мкл, лимфоцитарного характера (80% лимфоцитов);
- при локализованной форме: однократный отрицательный результат при бактериологическом исследовании слизи из носоглотки через 3 дня после окончания антибактериального лечения;
- при генерализованной форме – двукратный отрицательный результат при бактериологическом исследовании слизи из носоглотки через 3 дня после окончания антибактериального лечения с интервалом в 2 дня.



### III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

#### 16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

1. Куттыкожанова Г.Г.- д.м.н., профессор, заведующая кафедрой детских инфекционных болезней КАЗ НМУ им.С.Д. Асфендиярова.
2. Эфендиев И.М. оглы – к.м.н., доцент, заведующий кафедрой детских инфекционных болезней и фтизиатрии ГМУ г. Семей.
3. Баешева Д. А.- д.м.н., заведующая кафедрой детских инфекционных болезней АО «Медицинский университет Астана».
4. Бақыбаев Д.Е. – врач – клинический фармаколог АО «Национальный центр нейрохирургии»

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

#### 18. Рецензент:

1. Кошерова Бахыт Нурғалиевна - д.м.н., проректор по клинической работе и непрерывному профессиональному развитию, профессор кафедры инфекционных болезней РГП на ПХВ «КарГМУ».

#### 19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### 20. Список использованной литературы:

- 1) «Бактериальный менингит и менингококковая септицемия: Управление бактериального менингита и менингококковой СЕПТИЦЕМИЯ у детей и молодежи до 16 лет в первичной и вторичной помощи». КР 2010 г
- 2) Оказание стационарной помощи детям. Руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня адаптированное к условиям Республики Казахстан. С. 1- 36, 133 - 170
- 3) Зинченко А.П. Острые нейроинфекции у детей. Руководство для врачей. – Л: «Медицина», 1986. 320с.
- 4) Учайкин В.Ф. «Руководство по инфекционным болезням у детей» - М: ГЭОТАР-МЕД,2002 509– 527 с.
- 5) Приказ Первого заместителя председателя Агентства Республики Казахстан по делам здравоохранения от 12.06.2001г. № 566 «О мерах по улучшению эпидемиологического надзора, профилактики и диагностики менингококковой инфекции
- 6) Извекова И.Я. Менингококковая инфекция: учебное пособие / И.Я. Извекова, В.П. Арбекова. - Новосибирск: Сибмедиздат НГМА, 2005. - 168 с.: ил. (Шифр 616.831.9-002 И-33)
- 7) Менингококковая инфекция у детей / Н. В. Скрипченко [и др.] // Эпидемиология и инфекционные болезни. - 2005. - N 5. - С. 20-27.
- 8) Детская анестезиология и реаниматология. Михельсон В.А., Гребенников В.А. 480 стр. Год издания: 2001 г.
- 9) National Collaborating Centre for Women's and Children's Health. Bacterial meningitis and meningococcal septicaemia. Management of bacterial meningitis and meningococcal septicaemia in children and young people younger than 16 years in primary and secondary care. London (UK): National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE); 2010 Jun.

10) Chaudhuri A, Martinez-Martin P, Kennedy PG, Andrew Seaton R, Portegies P, Bojar M, Steiner I, EFNS Task Force. EFNS guideline on the management of community-acquired bacterial meningitis: report of an EFNS Task Force on acute bacterial meningitis in older children and adults. Eur J Neurol. 2008 Jul;

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

### Диарея у детей

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Диарея у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код (ы) МКБ -10:**

A00 – Холера

A02 – Другие сальмонеллезные инфекции

A03 – Шигеллез

A04 – Другие бактериальные кишечные инфекции

A05 – Другие бактериальные пищевые отравления

A05.0 – Стафилококковое пищевое отравление

A05.2 – Пищевое отравление, вызванное *Clostridium perfringens* [*Clostridium welchii*]. Некротический энтерит Pig-bel

A05.3 – Пищевое отравление, вызванное *Vibrio parahaemolyticus*

A05.4 – Пищевое отравление, вызванное *Bacillus cereus*

A05.8 – Другие уточненные бактериальные пищевые отравления

A05.9 – Бактериальное пищевое отравление неуточненное

A08 – Вирусные и другие уточненные кишечные инфекции

A09 – Диарея и гастроэнтерит предположительно инфекционного происхождения

K59.1 – Функциональная диарея

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

ЖКТ – желудочно кишечный тракт

ИББДВ – Интегрированное Ведение Болезней Детского Возраста

ИТШ – инфекционно – токсический шок

ИФА - иммуноферментный анализ

ОРС – оральные регидратационные средства

ОКИ – острые кишечные инфекции

ОПН – острая почечная недостаточность

ОПО – общие признаки опасности

ГУС – гемолитико уремический синдром

СЗП – свежемороженая плазма

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

**6. Категория пациентов:** дети с диареей.

**7. Пользователи протокола:** детский инфекционист, врач общей практики, педиатр, анестезиологи-реаниматологи, врач скорой медицинской помощи, фельдшер.

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

### **8. Определение:**

Диарея представляет собой экскрецию необычно жидкого и водянистого кала, как правило, не менее трех раз в течение 24 часов.

Диарея новорожденного классифицируется, если у ребенка есть изменения стула, увеличение его массы и приобретение им жидкого характера (преобладание воды в каловом содержимом) [1].

### **9. Клиническая классификация:** [1,2]

#### **Классификация диареи по ИВБДВ (дети от 0 до 5 лет):**

По тяжести обезвоживания у детей (ИВБДВ) [1, 2]:

- тяжёлое обезвоживание;
- умеренное обезвоживание;
- обезвоживания нет.

#### **По длительности диарея у детей от 0 до 2-х месяцев (ИВБДВ):**

- тяжелая затяжная диарея (диарея продолжается 14 дней и более).

#### **По длительности диарея у детей от 2-х месяцев до 5 лет (ИВБДВ):**

- тяжелая затяжная диарея (диарея продолжается 14 дней и более и есть обезвоживание);
- затяжная диарея (диарея продолжается 14 дней и более, нет обезвоживания).

#### **По наличию крови в стуле: дизентерия.**

#### **По топике поражения ЖКТ [3]:**

- гастрит;
- энтерит;
- энтероколит;
- колит;
- гастроэнтерит;
- гастроэнтероколит.

#### **По тяжести заболевания:**

- легкая;
- среднетяжелая;
- тяжелая форма.

#### **По этиологии:**

- бактериальные инфекции: шигеллёз, сальмонеллёз, эшерихиоз, ОКИ вызванные УПФ, брюшной тиф, паратиф, иерсиниоз, холера;
- вирусные инфекции: ротавирусный гастроэнтерит, аденовирусная, норлоквирусная, энтеровирусная, реовирусная инфекции и др;
- кишечные инвазии: амебиаз, лямблиоз, аскаридоз и другие гельминтозы.

#### **По течению заболевания [4]:**

- острое (до 1 месяца);
- затяжное (1- 3 месяца);

- хроническое (свыше 3<sup>х</sup> месяцев).

**Классификация сальмонеллеза: [3,4]**

Варианты течения:

**Типичная:**

- гастроинтестинальная (гастрит, энтерит, гастроэнтерит, гастроэнтероколит, энтероколит, колит)
- тифоподобная
- септическая

**По тяжести:** легкая, среднетяжелая, тяжелая.

**По течению заболевания:** острое (до 1 месяца), затяжное (1- 3 месяца), хроническое (свыше 3<sup>х</sup> месяцев).

**Атипичная:**

- стертая
- субклиническая
- бактерионосительство сальмонелл (постоянное, транзитное, реконвалесцентное).

**Классификация шигеллеза: [3,4]**

Варианты течения:

**Типичная:** легкая, среднетяжелая, тяжелая форма: а) с преобладанием интоксикации, б) с преобладанием колитического синдрома, в) смешанная форма

**По течению заболевания:** острое (до 1 месяца), затяжное (1- 3 месяца), хроническое (свыше 3<sup>х</sup> месяцев) - 1. Рецидивирующая 2. Непрерывная

**Атипичная:**

- стертая
- субклиническая
- диспепсическая
- гипертоксическая
- бактерионосительство шигелл

**Классификация эшерихиозов: [3,4]**

**По этиологии:** энтеропатогенные, энтероинвазивные, энтеротоксигенные, энтерогеморрагические кишечные палочки

**По клинической форме:**

- типичная гастроэнтерит, энтерит, энтероколит
- атипичная стертая, abortивная, гипертоксическая

**По тяжести:** легкая, среднетяжелая, тяжелая.

**По течению заболевания:** острое (до 1 месяца), подострое (1- 1,5 месяца), затяжное (до 3<sup>х</sup> месяцев).

**Классификация кишечного иерсиниоза: [3,4]**

**По распространенности:**

- локализованная;
- генерализованная (септическая).

**По форме:**

- типичная: желудочно-кишечная, псевдоаппендикулярная, иерсиниозный гепатит, узловатая эритема, суставная;

- атипичная: стертая, субклиническая, молниеносная;

**По тяжести процесса:** легкая, среднетяжелая, тяжелая.

**По течению заболевания:** острое, с обострениями и рецидивами.

**По характеру осложнений:** дисбактериоз, пневмония, отит, миокардит, остеомиелит и др. Микст-инфекция.

**Классификация холеры:** [4]

**По форме:**

- типичная;
- атипичная: гипертоксическая, «сухая», геморрагическая, стертая, субклиническая.

**По тяжести процесса:**

- легкая;
- среднетяжелая: дегидратация I степени;
- тяжелая: дегидратация II степени, дегидратация III степени.

**По течению:** острое, молниеносное.

**По характеру осложнений:** острая почечная недостаточность, отек головного мозга, паралитический илеус, пневмония, дисбактериоз кишечника.

**Классификация ротавирусной инфекции:** [3,4]

**По форме:**

- типичная: гастроэнтерит, гастрит, энтерит;
- атипичная: стертая, субклиническая.

**По тяжести:** легкая, среднетяжелая, тяжелая.

**По течению:** острое, затяжное, с осложнениями Микст-инфекция.

**Классификация условно-патогенной кишечной инфекции:** [3,4]

**По распространенности:**

- локализованная;
- генерализованная (септическая).

**По форме:**

- типичная: гастроэнтерит, гастрит, энтерит, энтероколит;
- атипичная: стертая, бессимптомная, гипертоксическая.

**По тяжести процесса:** легкая, среднетяжелая, тяжелая.

**По течению заболевания:** острое, затяжное, хроническое.

**По характеру осложнений:** дисбактериоз кишечника, пневмония, отит и др. Микст-инфекция.

**10. Показания для госпитализации:** [3,4,5,6]

**Показания для экстренной госпитализации:**

**Наличие клинических показаний:**

- наличие одного из признаков ОПО (для детей до 5 лет по ИВБДВ):
  - не может пить или сосать грудь;
  - рвота после каждого приема пищи или питья;
  - судороги на момент заболевания;
  - летаргичен или без сознания.
- все формы заболевания у детей от 0 до 2 месяцев независимо от тяжести;
- тяжелая форма, наличие осложнений (нейротоксикоз, ИТШ, тяжелое обезвоживание с клиникой гиповолемического шока);

- тяжелое обезвоживание;
- затяжная диарея;
- неэффективность амбулаторного лечения, в том числе по плану Б (сохраняющаяся рвота, продолжающаяся лихорадка свыше 38,5<sup>0</sup> С; нарастание степени обезвоживания);
- формы заболевания, отягощенные сопутствующей патологией;
- хронические формы дизентерии (при обострении).

**Наличие эпидемиологических показаний:**

- невозможность соблюдения необходимого противоэпидемического режима по месту жительства больного (социально-неблагополучные семьи);
- случаи заболевания в медицинских организациях, школах-интернатах, детских домах, домах ребенка, санаториях, домах-интернатах для инвалидов, летних оздоровительных организациях, домах отдыха.

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

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

**11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне у пациентов с диареей:**

- копрологическое исследование;
- бактериологическое исследование испражнений.

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (глюкоза, креатинин, билирубин, АЛТ, АСТ, диастаза);

- кал на яйца глист и простейших;
- соскоб на яйца глист;
- вирусологическое исследование испражнений;
- УЗИ органов брюшной полости.

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** не проводится.

**11.4 Основные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации):**

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- копрологическое исследование;
- бактериологическое исследование испражнений;
- вирусологическое исследование испражнений;
- кал на яйца глист и простейших;
- соскоб на яйца глист.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации):**

- концентрация электролитов в сыворотке крови;
- б/х анализ крови: мочевины, креатинин, остаточный азот, общий белок;
- коагулограмма (МНО, ПВ, фибриноген, ВР);

- кровь на газовый состав;
- анализ крови на содержание метгемоглобина;
- РНГА (РНГА, ИФА) крови со специфическими антигенными диагностикумами;
- бактериологическое исследование рвотных масс;
- бактериологическое исследование крови;
- бактериологическое исследование мочи;
- бактериологическое исследование кала для выделения холерного вибриона;
- ЭКГ;
- УЗИ органов брюшной полости;
- рентгенография органов грудной клетки;
- рентгенография органов брюшной полости.

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

- сбор жалоб и анамнеза заболевания, эпидемиологического анамнеза;
- физикальное обследование.

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1** жалобы и анамнез: [3,4,5,6]

- характер стула (жидкий, водянистый, типа «рисовый отвар»), скудный, наличие патологических примесей);
- лихорадка;
- тошнота, рвота;
- боли в животе;
- частота стула (3 раза и более в течение суток);
- длительность диареи 14 и более дней (затяжная диарея);
- приступы плача с развитием бледности;
- судороги;
- недавно проведенное лечение антибиотиками или другими препаратами.

### **Эпидемиологический анамнез:**

- употребление некачественных продуктов;
- сообщения о локальных вспышках кишечных инфекций, в том числе о пребывании в других стационарах;
- члены семьи или детского коллектива имеют похожие симптомы.

### **12.2** физикальное обследование: [2,6,7]

- повышенная раздражимость, заторможенность, беспокойство;
- нарушение сознания (сопор, оглушение, кома);
- наличие судорог;
- западение или напряжение/выбухание большого родничка;
- ригидности мышц затылка; западение или напряжение/выбухание большого родничка;
- ригидности мышц затылка;
- лихорадка;
- запавшие глаза;
- жажда или отказ от питья
- замедленное расправление кожной складки (более 2 с).

- холодные конечности, время капиллярного наполнения более 3 с.;
- пульс слабый, частый или отсутствие пульса;
- вздутие живота;
- пальпируемое уплотнение в брюшной полости;
- гепатомегалия и спленомегалия;
- выпадения прямой кишки;
- сыпи (пустула, геморрагии, розеолы, папулы);
- нарушения питания (БЭН);
- отечности в области кистей и стоп;
- снижение диуреза;
- признаки дистального колита: скудный жидкий стул со слизью, зеленью, прожилками крови, теряющий каловый характер «ректальный плевок», болезненные дефекации тенезмы; спазмированность и болезненность сигмовидной кишки при пальпации живота; податливость или зияние ануса; «ложные позывы» на дефекацию.

Таблица №1. Критерии оценки степени эксикоза

Критерии	Степень эксикоза		
	I	II	III
стул	нечастый	до 10 раз в сутки, энтеритный	частый, водянистый
рвота	1-2 раза	Повторная	многократная
общее состояние	средней тяжести	от средней тяжести до тяжелого	тяжелое
потеря массы тела	до 5%	6-9%	более 10%
жажда	умеренная	резко выраженная	может отсутствовать
тургор тканей	сохранен	Снижен Расправляется медленно	складка расправляется очень медленно
слизистая оболочка	влажная	суховата, слегка гиперемированная	сухие, яркие
большой родничок	норма	слегка запавший	втянут
глазные яблоки	норма	Западают	западают
тоны сердца	громкие	слегка приглушены	Приглушены
артериальное давление	нормальное и слегка повышено	систолическое нормальное, диастолическое повышено	снижено
цианоз	нет	Умеренный	резко выражен
сознание, реакция на окружающих	норма	возбуждение или сонливость, вялость	Летаргичный или без сознания
реакция на боль	выражена	Ослаблена	отсутствует
голос	норма	Ослаблен	часто афония
диурез	сохранен	Снижен	Значительно снижен
дыхание	норма	умеренная одышка	токсическое



температура тела	норма	часто повышена	часто ниже нормы
тахикардия	нет	Умеренная	выражена

### 12.3 Лабораторные исследования: [2,3,4,5,8,9,10]

#### Общий анализ крови:

- повышение уровня гематокрита;
- лейкоцитоз нейтрофильного характера с палочкоядерным сдвигом влево, повышение СОЭ (при бактериальной кишечной инфекции);
- нормальные показатели лейкоцитов или лейкопения с лимфоцитоз (при вирусной кишечной инфекции).

**Общий анализ мочи:** альбуминурия, цилиндрурия, микрогематурия (при тяжелом течении ОКИ в результате токсического поражения почек).

**Биохимический анализ крови:** повышение уровня креатинина (при ОПН), гипопроteinемия;

**Определение концентрации электролитов в сыворотке крови** – снижение/повышение показателей.

**РПГА (РНГА) крови** со специфическими антигенными диагностикумами – нарастание титров антител при повторной реакции в 4 и более раза.

**Исследование испражнений на вирусы методом ИФА** – обнаружение антигенов ротавирусов, энтеровирусов и т.д.

**Копрограмма:** наличие слизи, лейкоцитов, эритроцитов, нейтральных жиров, обнаружение яиц гельминтов и простейших.

**Бактериологическое исследование испражнений** – выделение патогенной/условнопатогенной флоры.

**Бактериологическое исследование рвотных масс или промывных вод желудка** – выделение патогенной/условнопатогенной флоры.

**Бактериологическое исследование крови и мочи** – выделение патогенной/условнопатогенной флоры.

### 12.4 Инструментальные исследования:

#### 12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация хирурга – при подозрении на аппендицит, кишечную непроходимость, инвагинацию кишечника.
- консультация педиатра – при сопутствующих соматических и наследственных заболеваниях.
- консультация гастроэнтеролога – при подозрении на неспецифический язвенный колит, лактазную недостаточность.
- консультация нефролога – при подозрении на ОПН.

## 12.6 Дифференциальная диагностика диареи:

Таблица №2 Дифференциальная диагностика диареи

Признаки	Инфекционная диарея	Острый аппендицит	Функциональная диарея	НЯК	Инвагинация кишечника
Анамнез	Контакт с больным, употребление необеззараженной воды	Без особенностей	Без особенностей	Эпизоды диареи с тенденцией к утяжелению	Без особенностей
Начало болезни	Острое, одновременно боли в животе, диарея, лихорадка	Боль в эпигастрии с перемещением в правую подвздошную область	Острое	Острое, подострое, диарея, лихорадка	Приступы плача с побледнением кожных покровов младенца
Стул	Жидкий более 3 раз в сутки, со слизью и кровью	Кашицеобразный, жидкий каловый, без патологических примесей, до 3-4 раз, чаще запор	Кашицеобразный, непереваренный, желтого цвета, без патологических примесей	Обильный, частый, жидкий, с кровью («мясные помои»)	Кровь в стуле («малиновое» или «смородиновое желе») без примесей кала через 4-6 часов от начала заболевания.
Боль в животе	Схваткообразная	Сильная постоянная, усиливающаяся при кашле. Сохраняется или усиливается при прекращении диареи	Умеренная	Слабо выражена, разлитая	Сильная постоянная носящие периодический (периодичность в 5-30 минут) характер
Осмотр живота	Мягкий, вздут	Болезненность в правой подвздошной области с напряжением мышц.	Незначительное равномерное вздутие	Вздут, безболезненный	Вздут, уплотнение в брюшной полости, мягко-эластическая, умеренно подвижная
Рвота	Возможна многократно	Иногда, в начале болезни, 1-2 раза	Срыгивания	Не характерна	Возможна многократно

Спазм и болезненность сигмовидной кишки	Спазмирована, болезненна при дистальном колите	Нет	Нет	Не отмечаются	Нет
Эндоскопия	Катаральный, катарально-геморрагический колит	Норма	Норма	Резкий отек, кровоточивость, налет фибрина, эрозии, язвы	с помощью ректального исследования можно прощупать головку инвагината

Таблица №3 Дифференциально-диагностические признаки кишечных инфекций:

Признаки	Сальмонеллез	Шигеллез	Холера	Энтеротоксигенный эшерихиоз	Кишечный иерсиниоз	Ротавирусный гастроэнтерит	Норволк-вирусная инфекция
Сезонность	Летне-осенняя	Летне-осенняя	Весенне-летняя	Летняя	Зимне-весенняя	Осенне-зимняя	В течение года
Стул	Водянистый с неприятным запахом, часто с примесью зелени цвета болотной тины	Скудный бескаловый, с примесью слизи и крови – «ректальный плевко»	Водянистый, цвета рисового отвара, без запаха, иногда с запахом сырой рыбы	Обильный, водянистый без примесей	Обильный, зловонный, нередко с примесью слизи, крови	Обильный, водянистый, пенистый, желтоватого цвета, без примесей	Жидкий не обильный, без патологических примесей
Боль в животе	Умеренная схваткообразная, в эпигастрии или мезогастррии, исчезает раньше диареи или одновременно с ней	Сильная, с ложными позывами, в нижней части живота, левой подвздошной области	Не характерна	Схваткообразные, в эпигастрии	Интенсивные, вокруг пупка или правой подвздошной области	Редко, умеренно выраженные в эпигастрии, около пупка	Ноющие, в эпигастрии, около пупка
Тошнота	+	±	-	+	+	+	+

Рвота	Множественная, предшествует диарее	Возможная при гастроэнтероколитическом варианте (Shig. Sonnei)	Множественная, появляется позже диареи	Повторная	Повторная	Множественная	±
Спазм и болезненность сигмовидной кишки	Возможны при колико-литическом варианте	Характерны	Не отмечаются				
Дегидратация	Умеренная	Не характерна	Типична, резко выражена	Умеренная	Умеренная	Умеренная	Умеренная
Температура тела	Повышенная, 3-5 дней и более	Повышенная, 2-3 дня	Нормальная, гипотермия	1-2 дня	2-5 дней	1-2 дня	8-12 дней
Эндоскопия	Катаральный, катарально-геморрагический колит	Изменения типичные для шигеллеза					
Гемограмма	Лейкоцитоз, нейтрофилез	Лейкоцитоз, нейтрофилез	Лейкоцитоз, нейтрофилез	Незначительный лейкоцитоз	Гиперлейкоцитоз, нейтрофилез	Лейкопения, лимфоцитоз	Лейкоцитоз, лимфопения

### 13. Цели лечения

- восстановление водно-электролитного баланса;
- нормализация температуры тела;
- ликвидация симптомов интоксикации;
- нормализация стула;
- эрадикация (элиминация) возбудителя.

### 14. Тактика лечения: [1,2,3,4,5,6,7]

#### 14.1. немедикаментозное лечение:

Режим - постельный при выраженной интоксикации и потери жидкости.

Диета – в зависимости от возраста ребенка, его предпочтений в еде и привычек питания до начала болезни;

Детей на грудном вскармливании следует кормить грудным молоком так часто и так долго, как им хочется.

Детей, находящихся на искусственном вскармливании, продолжить кормить обычным для них питанием.

Детям в возрасте от 6 месяцев до 2 лет – стол №16.

Детям в возрасте от 2 лет и старше – стол №4.

Детям с лактазной недостаточностью назначаются низко/безлактозные смеси.

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

#### 1. Регидратация: план А, план Б и план В [1,2,6,7]

##### План А Лечение диареи в домашних условиях:

1. Давать дополнительные жидкости (столько, сколько ребенок сможет пить) рекомендуйте матери:

- чаще кормить грудью и увеличить длительность каждого кормления
- если ребенок на исключительно грудном вскармливании, давать дополнительно ОРС или чистую воду помимо грудного молока.
- если ребенок на смешанном или искусственном вскармливании, давать следующие жидкости в любом сочетании: раствор ОРС (Декстроза+Калия хлорид+Натрия хлорид+Натрия цитрат), жидкую пищу (например, суп, рисовый отвар) или чистую воду.

Научите мать готовить и давать раствор ОРС. Выдайте матери два пакета ОРС для использования в домашних условиях. Объясните матери, сколько жидкости необходимо давать дополнительно к обычному приему:

- до 2 лет 50-100 мл после каждого жидкого стула
- 2 года и старше 100-200 мл после каждого жидкого стула.

Посоветуйте матери: давать ребенку часто пить маленькими глотками из чашки; если у ребенка рвота, выждать 10 мин, затем продолжать, но медленнее. Продолжать давать дополнительно жидкость до тех пор, пока диарея не прекратится.

2. Продолжать кормление.

3. Мать должна знать, в каких случаях необходимо вновь обратиться в медицинское учреждение:

- Посоветуйте матери немедленно вновь доставить ребенка в больницу, если у него появится любой из перечисленных ниже признаков:

– не может пить или сосать грудь;

- состояние ребенка ухудшается;
- появилась лихорадка;
- у ребенка кровь в стуле или он плохо пьет.

#### **План Б Лечение диареи с умеренным обезвоживанием с помощью ОРС:**

Объем необходимого ОРС (в мл) можно рассчитать, умножая массу ребенка (в кг) на 75.

Поить рассчитанным объемом жидкости в течение 4 часов.

Если ребенок с охотой пьет раствор ОРС и просит еще, можно дать больше, чем рекомендованное количество. Следует продолжать грудное кормление по желанию ребенка. Младенцам на искусственном вскармливании в первые 4 часа питание отменяют и проводят оральную регидратацию.

Через 4 часа вновь оцените состояние ребенка и определите статус гидратации: если сохраняются 2 и более признаков умеренного обезвоживания, продолжайте план Б еще 4 часа.

При отсутствии эффекта от оральной регидратации в амбулаторных условиях больного направляют на стационарное лечение.

Выберите соответствующий план продолжения лечения. Начинайте кормить ребенка в медицинском учреждении. Если мать не может оставаться в медицинском учреждении до завершения лечения: покажите ей, как готовить раствор ОРС дома. Объясните, какой объем ОРС нужно дать дома, чтобы завершить 4-х часовой курс. Снабдите ее необходимым количеством пакетов ОРС для завершения регидратации. Дайте 2 пакета дополнительно, как рекомендуется в плане А. Объясните 3 правила домашнего лечения (смотри план лечения А).

Показания для проведения парентеральной регидратации и дезинтоксикации:

- тяжелые формы обезвоживания с признаками гиповолемического шока;
- инфекционно-токсический шок;
- нейротоксикоз;
- тяжелые формы обезвоживания;
- сочетание эксикоза (любой степени) с тяжелой интоксикацией;
- неукротимая рвота;
- неэффективность пероральной регидратации в течение 8 часов при плане Б или переход умеренного обезвоживания к тяжелому обезвоживанию.

#### **План В Лечение диареи с тяжелым обезвоживанием: [1,2,3,4,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15]**

Введение в/в жидкости ребенку с тяжелым обезвоживанием:

в возрасте менее 12 месяцев: сначала введите 30 мл/кг в течение 1 часа, затем введите 70 мл/кг за 5 часов;

в возрасте старше 12 месяцев за 30 минут введите 30 мл/кг, затем введите 70 мл/кг за 2,5 часа.

Повторяйте оценку через каждые 15–30 мин. Если статус гидратации не улучшается, увеличьте скорость капельного введения жидкостей. Также давайте растворы ОРС (около 5 мл/кг/ч) как только ребенок сможет пить: обычно через 3–4 ч (младенцы) или 1–2 ч (дети более старшего возраста).

Повторно оцените состояние младенца через 6 ч, а ребенка более старшего возраста – через 3 ч. Определите степень обезвоживания. Затем выберите соответствующий план (А, Б или В) для продолжения лечения.

## 2. Антибактериальная терапия.

Показания для назначения антибиотиков:

- больные с бактериальными диареями: гастроэнтероколиты, колиты (шигеллезе, сальмонеллезе, энтеропатогенном, энтероинвазивном и энтерогеморрагическом эшерихиозе, УПФ-инфекциях, иерсиниозе, кампилобактериозе и ОКИ неустановленной этиологии);
- больные с тяжелой формой диареи независимо от возраста;
- при среднетяжелой форме — детям до 2 лет (при изменениях крови, характерных для бактериального воспаления и/или лихорадке более 3 дней);
- ОКИ у больных с сопутствующими заболеваниями, первичными или вторичными иммунодефицитными состояниями и другими бактериальными инфекциями (пневмония, ангина и др.).

**Способы введения антибиотиков:**

- при среднетяжелых формах антибиотики вводят перорально;
- при тяжелом течении заболевания прием антибиотиков внутрь следует сочетать с парентеральным введением;
- при невозможности применения препаратов через рот, при частых срыгиваниях, многократной рвоте целесообразно их парентеральное введение.

Таблица №3. Дозы антибактериальных препаратов для лечения ОКИ у детей

Группа	Название препарата	Путь введения	Суточная доза (кратность)
Нитрофураны	Фуразолидон	per os	8-10 мг/кг (3-4)
Цефалоспорины	Цефиксим	per os	8 мг/кг (2)
	Цефтриаксон	в/м, в/в	50-75 мг/кг (1-2)
	Цефотаксим	в/м, в/в	50-100 мг/кг (3-4)
	Цефепим	в/в	50 мг/кг (2-3)
Аминогликозиды	Гентамицин	в/м, в/в	3-7 мг/кг (2);
	Амикацин	в/м, в/в	10-15 мг/кг (2)
Аминопенициллины	Ампициллин/сульбактам Сультамициллин	в/м, в/в per os	25-50 мг/кг (2)
Макролиды	Азитромицин	per os	1сут.-10мг/кг, далее 5мг/кг (1)
Сульфаниламиды	Ко-тримаксозол	per os	6-8 мг/кг/ по триметоприму) (2)
Хинолоны	Налидиксовая кислота	per os	60 мг/кг (3-4)
Фторхинолоны	Норфлоксацин	per os	10 – 20 мг/кг (2)
Карбапенемы	Меропенем	в/м, в/в	г/кг (3)

Курс антибактериальной терапии зависит от тяжести заболевания, наличия осложнений и формирования бактерионосительства. При среднетяжелых формах

курс лечения не превышает 5- 7 дней, в тяжелых случаях может удлиняться до 10-14 дней.

### **3. Ферментотерапия:**

После ликвидации клинических симптомов, угрожающих жизни больного (нейротоксикоз, токсикоз с экзикозом II–III степени, ИТШ и др.), в период расширения диеты, а также при наличии сопутствующей гастроэнтерологической патологии (гастродуоденит, ферментопатия и др.) назначают ферментные препараты.

Предпочтительнее назначение полиферментных препаратов во время еды на 10-14 дней в возрастных дозах:

- Панкреатин.

### **4. Симптоматическая терапия.**

По показаниям назначают: антипиретики, спазмолитики, проводится коррекция метаболических и электролитных нарушений.

**5. Необходимо избегать назначения препаратов, подавляющих перистальтику кишечника (лоперамид), ввиду риска развития динамической кишечной непроходимости.**

У детей с диареей (предположительно вирусной этиологии) препаратами выбора являются Лиофилизированные дрожжи *Saccharomyces boulardii* (в течение 5-7 дней):

- до 1 года – по ½ капсулы/пакетика х 2 раза;
- старше 1 года – по 1 капсулы/пакетика х 2 раза;
- при затяжных диареях назначаются бактериофаги и лиофилизированные бактерии.

### **Лечение осложнений диареи**

#### **1. Лечение гиповолемического шока.**

##### **При гиповолемическом шоке без тяжелого нарушения питания:**

Терапия проводится согласно мероприятий Плана В, лечение диареи с тяжелым обезвоживанием.

Гормональная терапия: преднизолон 2-5 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,2-0,3 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 12,5 мг/кг в сутки.

##### **При гиповолемическом шоке в сочетании с тяжелым нарушением питания:**

Введите в/в 15 мл/кг жидкостей в течение 1 часа.

Подсчитывайте пульс и частоту дыхания в начале и через каждые 5–10 минут:

- если есть признаки улучшения (частота пульса и дыхания уменьшаются; в дальнейшем вводите поддерживающие в/в жидкости (4- 6 мл/кг/ч);
- если состояние ребенка ухудшается вовремя в/в регидратации (частота дыхания увеличивается на 5 дыхательных движений в 1 мин или пульс на 15 уд/мин), прекратите вливание, потому что дальнейшее поступление в организм жидкостей может ухудшить состояние ребенка.

С целью улучшения микроциркуляции, дезинтоксикации, восполнения ОЦК и плазмозамещающего действия гидроксикрахмала, желатина, стерофундин, меглюмина натрия сукцинат.

При гипопроteinемии: альбумин.



При ДВС-синдроме: СЗП.

**Гормональная терапия:** преднизолон 2-5 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,2-0,3 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 12,5 мг/кг в сутки.

## **2. Лечение пареза кишечника.**

- очистительные клизмы с 5% раствором натрия хлорида;
- массаж живота;
- сухое тепло на живот;

## **3. Лечение ОПН, ГУС.**

Лечение проводится согласно клинического протокола «Острая почечная недостаточность у детей», утвержденного Экспертной комиссией по вопросам развития здравоохранения Министерства здравоохранения Республики Казахстан от 12.07.2013 года №14.

## **4. Лечение ИТШ.**

- постоянная оксигенация путем подачи увлажненного кислорода через маску или назальный катетер
- введение катетера в мочевого пузырь на срок до выведения больного из шока для определения почасового диуреза с целью коррекции проводимой терапии

### **Последовательность введения препаратов при ИТШ**

Оценка состояния больного – гемодинамика (признаки шока у детей до 5 лет по ИВБДВ), дыхание, уровень сознания;

- Восстановить проходимость дыхательных путей, дать кислород, при необходимости – интубация трахеи и перевод на ИВЛ;
- Венозный доступ. Начинать с катетеризации центральных/периферических вен.

Интенсивная инфузионная терапия последовательно 3 струйных введения по 20 мл/кг (соотношение кристаллоидов и коллоидов 1:1), если необходимо, то больше, на основании гемодинамического ответа на инфузию. Если ребенок сильно истощен, то объем жидкостей и скорость вливания должны быть другими, поэтому проверьте, нет ли у ребенка тяжелого нарушения питания.

- Ввести преднизолон в дозе:
  - при ИТШ 1 степени – преднизолон 2-5 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,2-0,3 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 12,5 мг/кг в сутки;
  - при ИТШ 2 степени – преднизолон 5-10 мг/кг/сутки, дексаметазон – 0,5-1,0 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 25 мг/кг в сутки;
  - при ИТШ 3 степени – преднизолон до 10-15 мг/кг/сутки, дексаметазон – 1,0 мг/кг/сутки, гидрокортизон – 25-50 мг/кг в сутки;
- Ввести антибиотик – ампициллин/сульбактам в дозе 150 мг/кг в/в (суточная доза) или цефалоспорины 3 поколения.
- Гепарин через каждые 6 часов (с учетом коагулограммы):
  - ИТШ 1 степени – 50-100 ЕД/кг;
  - ИТШ 2 степени-25-50 ед/кг;
  - ИТШ 3 степени -10-15 ЕД/кг.
- Введение катехоламина первого порядка – Допамин с 10 мкг/кг/мин и далее по гемодинамическому ответу дозу увеличивать каждые 10-15 минут до 20 мкг/кг мин.

- При отсутствии реакции гемодинамики на Допамин (в дозе 20 мкг/кг/мин) начать введение эпинефрин/норэпинефрин в дозе 0,05- 2 мкг/кг/мин.
- Коррекцию метаболического ацидоза: перевод на ИВЛ.
- Ингибиторы протеаз – апротинин – от 500-1000 АТЕ/кг (разовая доза).
- При наличии сопутствующего отека мозга – маннитол 15% - 1-1,5 г/кг и при стабилизации АД фуросемид 1%- 1-3 мг/кг/сутки.
- Продолжить инфузионную терапию в объеме 10-15 мл/кг/час:
- При гипопротейнемии:
  - альбумин.

– переливание СЗП 10-20 мл/кг, эритроцитарной массы (при наличии показаний согласно приказа Министра здравоохранения Республики Казахстан от 06.11.2009 года №666).

**При соблюдении протокола ранней целенаправленной терапии необходимо стремиться к следующим показателям (критерии эффективности):**

- ЦВД - не менее 3-5 мм рт. ст. (при наличии катетеризации центральной вены);
- 6. Среднее АД (АД ср.) > 65 мм рт. ст.;
- 7. Диурез - 0,5 мл/кг/ч;
- 8. Сатурация - не менее 85 об%.

**Контроль и фиксация показателей через каждый час в листе наблюдения**

#### **4. Лечение нейротоксикоза.**

- Оксигенотерапия теплым увлажненным 50% кислородом через носовой катетер постоянно или по 30 мин каждые 2 часа;
  - Повторить введение жаропонижающих средств: ацетаминофен или ибупрофен. При неэффективности оральных жаропонижающих средств парентерально (в/м):
  - 50% раствор метамизола натрия в разовой дозе детям до 1 года -0,01 мл/кг, детям старше 1 года -0,1 мл/год жизни;
- в сочетании с:

- 2,5% раствора дротаверин в разовой дозе детям до 1 года -0,01 мл/кг, детям старше 1 года -0,1–0,15 мл/год жизни или 1% раствор дифенгидрамин в разовой дозе до 1 года 0,2-0,5 мл, детям старше 1 года – 0,7 мл, после 3 лет – 1-1,3 мл;
- 2% раствора папаверина в разовой дозе 0,1–0,2 мл детям до года и 0,2 мл/год жизни старшим детям или 1% раствор дибазола -0,1 мл/год жизни в/м.

Если в течение 30–45 минут температура не снизится, повторить введение антипиретиков в сочетании с нейролептиками - 2,5% раствором хлорпромазин (Аминазин) в разовой дозе детям до 1 года — 0,01 мл/кг, детям старше 1 года — 0,1–0,15 мл/год жизни. В дальнейшем антипиретики назначать 4 раз в сутки, т.к. их терапевтическое действие продолжается 4–6 часов. При менингеальном синдроме — преднизолон 2–3 мг/кг в/в или в/м, фуросемид 1–3 мг/кг в/в или в/м.

#### **При судорогах:**

- бензодиазепин в дозе 0,2–0,5 мг/кг в/в медленно;
- натрия оксибата 20% раствор в разовой дозе 0,25–0,5 мл/кг (50–100 мг/кг) в 20,0–30,0 мл 10% раствора декстроза или 0,9% натрия хлорида в/в струйно медленно;
- раствор дроперидола 0,25% раствор 0,3–0,5 мг/кг (0,1–0,15 мл/кг), но не более 15 мг в/в под контролем АД.

При судорожном статусе – барбитураты быстрого действия:

- фенобарбитал разовая доза 10-15 мг/кг в/м или в/в;
- тиопентал натрия разовая доза 3-5 мг/кг в/в струйно медленно в течение 5 минут.
- Начать инфузионную терапию из расчета 30–50 мл/кг массы.

## **5. Лечение отека головного мозга**

**Лечение отека мозга** сводится к ликвидации гипоксии мозга, нормализации метаболизма мозговой ткани и осморегулирующих систем мозга.

### **Общие лечебные мероприятия при отеке головного мозга.**

1. Обеспечить адекватную вентиляцию легких и газообмен. Это достигается либо различными способами оксигенотерапии, либо перевода больного на ИВЛ с добавлением в дыхательную смесь нетоксических концентраций кислорода (30-40%). Целесообразно поддерживать PaO<sub>2</sub> на уровне 100-120 мм рт.ст. с умеренной гипокапнией (PaCO<sub>2</sub> - 25-30 мм рт.ст.), т.е. проводить ИВЛ в режиме умеренной гипервентиляции.

2. Обеспечение сосудистого доступа

3. Дегидратационная терапия:

- 10% раствор натрия хлорида – 10 мл/кг в течение 1 часа;
- 25% раствор сульфата магния – 0,2-0,8 мл/кг;
- осмодиуретики - суточная доза раствора маннитола (10, 15 и 20%):
- для детей грудного возраста - 5-15 г
- младшего возраста - 15-30 г
- старшего возраста - 30-75 г.

Диуретический эффект выражен очень хорошо, но зависит от скорости инфузии, поэтому расчетная доза препарата должна быть введена за 10-20 мин. Суточную дозу (0,5-1,5 г сухого вещества/кг) необходимо разделить на 2-3 введения.

### **Следует обратить внимание!**

Противопоказаниями к назначению маннитола являются:

- острый тубулярный некроз
- дефицит ОЦК
- тяжелая сердечная декомпенсация.
- салуретики - фуросемид в дозах 1-3 (в тяжелых случаях до 10) мг/кг несколько раз в день для дополнения эффекта маннитола (вводится через 30-40 мин после окончания инфузии маннитола)

4. Кортикостероиды - дексаметазон назначается по следующей схеме: начальная доза 2 мг/кг, через 2 часа -1 мг/кг, затем каждые 6 часов в течение суток - 2 мг/кг; далее 1 мг/кг/сут в течение недели.

- Барбитураты. 10% раствор тиопентал натрия внутримышечно по 10 мг/кг каждые 3 часа. Суточная доза до 80 мг/кг.

**Следует обратить внимание! Нельзя применять барбитураты при артериальной гипотензии и гиповолемии.**

- Антигипоксанты – натрия оксидат 20% раствор в дозе 50-70 мг/кг (разовая доза).
- При выраженной периферической вазоконстрикции – допамин в дозе 5-10 мкг/кг/мин

- Инфузионная терапия направлена на нормализацию показателей центральной и периферической гемодинамики, коррекцию показателей водно-электролитного баланса, кислотно-основного состояния, профилактики и купирование ДВС-синдрома.
- Ограничение водной нагрузки до 2/3 суточной потребности

Таблица №4. Физиологические потребности в жидкости в зависимости от возраста ребенка [12]

Возраст	Потребность в воде, мл/кг/сут
1 сут	60-80
2 сут	80-100
3 сут	100-120
4-7 сут	120-150
2-4 нед	130-160
3 мес	140-160
6 мес	130-155
9 мес	125-145
1 год	120-135
2 года	115-125
4 года	100-110
6 лет	90-100
10 лет	70-85
14 лет	50-60
18 лет	40-60

Расчет суточной потребности ребенка в жидкости:  
физиологическая потребность + дефицит жидкости + жидкость патологических потерь

#### 14. Расчет дефицита жидкости:

обезвоживание 1 ст.: до 1 года – 5% массы тела (50 мл/кг/сут)

> 1 года – 3% массы тела (40 мл/кг/сут)

обезвоживание 2 ст.: до 1 года – 10% массы тела (75 мл/кг/сут)

>1 года – 6% массы тела (60 мл/кг/сут)

обезвоживание 3 ст.: до 1 года – 15% массы тела (100мл/кг/сут)

>1 года – 10% массы тела (80 мл/кг/сут)

Расчет жидкости патологических потерь:

– потери на лихорадку – 10 мл/кг/сут на каждый градус Цельсия свыше 37;

– потери на тахипноэ – 10 мл/кг/сут на каждые 10 дыхательных движений свыше возрастной нормы;

– потери с рвотой – 10 мл/кг/сут;

– потери с диареей – 20-30 мл/кг/сут.

**14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:**  
[1,2,3,4]

#### Перечень основных медикаментов:

Декстроза + Калия хлорид + Натрия хлорид + Натрия цитрат - комбинированный препарат. Выпускают сухое вещество для приготовления раствора для приема

внутри — в пакетиках по 20 шт. в упаковке. В 1 пакетике содержится 3,5 г натрия хлорида, 2,9 г натрия цитрата, 2,5 г калия хлорида, 10 г глюкозы. Фуразолидон-таблетки по 0,05 г

Цефиксим- таблетки, п/плен. обол., по 200 мг №10 порошок по 26 г д/приг. 50 мл (100 мг/ 5 мл) сусп. д/перор. прим. во флак.

#### **Перечень дополнительных медикаментов:**

Панкреатин - капсулы, в кишечнорастворимой оболочке, содержащие минимикросферы, 150мг, 300мг

Бактериофаги - бактериофаг сальмонеллезный групп А, В,С, Д, Е таблетки с кислотоустойчивым покрытием 0,1г, бактериофаг дезинтерийный групп А, В,С, Д, Е таблетки с кислотоустойчивым покрытием 0,1г

Ацетаминофен- капсулы, порошок шипучий для приготовления раствора для приема внутри [для детей], раствор для инфузий, раствор для приема внутри [для детей], сироп, суппозитории ректальные, суппозитории ректальные [для детей], суспензия для приема внутри, суспензия

Ибупрофен - суспензия для перорального применения во флаконах 100мг/5мл 100г

#### **14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

Перечень основных лекарственных средств:

Адреналин- раствор для инъекций в ампуле 0,18 % 1 мл

Азитромицин-таблетка 125мг, порошок для в/в 500 мг

Альбумин- раствор для инфузий 20% 100 мл

Амикацин-500 мг порошок д/приг.р-р д/и

Ампициллин/сульбактам-порошок для в/в 750 мг

Ацетаминофен- капсулы, порошок шипучий для приготовления раствора для приема внутри [для детей], раствор для инфузий, раствор для приема внутри [для детей], сироп, суппозитории ректальные, суппозитории ректальные [для детей], суспензия для приема внутри, суспензия

Апротинин- порошок для приготовления раствора для инъекций во флаконах 100000АтрЕ

Бактериофаги- бактериофаг сальмонеллезный групп А, В,С, Д, Е таблетки с кислотоустойчивым покрытием 0,1г, бактериофаг дезинтерийный групп А, В,С, Д, Е таблетки с кислотоустойчивым покрытием 0,1г

Бензодиазепин- порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения во флаконе 1000000ЕД

Гентамицина сульфат-раствор для инъекций 4% 2мл №10

Гепарин- раствор для инъекций во флаконах 5000ЕД/мл 5мл

Гидрокортизон- суспензия микрокристаллическая для инъекций во флаконах 5мл

Дексаметазон раствор для инъекций в ампулах 4мг/мл 1мл

Декстроза- раствор для внутривенного введения, раствор для инфузий

Дифенгидромин- раствор для инъекций в ампулах 1% 1мл

Допамин- раствор для инъекций в ампулах 4% 5мл

Дроперидол- раствор для инъекций 0.25%

Дроверин- раствор для инъекций в ампулах 40мг/2мл 2мл

Гелофузин-жировая эмульсия

Кальция глюконат- раствор для инъекций в ампулах 10% 5мл  
Ко-тримаксозол- раствор для внутривенного введения в ампулах 5мл  
Лиофилизированные дрожжи *Saccharomyces boulardii* - порошок лиофилизированный для приготовления оральной суспензии в пакетиках 250мг  
Лиофилизированные продукты бактерий-капсулы  
Маннит- раствор для инъекций 15% 200мл  
Меглюмина натрия сукцинат- раствор для инфузий 1,5 % в бутылках по 100, 200 и 400 мл или в контейнерах полимерных по 250 и 500 мл  
Меропенем- лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконе 1г  
Метамизол натрия- раствор для инъекций в ампулах 50% 2мл  
Налидиксовая кислота - капсулы во флаконе 500 мг  
Натрия оксидат- раствор для инъекций в ампулах 20% 5мл  
Натрия хлорид- раствор для инфузий во флаконах 0,9% 200мл  
Неостигмин- раствор для инъекций в ампулах  
Норфлоксацин-1 таблетка содержит норфлоксацина 0,4 г;  
Панкреатин- капсулы, содержащие минимикросферы покрытые кишечнорастворимой оболочкой 150мг, 300мг  
Преднизолон- раствор для инъекций в ампулах 30мг/мл 1мл  
Стерофундин- жировая эмульсия  
Цефтриаксон-пор.д/приг.р-ра д/и 1000мг  
Цефотаксим-пор.д/приг.р-ра д/и 1000мг  
Цефепим-пор.д/приг.р-ра д/и 1000мг  
Фуросемид- раствор для инъекций в ампулах 1% 2мл  
Фенобарбитал - таблетки 100 мг.  
Ибупрофен- суспензия для перорального применения во флаконах 100мг/5мл 100г  
Сультамициллин-порошок для приготовления раствора для инъекций 2 г  
Декстроза- раствор для инфузий во флаконах 5%,10% 200мл  
Норадреналин- раствор для внутривенного введения  
Апротинин - порошок для приготовления раствора для инъекций во флаконах 100000 АтрЕ  
Сульфат магния- раствор для инъекций в ампулах 25% 5мл  
Диазепам - раствор для внутривенного и внутримышечного введения, раствор для инъекций

#### **Перечень дополнительных лекарственных средств:**

Свежезамороженная плазма  
Тиопентал натрия- порошок для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконах 1г  
Эпинефрин/Норэпинефрин  
Эритроцитарная масса  
Метамизол натрия – в ампулах 50% раствор 2мл  
Дротаверин- ампула, 2,5% раствор 2мл  
Дифенгидрамин – ампула 1% раствор 1мл  
Папаверин - раствор для инъекций в ампулах 2% 2мл  
Бендазол - ампула по 1, 2 и 5 мл 0,5 или 1% раствора

**14.2.3** медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**При шоке:**

Восстановить проходимость дыхательных путей, дать кислород.

Венозный доступ. Начинать с катетеризации периферических вен.

Интенсивная инфузионная терапия последовательно 3 струйных введения по 20 мл/кг (соотношение кристаллоидов и коллоидов 1:1), если необходимо, то больше, на основании гемодинамического ответа на инфузию. Если ребенок сильно истощен, то объем жидкостей и скорость вливания должны быть другими, поэтому проверьте, нет ли у ребенка тяжелого нарушения питания.

Преднизолон - 2 мг/кг в/м или в/в однократно (форма выпуска – ампулы по 1,0 мл – 30 мг);

При лихорадке свыше 38,5° С- ацетаминофен в разовой дозе 10–15 мг/кг массы. Если кожные покровы бледные, необходимо назначить 2% раствор папаверина 0,1–0,2 мл/год жизни в/м или 1% раствор дибазола 0,1 мл/год жизни в/м и 50% раствор метамизола натрия: детям до года -0,01 мл/кг, старше года — 0,1 мл/год жизни.

При судорожном синдроме: 1.Ввести ректально или в/м 0,5% раствор диазепам в разовой дозе 0,1 мл/кг (0,5 мг/кг) массы, но не более 2,0 мл.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1** другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: не проводятся.

**14.3.2** другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

- Промывание желудка: при острых пищевых отравлениях/гастритах инфекционной природы с целью уменьшения всасывания токсинов в кровь.

**14.3.3** другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

- Промывание желудка: при острых пищевых отравлениях/гастритах инфекционной природы с целью уменьшения всасывания токсинов в кровь.

**14.4. Хирургическое вмешательство** (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.) не проводится.

**14.4.1** хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: не проводится.

**14.4.2** хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: не проводится.

**14.5 Профилактические мероприятия:** [4,6,17]

- раннее выявление и изоляция больных и бактерионосителей;
- клиничко-лабораторное обследование контактных лиц;
- дезинфекция очага;
- контактных наблюдают в течение 7 дней при условии изоляции больного.

**14.6. Дальнейшее ведение** [4,6,17]

Выписка реконвалесцентов после дизентерии и других острых диарейных инфекций (кроме сальмонеллеза) проводится после полного клинического выздоровления.

Однократное бактериологическое обследование реконвалесцентов дизентерии и других острых диарейных инфекций (за исключением токсин-опосредованных и вызванных условно-патогенными возбудителями типа *Proteus*, *Citrobacter*, *Enterobacter* и т.п.) проводится в амбулаторных условиях в течение семи календарных дней после выписки, но не ранее двух дней после окончания антибиотикотерапии.

Диспансерное наблюдение проводится в течение одного месяца, по истечению которого необходимо однократное бактериологическое обследование.

Кратность посещения врача определяется по клиническим показаниям.

Диспансерное наблюдение осуществляется ВОП/педиатром по месту жительства или врачом кабинета инфекционных болезней.

При рецидиве заболевания или положительном результате лабораторного обследования, лица, переболевшие дизентерией, вновь проходят лечение. После окончания лечения, эти лица в течение трех месяцев ежемесячно проходят лабораторное обследование. Лица, у которых бактерионосительство продолжается более трех месяцев, подвергаются лечению как больные с хронической формой дизентерии.

Лица с хронической дизентерией состоят на диспансерном наблюдении в течение года. Бактериологические обследования и осмотр врачом-инфекционистом этих лиц проводится ежемесячно.

Выписку реконвалесцентов сальмонеллеза проводят после полного клинического выздоровления и однократного отрицательного бактериологического исследования кала. Исследование производят не ранее трех дней после окончания лечения.

Диспансерному наблюдению после перенесенного заболевания подвергается только декретированный контингент.

Диспансерное наблюдение за лицами, переболевшими сальмонеллезом, осуществляют врач кабинета инфекционных болезней или участковые (семейные) врачи по месту жительства.

Детей, продолжающих выделять сальмонеллы после окончания лечения, лечащий врач отстраняет от посещения организации дошкольного воспитания на пятнадцать дней, в этот период проводят трехкратное исследование кала с интервалом один-два дня. При повторном положительном результате такой же порядок отстранения и обследования повторяют еще в течение пятнадцати дней.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- восстановление водно-электролитного баланса;
- купирование симптомов интоксикации;
- купирование гастроинтестинального синдрома;
- нормализация стула;
- отрицательный бактериологический анализ кала (при сальмонеллезе).

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола:**

1. Куттыкужанова Г.Г.- д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских инфекционных болезней КазНМУ;

2. Баетшева Д.А. - д.м.н., зав. кафедрой детских инфекционных болезней АО «МУА»;



3. Эфендиев И.М. - к.м.н., доцент зав. кафедрой детских инфекционных болезней и фтизиатрии ГМУ г. Семей.

4. Кузгибекова С.Б – врач высшей категории, заведующая приемным покоем ГККП «Городская детская инфекционная больница» Акимата г. Астана.

5. Бақыбаев Д.Е. – врач – клинический фармаколог АО «Национальный центр нейрохирургии».

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

**18. Рецензенты:**

Кошеров Бахыт Нургалиевна – д.м.н., проректор по клинической работе и непрерывному профессиональному развитию, профессор кафедры инфекционных болезней РГП на ПХВ «КарГМУ»

**19. Указание условий пересмотра протокола:**

Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1) Лечение диареи. Учебное пособие для врачей и других категорий медработников старшего звена: Всемирная организация здравоохранения, 2006 г.

2) Оказание стационарной помощи детям. Руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня адаптированное к условиям Республики Казахстан. 2010 г С. 1- 36, 109- 130.

3) Куттыкужанова Г.Г., Огай Е.А., Клиника и терапия острых кишечных инфекций. Алматы 2010.

4) Мазанкова Л.Н., Клинические рекомендации по лечению острых кишечных инфекций у детей. // Материалы VIII конгресса детских инфекционистов России/ г. Москва декабрь 2009. М.,2009. -С. 15.

5) Постановление Правительства Республики Казахстан от 12 января 2012 года № 33 «Санитарно-эпидемиологические требования к организации и проведению санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий по предупреждению инфекционных заболеваний».

6) Ведение ребенка с серьезной инфекцией или тяжелым нарушением питания. Руководство по уходу в стационарах первого уровня в Казахстане. ВОЗ, МЗ РК, 2006 год

7) Интегрированное Ведение Болезней Детского Возраста. Всемирная Организация Здравоохранения. Отдел Здоровье Ребенка и Развития. Казахстан. ЮНИСЕФ. 2013 год

8) Mavromichakis J., Evans N., McNeish A. et al. Intestinal damage in rotavirus and adenovirus gastroenteritis assessed by D-xylose malabsorption. Arch Dis Child. 1977; 52:589-591.

9) World Gastroenterology Organisation (WGO). World Gastroenterology Organisation global guidelines: acute diarrhea in adults and children: a global perspective. Milwaukee (WI): World Gastroenterology Organisation (WGO); 2012 Feb. 24 p.

10) Practice Guidelines for the Management of Infectious Diarrhea According to the guidelines of Infectious Diseases Society of America (R.L. Guerrant, T.V. Gilder, T.S. Steiner, N.M. Thielman, L. Slutsker, R.V. Tauxe, T. Hennessy, P.M. Griffin,

H. DuPont, R. Bradley Sack, P. Tarr, M. Neill, I. Nachamkin, L. Barth Reller, M.T. Osterholm, M.L. Bennish, L.K. Pickering. Practice guidelines for the management of infectious diarrhea. Clin Infect Dis 2001; 32:331-50.)

11) National Collaborating Centre for Women's and Children's Health. Diarrhoea and vomiting in children. Diarrhoea and vomiting caused by gastroenteritis: diagnosis, assessment and management in children younger than 5 years. London (UK): National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE); 2009 Apr

12) Михельсон В.А Детская анестезиология и реаниматология 2001

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Тропическая малярия

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Тропическая малярия

2. **Код протокола:**

3. **Код (ы) МКБ- 10:**

B50. Малярия, вызванная *P.falciparum*. Включены смешанные инфекции с другими видами малярийных плазмодиев.

B51. Малярия, вызванная *P. vivax*. Включены: смешанные инфекции, вызванные другими плазмодиями за исключением *P.falciparum* (B50.)

B52. Малярия, вызванная *P.malariae*. Включены: смешанные инфекции, вызванные другими плазмодиями за исключением *P.falciparum* (B50.), *P. vivax* ( B51.)

B53.0 Малярия, вызванная *P. ovale*.

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

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

Г6ФДГ – глюкозо-6 фосфат дегидрогеназа

ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ИВЛ– искусственная вентиляция легких

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОПН – острая почечная недостаточность

СМЖ – спинномозговая жидкость

ЦВД – центральное венозное давление

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

6. **Категория пациентов:** взрослые, беременные и дети.

7. **Пользователи протокола:** терапевты, врачи общей практики, педиатры, инфекционисты, врачи/фельдшеры скорой медицинской помощи, акушер-гинекологи, анестезиологи-реаниматологи.

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

### 8. Определение:

Малярия (malaria) - группа антропонозных протозойных трансмиссивных инвазий, вызываемых различными видами малярийных плазмодиев, передающихся самками комаров рода *Anopheles*, характеризующаяся правильно интермиттирующей лихорадкой, анемией, спленогепатомегалией, желтухой, выраженной интоксикацией во время пароксизмов, злокачественным течением при тропической малярии и развитием отдаленных (экзоэритроцитарных) рецидивов при малярии- *vivax* при отсутствии радикального лечения [1-5].

### 9. Клиническая классификация [1-5,7]:

#### I. По этиологии:

- Малярия, вызванная *P. vivax* (*vivax*-малярия, трехдневная малярия);
- Малярия, вызванная *P. ovale* (*ovale*-малярия);
- Малярия, вызванная *P. falciparum* (тропическая малярия);
- Малярия, вызванная *P. malariae* (четырёхдневная малярия);
- Малярия- микст (смешанная, с указанием возбудителей).

#### II. По эпидемиологии:

- завозной – случай заражения за пределами данной территории (страны);
- вторичный от завозного – случай, источником которого послужил завозной случай;
- местный – случай, источником заражения которого послужил любой другой случай и является результатом местной передачи;
- рецидивный – случай местного заражения, которое произошло давно, до перерыва передачи в очаге; в случае трёхдневной малярии обычно принимается, что заражение произошло раньше, чем в прошлом эпидсезоне.

#### III. По механизму передачи инфекции:

- трансмиссивная (через укус комара);
- прививная (шизонтная) (через кровь).

#### IV. По клиническим проявлениям:

- трехдневная (*vivax* – малярия, *ovale* – малярия и тропическая малярия);
- четырёхдневная: (*malariae* – малярия).

#### V. По выраженности клинических проявлениях:

клинически выраженная (типичная);

бессимптомное паразитоносительство (формируется после перенесенной малярии в зонах гиперэндемичности).

#### VI. По тяжести:

- легкая;
- среднетяжелая;
- тяжелая;
- крайне тяжелая.

#### VII. По наличию и отсутствию осложнений при тропической малярии [7]:

неосложненная;

осложненная;

- церебральная форма (малярийная кома);
- инфекционно-токсический шок (малярийный алгид);
- гемоглобинурийная лихорадка;
- ОПН
- острый отек легких
- нефротический синдром
- разрыв селезенки
- ДВС-синдром

VIII. По чувствительности к противомалярийным лекарственным препаратам:

- резистентная
- не резистентная

IX. По течению:

- первичная (начальный период, период разгара, период реконвалесценции);
- повторная;
- рецидивы:  
(по патогенезу: экзоэритроцитарные и эритроцитарные)  
по срокам: ранние - до 2 мес. и поздние – после 2 мес.)

X. По сочетанности с другими заболеваниями:

- малярия + соматическое заболевание;
- малярия + инфекционное и/или паразитарное заболевание.

**10. Показания для госпитализации [6]:**

**Показания для экстренной госпитализации:** тропическая малярия, малярия с осложнениями.

**Показания для плановой госпитализации:** малярия без осложнений, вероятные случаи малярии, паразитоносители.

**11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий [6]:**

**Перечень основных диагностических мероприятий:**

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- микроскопия толстой капли и тонкого мазка крови, окрашенных по Романовскому-Гимзе.

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

- биохимический анализ крови (билирубин общий, прямой и непрямой, аланинаминотрансфераза, аспаратаминотрансфераза, глюкоза, мочевины, креатинин);
- УЗИ органов брюшной полости.

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи (моча на желчные пигменты);

- микроскопия толстой капли и тонкого мазка крови, окрашенных по Романовскому-Гимзе.

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- микроскопия толстой капли и тонкого мазка крови для обнаружения малярийного плазмодия и определения уровня паразитемии (Приложение 1);
- биохимический анализ крови (билирубин общий, прямой и непрямой, аланинаминотрансфераза, аспаратаминотрансфераза, гаммаглутамилтранспептидаза, щелочная фосфатаза, общий белок, альбумин, глюкоза, мочевины, креатинин);
- УЗИ органов брюшной полости.

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- биохимический анализ крови (электролиты крови - калий, определение уровня  $PO_2$ ,  $PCO_2$ );
- коагулограмма (время свертывания крови, активированное частичное тромбопластиновое время, протромбиновый индекс или отношение, фибриноген А, В, этаноловый тест, тромбиновое время, толерантность плазмы к гепарину, антитромбин III в крови).
- ИФА на маркеры вирусных гепатитов;
- спинномозговая пункция (при развитии малярийной комы);
- измерение суточного диуреза;
- рентгенография органов грудной клетки (при подозрении на бронхит, пневмонию);
- ЭКГ (при патологии сердечно-сосудистой системы).

#### **11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой медицинской помощи:**

- сбор жалоб и анамнеза заболевания, в т.ч. эпидемиологического;
- физикальное обследование

### **12. Диагностические критерии [1-5]:**

#### **12.1 Жалобы:**

- характерные пароксизмы/малярийная триада: озноб, жар, профузное потоотделение;
- интоксикация: головная боль, слабость, снижение аппетита, артралгии, миалгии, боли в пояснице, при тяжелом течении: головокружение, тошнота, рвота, жидкий стул;
- в периоде апирексии самочувствие больных может быть удовлетворительным.

#### **Анамнез:**

- острое начало;
- течение заболевания:  
в начальный период: инициальная лихорадка неправильного типа (до 38-39С);

в период разгара: правильно перемежающаяся (интермиттирующая) лихорадка через 48 часов при трехдневной и 72 часа при четырехдневной малярии;

- приступ лихорадки завершается критическим снижением температуры тела до нормальных значений (без приема жаропонижающих препаратов);
- указание на заболевание малярией в прошлом (рецидив);
- нарушение схемы лечения малярии (рецидив).

#### **Эпидемиологический анамнез:**

- пребывание/укусы комаров в эндемичных по малярии странах в течение последних 3 лет (Приложение 2);
- переливание крови;
- пересадка органов (в эндемичных странах);
- доноры крови, посетившие в течение последних 3-х лет эндемичные по малярии страны;
- использование медицинских инструментов многократного пользования при нарушении правил асептики и антисептики (группа риска – потребители инъекционных наркотиков);
- заражение плода во время родов вертикальным путем от больной матери;
- «аэропортная» или «багажная» малярия (прибытие зараженных людей/комаров из эндемичных регионов, в том числе «транзитных» пассажиров через крупные транспортные узлы);
- работники международных аэропортов и морских портов;
- паразитоносители (иностранцы, прибывшие из эндемичных по малярии стран).

#### **12.2 Физикальное обследование:**

Во время приступа:

- в период озноба: бледность лица, кожные покровы конечностей холодные на ощупь, акроцианоз;
- в период лихорадки: гиперемия лица; инъекция сосудов склер, сухая горячая кожа, одышка, тахикардия, гипотония;
- выраженная потливость/профузное потоотделение после критического снижения лихорадки.

После двух-трех приступов обнаруживается:

- бледность кожных покровов;
- желтуха (субиктеричность);
- увеличение селезенки;
- увеличение печени;

При тяжелом течении болезни:

- аускультативно: сухие хрипы в легких при развитии бронхита, пневмонии влажные – при отеке легких;
- умеренный метеоризм;
- жидкий стул;
- олигурия (при развитии ОПН)
- отеки, гипертония (при развитии нефротического синдрома характерно для четырехдневной малярии);

- галлюцинации, бред, судороги, нарушение сознания (при церебральной форме).

Вторичный латентный период:

после прекращения приступов: температура нормализуется, но у части больных - субфебрильная температура при отсутствии плазмодиев в крови за счет вегетативных расстройств или присоединения вторичной инфекции.

Ранние рецидивы (эритроцитарные):

- развиваются через 2 недели – до 2 месяцев после окончания первичных малярийных пароксизмов;
- сопровождаются характерными клиническими проявлениями, но отсутствует инициальная лихорадка, отмечается более легкое течение и меньшее количество пароксизмов.

Поздние рецидивы (экзоэритроцитарные):

- развиваются через 2 и более месяцев;
- сопровождаются характерными клиническими проявлениями за счет активизации экзоэритроцитарной (тканевой) шизогонии.

**Малярия у беременных:**

- риск тяжелого течения особенно во 2-м и 3-м триместрах;
- частые осложнения в виде отека легких и гипогликемии;
- выраженная анемия, особенно при тропической малярии;
- резкое увеличение селезенки и печени;
- рождение детей с низким весом;
- заражение плода малярией (рождаются слабые, недоразвитые, анемичные дети со значительно увеличенными селезенкой и печенью)
- риск развития аборта, преждевременных родов, послеродовых осложнений и летального исхода (50%).
- Частые бактериальные осложнения в послеродовом периоде

**Малярия у детей:**

- малярия у грудных детей теряет свои типичные черты;
- приступы болезни выражены мало или отсутствуют;
- после озноба, свойственного началу приступа, может возникнуть синюшность, похолодание конечностей;
- нет обильного пота, которым обычно заканчиваются приступы малярии у взрослых;
- мало выражены межприступные периоды, так как температура остается повышенной;
- могут наблюдаться менингеальные явления;
- симптомы менингоэнцефалита (рвота, судороги, тяжелый токсикоз с сердечно-сосудистой недостаточностью);
- нередко кишечная дисфункция;
- быстро развиваются анемия, увеличиваются размеры селезенки и печени.

**Клиника малярии у детей старшего возраста такая же, как и у взрослых:**

- более выраженная интоксикация (головная боль, головокружение);
- кратковременные тонические судороги;
- жидкий стул без патологических примесей;

- умеренная боль в животе, без определенной локализации;
- быстрое развитие анемии (после 2-3 приступов);
- лейкоцитоз в пределах  $10,0-15,5 \times 10^9$  г/л;
- низкий и умеренный уровень паразитемии;
- развитие отека мозга (менингеальный синдром, судороги, частая рвота на фоне гипертермии без изменений в ликворе) может развиваться при умеренной паразитемии;
- трудности дифференциальной диагностики;
- трудности лабораторной диагностики из за низкого уровня паразитемии.

#### **Малярию следует предполагать в следующих случаях [7]:**

- лихорадка в период до 3 лет после пребывания в эндемичном регионе;
- лихорадка в период 3 мес после гемотрансфузий или внутривенных инфузий;
- лихорадка у новорожденного в первые 3 мес. жизни;
- лихорадка неясного генеза;
- спленомегалия неясного генеза;
- анемия неясного генеза;
- лихорадка, анемия, гепатоспленомегалия неясного генеза;
- острое лихорадочное заболевание в сезон передачи малярийных плазмодиев (май-август).

#### **Определение тяжелой малярии [7]:**

Если у пациента в крови обнаруживаются беспольные формы *P. falciparum* и нет других причин для одного или более следующих клинических или лабораторных признаков, то можно классифицировать как тяжелую малярию:

клинические данные:

- нарушение сознания, кома
- протрация, общая слабость (пациент не в состоянии ходить или сидеть без помощи)
- анорексия
- генерализованные судороги (более 2 эпизодов в течение 24 часов)
- одышка, респираторный дистресс синдром (респираторный ацидоз)
- циркуляторный коллапс или шок (систолическое АД < 70 мм рт.ст. у взрослых и < 50 мм рт. ст. у детей).
- желтуха в сочетании с проявлениями недостаточности других жизненно важных функций
- гемогобинурия
- спонтанные кровотечения
- отек легких (рентгенологически)

Лабораторные данные:

- гипогликемия (глюкоза крови < 2.2 ммоль/л)
- метаболический ацидоз (бикарбонаты плазмы < 15 ммоль/л)
- тяжелая нормоцитарная анемия (Hb < 50 г/л, гематокрит < 15%)
- гемоглобинурия
- гиперозотемия (> 2%/100 000/мкл в регионах с низким уровнем передачи малярии или > 5% или 250 000/мкл в регионах с стабильной интенсивной передачей малярии)



- гиперлактатемия (лактат > 5 ммоль/л)
- почечная недостаточность (креатинин крови > 265ед/л).

### **12.3. Лабораторные исследования:**

#### **ОАК:**

- снижение количества эритроцитов, концентрации гемоглобина, анизо- и пойкилоцитоз;
- увеличение содержания ретикулоцитов;
- тенденция к тромбоцитопении, лейкопении с относительным лимфоцитозом, моноцитозом, может быть лейкоцитоз с нейтрофилезом (при тропической малярии);
- увеличение СОЭ;
- снижение гематокрита в зависимости от тяжести заболевания.

#### **ОАМ:**

- протеинурия (при развитии нефротического синдрома характерно для четырехдневной малярии);
- цилиндрурия, эритроцитурия (при тропической малярии).

#### **Биохимические анализы крови:**

- повышение билирубина за счет непрямого (гемолиз эритроцитов); прямого (при развитии токсического гепатита);
- повышение уровня аминотрансфераз (при развитии токсического гепатита);
- повышение креатинина, остаточного азота, мочевины (при развитии ОПН);
- гипогликемия (интоксикация);
- повышение калия;
- снижение бикарбонатов плазмы < 15 ммоль/л (метаболический ацидоз);
- гиперлактатемия (лактат > 5 ммоль/л)

**Коагулограмма:** снижение протромбинового индекса, антитромбина III, фибриногена В (при тропической малярии)

**Анализ СМЖ:** повышение давления, содержание белка до 1-2 г/л (при тропической малярии).

**Микроскопия толстой капли и тонкого мазка:** определение вида возбудителя, их возрастных стадий, уровня паразитемии.

### **12.4 Инструментальные исследования.**

**УЗИ органов брюшной полости:** спленомегалия, гепатомегалия, признаки острой почечной недостаточности (при тропической малярии);

**Рентгенография органов грудной клетки:** признаки бронхита, пневмонии, отека легких (при тропической малярии);

**ЭКГ:** признаки миокардита, диффузные изменения в миокарде.

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

- консультация реаниматолога (развитие неотложных состояний при тропической малярии (отёк легких, ДВС-синдром, ОПН, острая печеночная недостаточность, отёк мозга, малярийная кома);
- консультация невролога (при развитии симптомов поражения нервной системы, малярийная кома);

- консультация офтальмолога (для осмотра глазного дна при отёке мозга, при тропической малярии);
- консультация уролога и/или нефролога (при развитии нефротического синдрома при четырехдневной малярии, ОПН – при тропической малярии);
- консультация гематолога (при анемии тяжелой степени);
- консультация акушера-гинеколога (беременные);
- консультация хирурга (при развитии симптомов «острого живота»).

## 12.6. Дифференциальный диагноз:

Таблица 1. Дифференциально-диагностические критерии малярии в зависимости от этиологии

Клинические признаки	Виды малярии				
	Трехдневная Вивакс-малярия	Трехдневная овале-малярия	Четырехдневная	Тропическая	
Инкубационный период	10-14 дней (короткая инкубация) или 7-36 мес. (длительная инкубация)		3-6 недель	8-16 дней	
Продромальный период	есть	редко	редко	есть	
Лихорадка	Выраженность	40-41°C	38-39°C	39-40°C	38-39°C
	Начало пароксизма	Утро	Вечер	Полдень	Вторая половина дня
	Длительность	6-10 часов	6-10 часов	13 часов	3-7 дней
	Характер лихорадки	интермиттирующий	интермиттирующий	интермиттирующий	ремиттирующий, неправильный, постоянный
	Период апиреksии	1 день	1 день	2 дня	Нет
Интоксикация	выражена	слабо выраженная	слабо выраженная	выражена	
Увеличение печени и селезенки	конец 1 недели	конец 1 недели	через 2 нед.	2-3 день болезни	
Анемия	Со 2-ой недели	На 2-ой неделе	Слабо выражена	Выражена при тяжелом течении	
Гипогликемия	Слабо выражена	Не выражена	Не выражена	Часто. Выражена	
Нервно-психические нарушения	Слабо или умеренно выражены во время пароксизма	Слабо выражены во время пароксизма	Слабо выражены во время пароксизма	Часто. Выражены вплоть до коматозного состояния	

Продолжительность болезни без лечения	1,5-3 года	1,5-3 года	3-50 лет	До 1 года
Осложнения	редко	редко	есть	есть
Возможность ранних рецидивов	есть	есть	есть	есть
Возможность поздних рецидивов	есть	есть	нет	нет
Выявление в периферической крови	все стадии паразитов	все стадии паразитов	все стадии паразитов	чаще – юные: трофозоит, кольца и гаметоциты полулунной формы. Зрелые трофозоиты и шизонты – неблагоприятный прогноз. Выявление только колец – ранний период, гаметоцитов – длительность болезни более 10 дней.

Таблица 2. Дифференциальная диагностика малярии

Нозология\критерии	Начало	Тип температурной кривой	Наличие периода апирексии между приступами	Патология со стороны внутренних органов и их сочетания	гемограмма	Верификация диагноза
малярия	Острое	интермиттирующий	есть	Гепатомегалия спленомегалия	Анемия, лейкопения	Обнаружение плазмодий малярии при микроскопии толстой капли и тонкого мазка крови
Брюшной тиф	Постепенное, реже острое	постоянный	нет	Розеолезная сыпь, метеоризм, диарея, боли в правой подвздошной области,	Лейкопения, анэозинофилия, палочкоядерный сдвиг	Гемокультура, уринокультура, копрокультура, Билюльтура, РНГА с брюшнотифозным антигеном с нарастанием титров более 2 раз

Бруцеллез острый	острое	ремиттирующий	нет	Суставной синдром, невралгии, невриты, орхит	Лейкопения, относительный лимфоцитоз, ускоренное СОЭ	Гемокультура, реакция Райта, реакция Хеддльсона, ИФА, ПЦР
Лептоспироз	острое	ремиттирующий	нет	Выраженные боли в икроножных мышцах, поясничной области, поражение почек, печени, нервной системы	лейкоцитоз	Микроскопия в темном поле
Грипп	острое	ремиттирующий	нет	Трахеит Пневмония (вирусная)	лейкопения	РИФ, ИФА ПЦР
Лейшманиоз висцеральный	Постепенное, Реже-острое	Волнообразный (ундулирующий)	нет	Гипофункция надпочечников, потеря веса, периаднит, гепато-спленомегалия	Анэозинофилия, нейтропения со сдвигом влево до миелоцитов, лимфоцитоз, моноцитоз, агранулоцитоз	Микроскопия пунктата костного мозга
Сепсис острый	острое	Интермиттирующий, ремиттирующий, гектический	нет	Наличие трех и более очагов	Лейкоцитоз со сдвигом формулы до миелоцитов ТЗН анемия	Положительная гемокультура

### 13. Цели лечения:

- купирование острых клинических проявлений;
- радикальное излечение;
- предупреждение заражения комаров.

### 14. Тактика лечения.

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим:

- полупостельный (малярия без осложнений);
- постельный (при развитии осложнений).

Диета (легкоусвояемая);

- диета №5
- диета №7 (при развитии нефротического синдрома).

Обильное питье до 2,5-3,0 л жидкости.

#### 14.2 Медикаментозное лечение:

Лечение больных малярией, вызванных *P. vivax*, *P. ovale*, *P. malariae* и *P. falciparum* (при отсутствии резистентности к хлорохину) [7]:

• *Купирование острых клинических проявлений проводится гематошизотропным препаратом*

Для взрослых: Хлорохина\* (хлорид или дифосфат) (*chloroquine-CQ*) в курсовой дозе 25 мг основания/кг в течение 3 дней (15+5+5) per os:

1-й день в 2 приема: 10 мг/кг и 5 мг/кг с интервалом 6 часов;

2-й день – 5 мг/кг однократно.

3-й день - 5 мг/кг однократно.

При сохранении лихорадки на 3-и сутки и высокой паразитемии курс лечения может быть продолжен еще на 2 дня:

4-й день - 5 мг/кг однократно

5-й день – 5 мг/кг однократно

Дозы хлорохина\* для лечения малярии у детей:

Возраст больного	Дозы хлорохина в таблетках по 150 мг							
	0-3 мес.	4-11 мес.	1-2 года	3-4 года	5-7 лет	8-10 лет	11-13 лет	14лет
Вес больного (кг)	5-6	7-10	11-14	15-18	19-24	25-35	36-50	50
1-й день	0,5	0,5	1	1	1,5	2,5	3	4
2-й день	0,25	0,5	1	1	1,5	2,5	3	4
3-й день	0,25	0,25	0,5	1	1	1	2	2

Лечение хлорохином не гарантирует полного, радикального излечения трехдневной малярии, так как гематошизотропные препараты не действуют на гипнозоиты в печени, поэтому курс купирующего лечения должен дополняться назначением радикального лечения гистошизотропным препаратом.

• *Радикальное излечение vivax- и ovale-малярии и радикальная химиопрофилактика vivax-малярии с длительной инкубацией:*

Примахина дифосфат\* (*Primachinum Diphosphate-PQ*) по 0,25 мг/кг взрослым и 300 мкг/кг/сут основания детям per os ежедневно однократно с 4-го по 17-й день лечения (14 дней).

Если пациент прибыл из стран Оксании и Юго-Восточной Азии, доза примахина - 0,5 мг / кг массы тела.

Для радикального лечения малярии, вызванной *P. vivax*, резистентной к примахину (штаммы Chesson) длительность курса примахином в дозе 0,25 мг/кг в сутки в течение 21 дня.

При тропической малярии назначают только в тех случаях, когда в крови сохраняются гаметоциты.

При легкой или умеренной степени дефицита G6PDprimaхин в дозе 0,75 мг/кг массы тела следует применять один раз в неделю в течение 8 недель. При тяжелой недостаточности G6PDprimaхин противопоказан.

Сокращение курса лечения primaхином менее 14 дней приводит к рецидивам малярии. Препарат должен быть употреблен больным в присутствии медицинского персонала по принципу «в рот больному».

**Продолжительность стандартного полного курса лечения трехдневной малярии (купирующего и радикального) – 17 дней (3+14).**

**Лечение трехдневной малярии у беременных**

Главной целью лечения малярии во время беременности является спасение жизни матери [7]. Беременные женщины после обнаружения паразитов в крови получают стандартный курс купирующего лечения *хлорохином\** по обычной схеме, радикальный курс лечения назначается после родов и окончания периода лактации.

**Лечение неосложненной тропической малярии у неиммунных лиц:**

Мефлохин *Mefloquine*

1-я схема: 15 мг/кг в 2 приема с интервалом 6-8 часов (курсовая доза 15 мг основания/кг)

2-я схема (при заражении в странах Индокитайского полуострова – Камбоджа, Вьетнам, Таиланд, при снижении чувствительности к мефлохину : 15 мг/кг в 2 приема с интервалом 6-8 часов, через 12-24 часа 10 мг/кг (курсовая доза 25 мг основания/кг)

**Лечение неосложненной тропической малярии, трехдневной малярии, устойчивой к хлорохину (в том числе у путешественников, возвращающихся в эндемичные страны):**

• Купирование острых клинических проявлений

**Для взрослых:** *Хинин\** (*дигидрохлорид*) 10 мг/кг/сут per os (в 3 приема) + *доксциклин* 100 мг (1 раз в сутки) в течение 7 дней одновременно или последовательно через рот или *клиндамицин* 10 мг/кг (в 2 приема) одновременно или последовательно через рот в течение 5 дней.

**Для детей до 8 лет:** *хинин* 10 мг/кг/сут. (в 3 приема) + *клиндамицин* (10 мг / кг два раза в день) в течение 7 дней.

**Для детей старше 8 лет:** *хинин* 10 мг/кг/сут. (в 3 приема) + *доксциклин* 2 мг/кг/сут (в 1 прием) в течение 7 дней.

Лечение хинином необходимо комбинировать с антибиотиками (*доксциклин*, *клиндамицин*) с целью уменьшения риска возникновения ранних рецидивов.

**Лечения тропической малярии, устойчивой к хинину:**

Основной стратегией ВОЗ в лечении данной формы малярии является учет чувствительности возбудителя к препаратам в стране, откуда прибыл больной. Наилучшим имеющимся лечением, особенно в случае малярии *P. falciparum*, является основанная на артемизинин комбинированная терапия (АКТ) [7].

*артемизинин (Artemisinin) (экстракт полыни) и его производные:*

### Для взрослых:

1) *артесунат\** (AS) 2 мг/кг в сутки в 2 приема в течение 3 дней. Комбинируют с *доксциклином* (3,5 мг / кг один раз в день) или *клиндамицином* (10 мг / кг два раза в день) в течение 7 дней.

2) *артесунат\** (AS) 4 мг/кг в сутки в 2 приема в течение 3 дней. Комбинируют с *мефлохином* 15 мг/кг на 2-й день однократно.

### Лечение неосложненной тропической малярии у беременных

#### в первом триместре

*Хинин\** (*дигидрохлорид*) 10 мг/кг/сут *per os* (в 3 приема) + *клиндамицин* 10 мг/кг (в 2 приема) одновременно или последовательно через рот в течение 7 дней.

При неэффективности лечения:

*Артесунат\** (AS) 2 мг/кг в сутки в 2 приема в течение 3 дней. Комбинируют с *клиндамицином* (10 мг / кг два раза в день) в течение 7 дней.

Во втором и третьем триместре и периоде лактации:

*Артесунат\** плюс *клиндамицин* в течение 7 дней

Лечение осложненной тропической малярии (церебральная малярия, малярийный алгид) проводят в отделении интенсивной терапии.

Для взрослых первоначальную дозу хинина можно вводить двумя способами:

- *Хинин\**, *Quinine*. 7 мг соли/кг внутривенно капельно в течение 30 мин., затем 10 мг соли/кг внутривенно капельно в течение 4 часов (суточная доза 17 мг соли/кг в течение 4,5 часов);
- *Хинин\**, *Quinine*. 20 мг соли/кг на 0,9% растворе натрия хлорида (10 мл/кг) внутривенно в течение 4 часов.

Поддерживающая доза 10 мг соли/кг назначается внутривенно на 0,9% растворе натрия хлорида с интервалами 8 часов (в течение 1,5-2 часов) до тех пор, пока можно перейти на пероральный прием препарата хинина сульфата в дозе по 10 мг/кг соли каждые 8 часов, в течение 7 дней + доксицилин 100 мг (1 раз в сутки), в течение 7 дней одновременно или последовательно, через рот. Курс лечения – 7 дней.

При развитии острой почечно-печеночной недостаточности суточную дозу хинина следует уменьшить до 10 мг соли/кг и вводить со скоростью 20 капель в минуту.

Целесообразно комбинировать с *доксциклином* 100 мг в сутки в течение 7-10 дней.

В сезон передачи малярии после окончания курса лечения необходимо назначить *примахин\** в дозе 45 мг основания однократно.

### Для детей:

- Терапия первой линии - *Артесунат\** (в ампуле 60 мг) 2,4 мг/кг внутривенно или внутримышечно, затем через 12 и 24 часа, затем 1,2 мг/кг 1 раз в день в течение 6 дней
- *Хинин\**, *Quinine*. Ударную дозу хинина (15 мг\кг) вводят внутривенно капельно в 5% растворе глюкозы в течение 4 часов. Поддерживающую дозу (10 мг\кг) вводят в течение 2 часов с интервалом 12 часов (при отсутствии артесуната).

**Альтернативная терапия (при отсутствии эффекта рекомендуется):**

### Для взрослых:

- *Артесунат*\* 2,4 мг/кг в/в (60 мг в ампуле растворяют в 0,6 мл 5% бикарбоната натрия, затем в 5 мл 5% глюкозы немедленно вводится в/в струйно). Затем по 1,2 мг/кг – 1 раз в день через 12–24 ч. в течение 6 дней.
- Затем *мефлохин* 25 мг/кг в 2 приема через 8 и 24 часа.
- *Артесунат*\* (в ампуле 60 мг) 2,4 мг/кг, можно вводить внутримышечно с последующими инъекциями в дозе 1,2 мг/кг через 12 и 24 часа, а затем 1,2 мг/кг ежедневно в течение 6 дней. Если больной может проглотить лекарство, дневная доза может быть дана перорально.
- Затем *мефлохин*\* 25 мг/кг в 2 приема через 8 и 24 часа.

#### Для детей:

*Артесунат*\* (в ампуле 60 мг) 2,4 мг/кг внутривенно или внутримышечно, затем через 12 и 24 часа, затем 1,2 мг/кг 1 раз в день в течение 6 дней (терапия первой линии)

**Лечение осложненной формы тропической малярии** должно быть комплексным: этиотропным и патогенетическим (соответствующая терапия осложнений). Во всех случаях тяжелой малярии, профилактика обострения и уклонение от незначительных побочных эффектов химиотерапии являются вторичными [7].

**При развитии гемоглинурийной лихорадки** (массивный внутрисосудистый гемолиз в результате интенсивной инвазии или применения некоторых противомаларийных препаратов - хинин, примахин, у лиц с дефицитом Г6ФДГ) отменяют препарат, вызвавший гемолиз.

#### Лечение прививной (шизонтной) малярии

Независимо от того, каким видом малярийного плазмодия вызвана прививная малярия, лечение ее проводится так же, как соответствующей споровозитной инфекции, за исключением трехдневной и овале-малярии, где примахин не назначается, поскольку при шизонтной инфекции отсутствуют гипнозоиты в гепатоцитах, т. е. паразиты находятся только в крови.

**Лечение рецидивной малярии** проводится по стандартной схеме лечения первичной атаки соответствующей формы болезни или меняют схему лечения.

**Лечение паразитоносителей** проводится также как больных малярией.

**Лечение гаметоносительства** (только при тропической малярии) проводят *примахином*\* в течение 1–3 дней в дозе 0,75 мг / кг

Лечение микст-малярии с тропической, проводят как моноинфекцию (тропической малярии), с последующим лечением *примахином* по стандартной схеме или артесунат плюс мефлохин.

#### Патогенетическое лечение тяжелых и осложненных форм малярии:

- дезинтоксикационная терапия – парентеральное введение изотонических растворов (0,9% раствор хлорида натрия, 5% раствор декстрозы, трисоль, Рингера раствор под контролем ЦВД;
- при гипогликемии менее 2,2 ммоль/л - 40% раствора декстрозы;
- оксигенотерапия;
- при развитии уремического синдрома: некорригируемая олигурия более 48 часов, гиперкалиемия, повышение уровня креатинина и др. признаки уремии – гемодиализ;



- при тяжелой анемии (снижении гематокрита до 15-20%) - переливание эритроцитарной массы или цельной крови;
- при развитии гемоглобинурийной лихорадки - преднизолон 1-2 мг\кг в сутки, внутримышечно или внутривенно в течение 2-3 дней;
- при гипертермии выше 38,5С: для детей – парацетомол (ацетаминофен) 15 мг/кг каждые 4 часа (перорально или в виде суппозиторийев);
- при развитии септицемии – антибиотики широкого спектра действия Цефтриаксон в\м или в\в
- при развитии ДВС- витамин К, СЗП
- при судорожном синдроме – диазепам 10 мг/2 мл в\м
- при развитии неотложных состояний (отек легких, отек мозга, инфекционно-токсический шок, малярийная кома, ДВС-синдром – по протоколу лечения неотложных состояний).

**14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:** не проводятся

**14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

– перечень основных лекарственных средств:

- Хлорохина\* (хлорид или дифосфат) (*chloroquine, CQ*) (форма выпуска: таблетки по 100 и 150 мг основания)
- Примахина дифосфат\* (*Primachinum Diphosphate, PQ*) (форма выпуска: **таблетки по 3 мг и 9 мг**)
- Хинин\* (дигидрохлорид) (форма выпуска: таблетки по 250 и 500 мг, ампулы по 1 мл 50% раствора).
- Клиндамицин (форма выпуска: желатиновые капсулы по 75 мг -для детей, 300 мг и 150 мг – для взрослых)
- Доксциклин (форма выпуска: капсулы по 100 мг)
- Мefлохин\* (форма выпуска: таблетки по 250 мг основания)
- Артемизинин\* (AS) (форма выпуска: таблетка по 50 мг, 200 мг, ампулы для внутримышечных и внутривенных инъекции по 60 мг и растворитель: ампулы с 5% бикарбонатом соды)

Примечание: \* - препараты, закупаемые в рамках разового ввоза.

**Перечень дополнительных лекарственных средств:**

- раствор NaCl 0,9% - 100, 200, 400 мл
- раствор декстрозы 5% - 400,0;
- раствор декстрозы 40% - 20,0;
- раствор бикарбоната натрия 5%
- Рингер раствор для инфузий, 200 мл и 400мл
- Трисоль раствор для инфузий 200 и 400 мл
- Свежезамороженная плазма (СЗП)
- парацетамол таблетки по 0,2 и 0,5 г, суппозитории ректальные 0,25; 0,3 и 0,5 г
- витамин К, ампулы 1% - 1,0 мл
- цефтриаксон порошок для приготовления раствора для инъекций, флакон 1г, 2г;
- преднизолон, ампулы 30 мг/мл, 25 мг/мл;
- фуросемид, ампулы 10мг/мл по 2,0 мл.

диазепам, ампулы 10 мг/2 мл

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** при развитии неотложных состояний на этапе скорой медицинской помощи (отек легких, отек мозга, инфекционно-токсический шок, малярийная кома – по протоколу лечения неотложных состояний на этапе скорой медицинской помощи).

**14.3 Другие виды лечения:** не проводятся

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне**

**14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне**

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на скорой медицинской помощи**

**14.4 Хирургическое вмешательство**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:**

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

**Виды операций:**

- спленэктомия.

**Показания к операции:**

- разрыв селезенки.

**14.5 Профилактические мероприятия**

Цель химиопрофилактики – воздействие на разные формы жизненного цикла плазмодиев малярии для предупреждения или значительного ограничения проявлений его жизнедеятельности.

Лица, выезжающие в эндемичные территории, предупреждаются туристическими фирмами, ведомствами и организациями об опасности заражения малярией, особенно ее хлорохинустойчивой формой, и проходят курс личной (индивидуальной) химиопрофилактики против тропической малярии в случае выезда [6]. Эффективность химиопрофилактики зависит от выбора препарата, его дозы и схемы применения, что требует от врача знания географических особенностей распространения всех видовых форм малярии, и, особенно, распространения лекарственно-устойчивой тропической малярии [6] (Приложение 5).

*Сезонную химиопрофилактику* проводят в активных очагах (в Республике Казахстан при появлении местных случаев малярии только в период сезона передачи) для предупреждения заражения комаров на источниках инфекции хлорохином 1 раз в неделю соответственно возрасту.

*Межсезонную химиопрофилактику* проводят в активных очагах (в Республике Казахстан при появлении местных случаев) в период между малярийными сезонами (в марте, апреле или октябре, ноябре) для воздействия на персистирующие в гепатоцитах формы P.vivax и P.ovale примахином (схема такая же как при лечении). Обязательным требованием является регулярность приема препарата и соблюдение дозировок (инструктаж медицинских работников и населения). Необходим не менее, чем 90% охват жителей очага.

**Меры первичной профилактики:**

- установка сетки на окнах и дверях для защиты от укусов кровососущих насекомых (в эпидемиологический сезон).

## **Меры по своевременному выявлению малярии [6]:**

Обследование методом микроскопии толстой капли и тонкого мазка крови следующего контингента:

- лиц, прибывших из эндемичных по малярии территорий и посетивших эндемичные территории в течение последних трех лет: при постановке на учет или по клиническим показаниям при появлении любых из следующих симптомов: повышение температуры, озноб, недомогание, головная боль, увеличение печени, селезенки, желтушность склер и кожных покровов, герпес, анемия (Приложение 2);
- больных, лихорадящих в течение трех дней в эпидемический сезон по малярии и в течение пяти дней в остальное время года;
- больных с продолжающимися периодическими подъемами температуры тела, несмотря на проводимое лечение в соответствии с установленным диагнозом;
- реципиентов при повышении температуры тела в последние три месяца после переливания крови;
- лиц, переболевших малярией: при любом заболевании, сопровождающемся повышением температуры;
- доноров перед сдачей крови.

## **14.6 Дальнейшее ведение:**

### **Условия выписки [6]:**

Больные трехдневной и тропической малярией выписываются после полного клинического выздоровления, окончания радикального курса лечения (17 дней) и 2х-кратного отрицательного результата исследования препарата крови (на 4-й день лечения и перед выпиской).

Лица, не получавшие радикальное лечение (беременные), подвергаются противорецидивному лечению примахином после снятия противопоказаний, в течение 14 дней, в амбулаторных условиях.

Если период противопоказаний совпадает с сезоном передачи малярии, они могут получать сезонную химиопрофилактику *хлорохином* 1 раз в неделю соответственно возрасту.

Диспансерное наблюдение за переболевшими малярией проводится в течение 3-х лет:

- осмотр инфекциониста 1 раз в год;
- паразитологическое исследование крови 1 раз в год, а также при активном обращении к врачу по поводу любого лихорадящего состояния в течение периода наблюдения.

Лица, перенесшие малярию и паразитоносители не допускаются к донорству независимо от срока давности заболевания.

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

- отсутствие клинических проявлений малярии;
- отсутствие паразитемии

### **Контроль эффективности химиотерапии [7]:**

Эффективность лечения оценивается уровнем паразитемии в 1 мкл крови путем исследования толстой капли крови ежедневно

при трехдневной малярии на 4-й день лечения, т.е. по завершению купирующего лечения и перед выпиской (на 18-й день лечения), т.е. по завершению радикального лечения;

при тропической малярии показана ежедневная микроскопия препарата крови (в период лечения), затем на 14, 21 и 28 дни и через 1,5 месяца после завершения курса химиотерапии с интервалом 1-2 недели.

При эффективном лечении на второй день (через 24 часа) паразитемия должна снизиться на 25%, на третий день на 75% и наблюдаться положительная динамика состояния больного. Если на четвертый день обнаруживаются возбудители, то это является признаком резистентности возбудителя к получаемому препарату.

**Для профилактики заражения малярийных комаров в сезон передачи** следует пролечить пациента однодневной дозой примахина (0,45 мг основания взрослому), если после проведенного лечения тропической малярии обнаруживают гаметоциты.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА.**

#### **16. Список разработчиков протокола:**

1) Кошерова Бахыт Нургалиевна – доктор медицинских наук, профессор РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», проректор по клинической работе и непрерывному профессиональному развитию, внештатный инфекционист МЗСР РК

2) Дуйсенова Амангуль Куандыковна – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой инфекционных и тропических болезней РГП на ПХВ «Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова»

3) Ихамбаева Айнур Ныгмановна – АО «Медицинский университет Астана» врач - клинический фармаколог, ассистент кафедры общей и клинической фармакологии

**17. Указание на отсутствие конфликтов интересов:** отсутствует

#### **18. Рецензенты:**

Башева Динагуль Аяпбековна, д.м.н., профессор, АО «Медицинский университет Астана», заведующая кафедрой детских инфекционных болезней

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Список использованной литературы:**

1) Паразитарные болезни человека. Руководство для врачей/Под ред. В.П. Сергиева, Ю.В. Лобзина, С.С.Козлова - Санкт- Петербург, 2006 г.

2) Инфекционные болезни: национальное руководство /Под ред. Н.Д.Ющука, Ю.Я. Венгерова - М.:ГЭОТАР - Медиа, 2010. - 1056 с.

3) «Стандарты и алгоритмы мероприятий при инфекционных болезнях. Практическое руководство/ С.А.Амиреев, Т.А.Муминов, В.П.Сергиев, К.С.Оспанов - том 2, Алматы, 2008 г.

4) Тропические болезни: учебное пособие /Л.Б.Сейдулаева, К.Н.Набенов, А.К.Дуйсенова, Р.А.Егембердиева - Алматы, 2010 г.

5) Постановление Правительства Казахстана № 89 от 17.01.2012 г. Об утверждении Санитарных правил «Санитарно-эпидемиологические требования к организации и проведению санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий по предупреждению паразитарных заболеваний»

6) Guidelines for the treatment of malaria - 2nd edition. © World Health Organization, 2010

7) [http://www.cdc.gov/malaria/diagnosis\\_treatment/diagnosis.htm](http://www.cdc.gov/malaria/diagnosis_treatment/diagnosis.htm)

8) Информационный бюллетень ВОЗ №94 Март 2014 г.

## Приложение 1

### Страны, эндемичные по малярии

Континент, регион	Страна
Азия и Океания	Афганистан, Бангладеш, Бутан, Вануату, Вьетнам, Индия, Индонезия, Иран, Ирак, Йемен, Камбоджа, КНР, Лаос, Малайзия, Мьянма, Непал, ОАЭ, Оман, Пакистан, Папуа-Новая Гвинея, Саудовская Аравия, Соломоновы Острова, Сирия, Таджикистан, Таиланд, Филиппины, Шри-Ланка
Африка	Алжир, Ангола, Бенин, Ботсвана, Буркина-Фасо, Бурунди, Габон, Гамбия, Гана, Гвинея, Гвинея-Бисау, Джибути, Египет, Заир, Замбия, Зимбабве, Камерун, Кабо-Верде, Кения, Конго, Кот-д'Ивуар, Коморские Острова, Либерия, Маврикий, Мавритания, Мадагаскар, Малави, Мали, Марокко, Мозамбик, Намибия, Нигер, Нигерия, Сан-Томе и Принсипи, Свазиленд, Сенегал, Сомали, Судан, Сьерра-Леоне, Танзания, Того, Уганда, ЦАР, Чад, Экваториальная Гвинея, Эфиопия, Эритрея, ЮАР
Центральная и Южная Америка	Аргентина, Белиз, Боливия, Бразилия, Венесуэла, Гаити, Гайана, Гватемала, Гвиана французская, Гондурас, Доминиканская Республика, Колумбия, Коста-Рика, Мексика, Никарагуа, Панама, Парагвай, Перу, Сальвадор, Суринам, Эквадор

## Приложение 2

### Лабораторная диагностика малярии

#### 1. Паразитологическая диагностика.

Микроскопия толстой капли и тонкого мазка крови (берется кровь из пальца, вторая капля), окрашенных маточным раствором по Романовскому-Гимзе (используют только свежеприготовленный 5% или 10% раствор). Исследование повторить через каждые 8 часов, при подозрении на тропическую малярию - каждые 6 часов в течение 3 дней).

– «Толстая капля» окрашивается без предварительной фиксации, что приводит к разрушению эритроцитов и выходу из них паразитов и повышает чувствительность метода.

– Тонкий мазок содержит фиксированные эритроциты, располагающиеся в один слой, что позволяет идентифицировать вид возбудителя. При низкой паразитемии исследование только «тонкого мазка» приводит к гиподиагностике.

– Определение уровня паразитемии в толстой капле с подсчетом количества паразитов в 1 мкл крови (метод «крестов») с просмотром 100 полей зрения:

+ 1-10 паразитов в 100 полях зрения (5-50 паразитов в 1 мкл крови);

++ 10-100 паразитов в 100 полях зрения (50-500 паразитов в 1 мкл крови);

+++ 1-10 паразитов в каждом поле зрения (500-5000 паразитов в 1 мкл крови);

++++ более 10 паразитов в каждом поле зрения (более 5000 паразитов в 1 мкл крови);

Уровень паразитемии в 1 мкл крови считается критерием при оценке тяжести.

При наличии клинико-эпидемиологических предпосылок и отрицательном результате показано повторное исследование через 6-12 часов в течение 2 суток. Рекомендуется проводить исследование на пике подъема температуры.

*При оформлении результатов паразитологического исследования крови указываются вид возбудителя, возрастные стадии, уровень паразитемии.*

– Определение чувствительности паразитов к лекарственным препаратам (по снижению уровня паразитемии).

Препараты крови от лиц с подозрением на малярию исследуют в клинико-диагностической лаборатории медицинской организации с подтверждением результата исследования в территориальной организации санэпидслужбы. Все положительные и 10 % от общего числа просмотренных препаратов направляют для контрольного исследования в территориальную организацию санэпидслужбы, а те, в свою очередь - в вышестоящую организацию санэпидслужбы [6].

2. По экстренным показаниям: быстрые диагностические тесты (RDT, Rapid Diagnostic Tests) с использованием иммунохимических наборов (достоинства – простота и скорость получения результата через 5–15 минут и не требуют использования микроскопа, недостаток - чувствительность и специфичность ниже микроскопического метода, высокая стоимость). Исследуемый материал – кровь (сыворотка/плазма) [7].

3. При подозрении на малярию по клинико-эпидемиологическим показаниям и отрицательных результатах паразитологического исследования проводят:

– ИФА с обнаружением противомаларийных антител классов М и G в сыворотке крови (выявление IgM антител возможно через 4-6 нед. от начала болезни, поэтому этот метод считается эффективным только для скрининга населения в потенциальном очаге) [5].

– ПЦР крови (высокоспецифичный и чувствительный метод: выявление ДНК плазмодиев при крайне низкой субмикроскопической паразитемии и определение внутривидовых различий) [7].

### Лекарственные препараты для лечения малярии

**Артемизинин, Artemisinin** – экстракт травы *Artemisia annua* (разновидность полыни), применяется в Китае для лечения лихорадок в течение более 100 лет. Плохо растворяется в воде и масле. Его метаболитом в организме является **дигидроартемизинин**. Производные артемизинина – **натрий артезунат** растворим в воде. Выпускают фирмы «Guilin №1 Factory»; «Arenco» (Артенам). Обладает выраженной паразитоцидной активностью против лекарственно-устойчивого *P.falciparum*. Наиболее активным шизонотоцидным препаратом является дигидроартемизинин. Обладает гематоцидным действием, но лишены активности против гипнозоитов.

**Показания:** тяжелые случаи тропической полирезистентной малярии.

**Противопоказания:** не пригодны для целей химиопрофилактики.

**Побочные действия:** неврологическая токсичность; нарушения походки, речи, удлинение продолжительности комы, увеличивает выраженность судорог, удлиняет интервал Q-T.

**Форма выпуска:** артезунат в таблетках 50 мг (Китай).

**Доксициклина гидрохлорид, Doxycycline (Вибрамицин)** - антибиотик, полусинтетическое производное окситетрациклина. Выпускается фирмой «Pfizer», химфармкомбинатом «Акрихин» ОАО. Желтый кристаллический порошок. Медленно растворяется в воде. Быстро всасывается и медленно выделяется из организма. Хорошо проникает в органы и ткани, слабо в спинномозговую жидкость. Принимают после еды. Назначают взрослым и детям старше 8 лет.

**Показания:** тропическая хлорохин-резистентная малярия, амебиаз, диентамебиаз.

**Предосторожности:** очень осторожно назначают больным с заболеваниями почек и печени, т.к. возможна кумуляция препарата.

**Побочные действия:** анорексия, тошнота, рвота, понос, глоссит, стоматит, гастрит, аллергические кожные реакции, отек Квинке и др., отложение препарата в зубной эмали и дентине, кандидоз.

**Форма выпуска:** в желатиновых капсулах по 50 и 100 мг.

**Хранение:** список Б. В сухом, защищенном от света месте, при комнатной температуре.

**Клиндамицин (Clindamycin)** препарат из группы антибиотиков - линкозамидов, обладает широким спектром действия, бактериостатик, связывается с 50S субъединицей рибосомы и ингибирует синтез белка в микроорганизмах.

**Побочные действия:** диспептические явления, эзофагит, желтуха, нарушение функции печени и почек, гипотония, тромбоз, тромбоз, псевдомембранозный колит, нейтропения, эозинофилия, тромбоцитопения, аллергические реакции; макулопапулезная сыпь, крапивница, зуд.

**Противопоказания:** гиперчувствительность, выраженные нарушения функции печени и почек.

**Форма выпуска:** капсулы желатиновые 150 мг

**Условия хранения:** при температуре 15–25 °С.

**Мефлохин, Mefloquine (Лариа́м)** - 4-хинолин-метанол, антипротозойный препарат, структурно близок к хинину. Выпускается фирмой «Roche».

Является активным гемашизонтоцидным препаратом при всех формах малярии, включая тропическую, устойчивую к хлорохину и комбинации пириметамин-сульфаниламида. Непригоден для парентерального применения, хорошо всасывается в ЖКТ. Серьезное преимущество - назначение однократной дозы препарата, принимаемой предпочтительно в два приема.

*Побочные действия:* головокружение, головная боль, тошнота, рвота, понос, боли в животе, анорексия, синусовая брадикардия и аритмия, сыпь, кожный зуд, нарушение координации, помутнение зрения, галлюцинации, судороги, острые психозы. Одновременное назначение хинина может усиливать побочные действия мефлохина.

*Противопоказания:* нельзя лицам, получающим  $\beta$ -адреноблокаторы, антагонисты кальция, нельзя работающим на самолетах, с опасным или тяжелым оборудованием.

*Форма выпуска:* таблетки по 250 мг основания, 8 шт. в упаковке.

*Хранение:* в хорошо закрытых контейнерах, защищенных от влаги.

**Примахина дифосфат, Primachinum Diphosphate** - антипротозойный препарат, производное метоксихинолина. Мелкокристаллический порошок, ярко-желтого цвета, горького вкуса, растворим в воде.

Примахин и его аналог хиноцид - единственные препараты, обладающие сильным гипнозоитным действием, что делает их незаменимыми при радикальной терапии и радикальном профилактическом лечении трехдневной малярии с длительной инкубацией, оказывают также выраженное гаметоцитотоксическое действие на половые клетки *P.falciparum*. Применяют во время еды.

*Противопоказания:* нежелательно назначать беременным, кормящим матерям, а также лицам с недостаточностью глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы, при острых инфекционных заболеваниях, в период обострения ревматизма, при заболеваниях кроветворных органов и почек, стенокардии. Нельзя применять одновременно с препаратами, угнетающими кроветворение.

*Побочные действия:* боли в животе, диспепсия, боли в сердце, метгемоглобинемия, острый внутрисосудистый гемолиз с гемоглобинурией (при дефиците Г6ФДГ).

*Предосторожности:* не назначать примахин одновременно с сульфаниламидами, учитывать возможный дефицит Г6ФДГ.

*Форма выпуска:* таблетки по 3 и 9 мг.

*Хранение:* список Б. В банках темного цвета.

**Хлорохина хлорид или хлорохина фосфат, (Делагил, Резохин, Маларекс, Арален)** - наиболее широко применяемый противомаларийный препарат. Выпускается фирмами «Sanofi» и другими.

Белый или белый с кремоватым оттенком кристаллический порошок, очень горького вкуса. Легко растворим в воде, очень мало - в спирте.

*Показания:* основной препарат для лечения и химиопрофилактики лекарственно чувствительной тропической и всех остальных видовых форм малярии. Хорошо всасывается в ЖКТ. Не противопоказан при беременности.



*Противопоказания:* при тяжелых поражениях сердца, диффузном поражении почек, нарушении функции печени, поражениях кроветворных органов. Нельзя больным с эпилепсией и псориазом.

*Побочные действия:* дерматит, головокружение, головная боль, тошнота, рвота, шум в ушах, нарушение аккомодации, анорексия, боли в животе, умеренная лейкопения, снижение остроты зрения, мелькание в глазах, отложение пигмента в роговице. Быстрое в/в введение может привести к коллапсу.

*Предосторожности:* часто проводить общие анализы крови и мочи, следить за функцией печени, периодически - офтальмологические обследования.

*Форма выпуска:* таблетки по 100 и 150 мг основания, порошок, ампулы по 5 мл 5% раствора.

*Хранение:* список Б, порошок - в хорошо закрытой таре, защищенной от света; таблетки и ампулы - в защищенном от света месте.

**Хинин, Quinine** (хинина гидрохлорид, хинина сульфат) - противомаларийный препарат. Белый кристаллический порошок, без запаха, очень горького вкуса. Легко растворим в воде (хинина гидрохлорид) и спирте. Обладает гемашизонтоцидным действием, выраженным тропизмом к кровяным стадиям, питающимся гемоглобином.

*Показания:* препарат первой линии для лечения полирезистентной тропической малярии, для парентерального применения у больных с непереносимостью перорального приема препаратов.

*Побочные действия:* шум в ушах, головокружение, рвота, сердцебиение, дрожание рук, бессонница. Эритема, крапивница, маточные кровотечения, гемоглобинурийная лихорадка. При в/в введении возможно падение артериального давления или развитие сердечной аритмии. При в/м введении возможно нарушение стерильности.

*Предосторожности:* нельзя при идиосинкразии к хинину.

*Противопоказания:* гиперчувствительность, дефицит Г6ФДГ, декомпенсация сердечной деятельности, поздние месяцы беременности.

*Формы выпуска:* таблетки хинина гидрохлорида по 250 и 500 мг, ампулы хинина дигидрохлорида по 1 мл 50% раствора.

*Хранение:* в хорошо закрытой таре, защищенной от света.

### **Правила:**

1) При появлении рвоты ранее чем через 30 мин после приема внутрь противомаларийного препарата следует повторно принять ту же дозу. Если рвота возникла через 30-60 мин. после приема таблеток, то дополнительно назначают половину дозы этого препарата.

**Распространение тропической малярии,  
устойчивой к противомаларийным препаратам**

Страна	Отмечена устойчивость к	
	Хлорхину	Мефлохину
Ангола	+	-
Афганистан	+	-
Бангладеш	+	-
Бенин	+	-
Боливия	+	-
Ботсвана	+	-
Бразилия	+	-
Буркина-Фасо	+	-
Бурунди	+	-
Бутан	+	-
Джибути	+	-
Заир	+	-
Замбия	+	-
Зимбабве	+	-
Индия	+	-
Индонезия	+	-
Иран	+	-
Йемен	+	-
Камбоджа	+	+ (в западных провинциях)
Камерун	+	-
Кения	+	+
Китай	+	-
Колумбия	+	-
Коморские Острова	+	-
Кот-д*Ивуар	+	-
Лаос	+	-
Либерия	+	-
Мавритания	+	-
Мадагаскар	+	-
Малави	+	-
Малайзия	+	-

Мали	+	-
Мьянма (бывшая Бирма)	+	-
Мозамбик	+	-
Намибия	+	-
Непал	+	-
Нигер	+	-
Нигерия	+	-
Оман	+	-
Пакистан	+	-
Папуа-Новая Гвинея	+	-
Перу	+	-
Руанда	+	-
Сан – Томе и Принсипи	+	-
Саудовская Аравия	+	-
Свазиленд	+	-
Сенегал	+	-
Соломоновы острова	+	-
Сомали	+	-
Судан	+	-
Суринам	+	-
Сьерра- Леоне	+	-
Таджикистан	+	-
Таиланд	+	+ (пограничные с Мьянмой и Камбоджей районы)
Танзания	+	-
Того	+	-
Уганда	+	-
Филиппины	+	-
Французская Гвиана	+	-
Центрально- Африканская Республика	+	-
Чад	+	-
Шри- Ланка	+	-
Экваториальная Гвинея	+	-
Эритрея	+	-
Эфиопия	+	-
Южная Африка	+	-

Растущая устойчивость к противомалярийным препаратам распространяется быстрыми темпами, что подрывает усилия по борьбе с малярией.

Лекарственная устойчивость (резистентность) малярийных паразитов определяется (по Bruce-Chwatt, 1986) как «способность штамма паразита размножаться или выживать в присутствии концентраций препарата, которые в норме разрушают паразитов того же вида или предотвращают их размножение». Такая устойчивость может быть относительной (паразит податлив повышенным дозам, вполне переносимым хозяином) или полной (паразит противостоит максимальным дозам, переносимым хозяином).

При лечении монопрепаратами на основе артемизинина пациенты могут преждевременно прекращать лечение в связи с быстрым исчезновением симптомов малярии. При таком незавершенном лечении в крови у пациентов остаются устойчивые паразиты. Без второго препарата, предоставляемого в качестве компонента комбинированной терапии (как это делается при АКТ), эти устойчивые паразиты выживают и могут быть переданы комару, а затем другому человеку. Поэтому, монотерапия является одной из основных причин распространения устойчивости к артемизинину.

Если устойчивость к артемизинину получит дальнейшее развитие и распространится в другие крупные географические районы, как это случилось ранее с хлорохином и сульфадоксином-пириметамином (СП), последствия для здоровья людей могут быть катастрофическими, так как альтернативных противомалярийных лекарств в ближайшие пять лет не появится.

ВОЗ рекомендует проводить регулярный мониторинг устойчивости к противомалярийным препаратам и поддерживает страны в активизации их усилий в этой важной области работы.

В настоящее время ответ *P.falciparum* на действие противомалярийных препаратов оценивают по 4-бальной шкале по результатам 28-дневного теста *in vivo*:

- S-ответ - полная податливость (чувствительность).
- R-I ответ - ближние рецидивы бесполой паразитемии после временного освобождения крови от паразита.
- R-II ответ - значительное снижение бесполой паразитемии без освобождения крови от паразита у менее чем 25% больных.
- R-III ответ - отсутствие заметного снижения бесполой.

## Приложение 5.

### Профилактика малярии

Борьба с переносчиками является основным способом снижения уровня передачи малярии на уровне отдельных сообществ. Это единственное мероприятие, которое может снизить передачу малярии с очень высоких уровней практически до нуля. В области личной профилактики малярии первой линией обороны является индивидуальная защита от укусов комаров.

В самых разных условиях эффективны два вида борьбы с переносчиками.

1. Обработанные инсектицидом противомоскитные сетки (ОИС).

Предпочтительным типом ОИС для медико-санитарных программ по распространению являются сетки, пропитанные инсектицидом длительного действия (СИДД). ВОЗ рекомендует обеспечивать охват всех людей, подвергающихся риску и в большинстве мест. Самым эффективным по стоимости способом достижения этой цели является бесплатное предоставление СИДД с тем, чтобы каждый человек каждую ночь спал под СИДД.

2. Распыление внутри помещений инсектицидов остаточного действия. Распыление инсектицидов остаточного действия внутри помещений (РИОДВП) является самым действенным способом быстрого снижения уровня передачи малярии. Полный потенциал этого мероприятия реализуется при условии, что распыление производится, по меньшей мере, в 80% домов в целевых районах. Распыление внутри помещений эффективно в течение 3-6 месяцев, в зависимости от используемого инсектицида и типа поверхностей, на которые производится распыление. ДДТ может быть эффективным в некоторых случаях в течение 9-12 месяцев.

Схемы личной химиофилактики выезжающих в эндемичные по малярии страны в зависимости от особенностей ситуации в их очагах

Варианты очагов	Препараты	Схемы приема	Типовые страны
Очаги тропической малярии без устойчивости к хлорохину	хлорохин*	300 мг основания (2 таблетки) ежедневно	Гаити, Доминиканская Республика, Центральная Америка северо-западнее Панамского Канала
Очаги тропической малярии с устойчивостью к хлорохину	мефлохин*	250 мг основания ежедневно	Тропическая Африка, Бразилия, Колумбия и др.
Очаги с мультирезистентностью <i>P.falciparum</i>	доксидиклин	100 мг (1 таблетка/капсула) ежедневно	пограничные районы Таиланда с Камбоджей и Мьянмой
Очаги трехдневной малярии	Хлорохин*	300 мг основания (2 табл.) ежедневно	Турция, Ирак, Сирия, Азербайджан
Очаги трехдневной и лекарственно-чувствительной тропической малярии	Хлорохин*	300 мг основания (2 табл.) ежедневно	Мексика, Центральная Америка, Гаити, Доминиканская республика, Парагвай, Аргентина, Таджикистан

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

### Вторичный сифилис кожи и слизистых оболочек

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Вторичный сифилис кожи и слизистых оболочек

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) МКБ X**

A51.3 Вторичный сифилис кожи и слизистых оболочек

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

АМП – антимикробные препараты

в/м – внутримышечно

г – грамм

ЕД – единицы действия

ИФА – иммуноферментный анализ

КСР – комплекс серологических реакций

МНН – международное непатентованное название

мл – миллилитр

мг – миллиграмм

ПЦР – полимеразная цепная реакция

ПИФ – прямая иммунофлюоресценция

РИБТ – реакция иммобилизации бледных трепонем

РИФ – реакция иммунофлюоресценции

РМП – реакция микропреципитации

РСК – реакция связывания комплемента

РПГА – реакция пассивной гемагглютинации

р-р – раствор

RW – реакция Вассермана

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

6. **Категория пациентов:** взрослые, дети.

7. **Пользователи протокола:** дерматовенерологи, гинекологи, урологи, врачи общей практики, терапевты, педиатры.

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

8. **Сифилис** [1, 2, 3] - инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, передаваемое преимущественно половым путём, для которого характерно хроническое прогрессирующее (стадийное), рецидивирующее течение.

Сифилис вторичный кожи и слизистых оболочек возникает в результате гематогенной диссеминации инфекции, в среднем, после 9 - 10 недель после заражения.

Сифилис вторичный кожи и слизистых оболочек - это разновидность сифилиса, для которого характерна специфическая сыпь - пятнистые, папулезные, пустулезные и везикулезные сифилиды на коже и/или слизистых оболочках (диффузные и локальные розеолезные и папулезные сифилиды); лейкодерма (пятнистая, сетчатая, мраморная); алопеция (мелкоочаговая, диффузная, смешанная).

На фоне вторичных кожных проявлений могут развиваться ранние висцеральные поражения - кардиоваскулярный сифилис, гепатит, гастрит и др., поражения опорно-двигательного аппарата (ночные боли в длинных трубчатых костях конечностей, синовиты, остеоартриты).

## **9. Клиническая классификация**

**Клиническая классификация сифилиса вторичного кожи и слизистых оболочек [1, 2, 3]:**

**По стадии течения:**

- сифилис вторичный свежий;
- сифилис вторичный рецидивный;
- сифилис скрытый.

**По форме:**

- розеолезный сифилид;
- папулезный сифилид;
- сифилитическая алопеция;
- сифилитическая лейкодерма;
- очаги поражения на слизистых оболочках;
- широкая кондилома;
- пустулезный сифилид.

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

Показания для экстренной госпитализации: отсутствуют.

Показания для плановой госпитализации:

- Пациенты с подозрением и/или установленным диагнозом сифилис вторичный кожи и слизистых;
- Социальные показания, в частности для лиц без определенного места жительства (плановая).
- Больные вторичным сифилисом с клиническими и лабораторно подтвержденными проявлениями сифилитического поражения нервной системы госпитализируются в неврологические отделения медицинских организаций.

Кроме того, свой вклад в показания к госпитализации вносит выбор АМП в качестве специфической терапии. К примеру, применение водорастворимого пенициллина сопровождается частым кратным его применением, что затруднительно в амбулаторных условиях.

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

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

- **Общеклинические методы:** Обнаружение бледной трепонемы в отделяемом половых органов с помощью темнопольной микроскопии
- **Серологические:** постановка реакции Вассермана в сыворотке крови
- **Постановка РПГА с антигеном бледной трепонемы** в сыворотке крови
- **ПЦР:** обнаружение *Treponema pallidum* в биологическом материале методом ПЦР
- **ИФА:** определение Ig M, Ig G к *Treponema pallidum* в сыворотке крови ИФА-методом
- **ИФ:** определение антител к *Treponema pallidum* в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции
- **Реакция микропреципитации с кардиолипиновым антигеном** в сыворотке крови:
- **Общеклиническое исследование уrogenитального мазка** (окраска метиленовым синим и/или по Граму) на другие ИППП (до начала терапии).

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

- **Культуральное исследование** для идентификации условно-патогенных микроорганизмов (аэробных, факультативно- и облигатно-анаэробных, в том числе ассоциированных с бактериальным вагинозом);
- **УЗИ органов малого таза.**

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

#### **Основные**

- **микроскопия в темном поле или прямая иммунофлюоресценция (ПИФ) или полимеразная цепная реакция (ПЦР).**
- При невозможности проведения прямой детекции следует использовать серологические тесты:
- **Нетрепонемные тесты** – один из списка: МРП (микрореакция преципитации) с плазмой и инактивированной сывороткой или ее аналоги: RPR (Rapid Plasma Reagins) – тест быстрых плазменных реагинов; VDRL (Venereal Diseases Research Laboratory – тест Исследовательской лаборатории венерических болезней); РСК – Реакция Связывания Комплекмента с кардиолипиновым и трепонемным антигенами. и/или
- **Трепонемные** - один из списка: Реакция Пассивной Гемагглютинации (РПГА); иммуноферментный анализ (ИФА) на антитела классов IgM, IgG и суммарные; реакция иммунофлюоресценции (РИФ или FTA), Реакция иммобилизации бледных трепонем (РИТ); ПЦР.
- **Общий анализ крови;**
- **Общий анализ мочи;**
- **Биохимические анализы крови** (АсАТ, АлАТ, общий билирубин, глюкоза);
- **Тест на ВИЧ;**
- **Кал на яйца глист** (у детей до 14 лет);
- **Тест на гепатиты - В, С.**

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при плановой госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**



- Общий анализ крови (к концу терапии);
- Общий анализ мочи (к концу терапии);
- МАНК (ПЦР) на другие ИППП (в первую очередь идентификация *S. Trachomatis*) до начала терапии;
- Микроскопия мазка (окраска метиленовым синим и/или по Граму для идентификации *N. Gonorrhoeae* и *T. vaginalis*) - до лечения.
- К концу терапии для контроля эффективности терапии - нетрепонеменные тесты – один из списка: МРП (микрореакция преципитации) с плазмой и инактивированной сывороткой или ее аналоги: RPR (Rapid Plasma Reagins) – тест быстрых плазменных реагинов; VDRL (Venereal Diseases Research Laboratory – тест Исследовательской лаборатории венерических болезней).

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при плановой госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):

- Культуральное исследование для идентификации условно-патогенных микроорганизмов (аэробных, факультативно - и облигатно-анаэробных, в том числе ассоциированных с бактериальным вагинозом);
- УЗИ органов малого таза;

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

## 12. Диагностические критерии:

### 12.1 Жалобы и анамнез:

#### Жалобы:

- поражение кожи и слизистых оболочек, половых органов,
- выпадение волос,
- субъективные ощущения в области высыпаний;
- увеличение лимфатических узлов.

#### Анамнез:

Обязательно выясняются следующие данные:

- давность появления высыпаний на коже/слизистых оболочках;
- время, прошедшее с момента полового контакта с предполагаемым источником заражения, до появления высыпаний на коже и/или слизистых оболочках;
- повторность поражений кожи и слизистых оболочек;
- был ли ранее поставлен диагноз сифилис и когда лечился;
- было ли ранее поражение кожи/слизистых оболочек половых органов;
- обследован ли половой партнер венерологом и поставлен ли диагноз сифилис с указанием стадии заболевания;
- имеются ли в семье несовершеннолетние дети.

### 12.2. Физикальное обследование:

**Патоморфологическая картина изменений на коже зависит от клинической формы:**

- **при вторичном свежем сифилисе:**

сифилиды более мелкие, обильные более яркого цвета. Располагаются симметрично преимущественно на кожн туловища, не имеют тенденции к группировке

и слиянию, как правило, не шелушатся. Более выражен полисклероаденит (увеличенные, плотноэластической консистенции подвижные безболезненные подмышечные, подчелюстные, шейные, кубитальные лимфатические узлы и др.).

#### • При вторичном рецидивном сифилисе:

элементы более крупные, менее обильные, часто несимметричные, склонные к группировке (образование фигур, гирлянд, дуг), более бледного цвета. Они нередко расположены на туловище, волосистой части головы, лице, верхних и нижних конечностях, ладонях и подошвах, в промежности, паховых складках. На слизистых оболочках половых органов, рта, т.е. в местах, подвергающихся раздражению. Чаще характерна папулезная сыпь. Отмечаются увеличенные лимфатические узлы, плотноэластической консистенции, подвижные, безболезненные (подмышечные, подчелюстные, шейные, кубитальные). Возможны остаточные явления первичного сифилиса, поражения внутренних органов и систем.

#### 12.3. Лабораторные исследования:

• **Определение в сыворотке крови ИФА-методом специфических антител: Ig M, Ig G:** обнаружение АТ к *Treponema Pallidum*;

• **ПЦР в биологическом материале:** обнаружение ДНК *Treponema Pallidum*;

• **Определение *Treponema Pallidum* в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции:** обнаружение антител к *Treponema Pallidum*;

• **Реакция микропреципитации с кардиолипиновым антигеном в сыворотке крови:** положительная реакция связывания комплемента;

• **Серологические: постановка реакции Вассермана в сыворотке крови:** положительные результаты;

• **Постановка РПГА с антигеном бледной трепонемы в сыворотке крови:** положительные результаты.

#### 12.4. Инструментальные исследования: не проводятся.

#### 12.5. Показания для консультации специалистов.

• Консультация терапевта – при наличии специфических поражений внутренних органов.

#### 12.6. Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика сифилиса на основании клинических проявлений проводится с заболеваниями в зависимости от формы (таблица 1, 2, 3, 4, 5):

Таблица 1. Дифференциальная диагностика пятнистых высыпаниях вторичного сифилиса:

Наименование	Основные симптомы
Краснуха	Сопровождается, как правило, довольно высокой температурой тела и нарушением общего состояния. Сыпь появляется сначала на лице, затем на шее и распространяется на туловище. Высыпания бледно-розового цвета, размером до 2-3 мм, имеют округлую или овальную форму, не склонны к слиянию, часто несколько выстоят над уровнем кожи, существуют 2-3 дня и бесследно исчезают; одновременно аналогичные высыпания бывают на слизистой оболочке зева; иногда беспокоит зуд.

Корь	Сопровождается, как правило, довольно высокой температурой тела и нарушением общего состояния Сыпь обильная, крупная, сливающаяся. Появляется сначала на лице, шее, туловище, конечностях, в том числе на тыле кистей и стоп; при разрешении сыпи появляется шелушение. На слизистой оболочке щек, иногда на губах, деснах возникают точечные белесоватые пятна Филатова-Коплика.
Брюшной (сыпной) тиф	Высыпания при брюшном и сыпном тифах всегда сопровождаются тяжелыми общими явлениями, розеола при тифах не столь обильны, нередко бывают петехиальными; кроме того, в этих случаях отсутствуют первичный склероз, склераденит, полиаденит.
Токсикодермия	Острое начало и течение, яркая окраска элементов сыпи, быстрое присоединение шелушения, склонность к периферическому росту и слиянию, часто сопровождаются жжением и зудом.
Розовый лишай Жибера	Первоначально появляется материнская бляшка, представляющая собой овальное, розово-красное пятно размером около 1,5-3,0 см и более с тонкой пластинчатой желтоватой чешуйкой, сморщенной подобно мятой папирусной бумаге. Спустя 1-2 недели появляется множество аналогичных элементов, но меньшей величины, которые располагаются длинным диаметром по метамерам.
Отрубевидный лишай	Невоспалительные, шелушащиеся, склонные к слиянию пятна цвета кофе с молоком, чаще на верхней части туловища. При смазывании таких пятен йодной настойкой они окрашиваются в более темный цвет, чем окружающая кожа.
Педикулез	Пятна от укусов площиц отличаются от сифилитической розеола серовато-фиолетовым цветом, в центре некоторых пятен есть еле заметная геморрагическая точка; эти пятна не исчезают при надавливании.

Таблица 2. Дифференциальная диагностика папулезных высыпаний при вторичном сифилисе:

Наименование	Основные симптомы
Красный плоский лишай	Папулы плоские, блестящие, полигональные, с пупкообразным вдавлением в центре папулы ливидного цвета. Из-за неравномерного гранулеза на поверхности папул определяется серовато-белая сеточка (сетка Уикхема). Обычно процесс сопровождается сильным зудом.
Парапсориаз	При каплевидном парапсориазе имеется триада симптомов свойственная только этому заболеванию. При поскабливании высыпаний выявляются скрытое шелушение, симптом «облатки», т.е. шелушение имеет вид коллоидной пленки и геморрагии вокруг папулы. Кроме того, высыпания при псориазе имеют меньший инфильтрат по сравнению с сифилитическими узелками и чрезвычайно редко появляются на слизистой оболочке рта.
Псориаз	В отличие от псориазiformного папулезного сифилида для псориаза характерно феномены стеаринового пятна, псориазической пленки и точечного кровотечения, периферическим ростом и склонностью к слиянию с образованием бляшек, хроническим течением с частыми рецидивами. Кроме того, псориазическим высыпаниям свойствен розовый цвет.

Остроконечные кондиломы	Остроконечные кондиломы отличаются от широких кондилом дольчатым строением, напоминающим цветную капусту, с тонкой ножкой. Остроконечные кондиломы имеют мягкую консистенцию, в том числе и в основании ножки, различную величину, достигающую диаметра 1 см и более, цвет нормальной кожи или розовато-красный, нередко они легко кровоточат.
Геморроидальные узлы	В отличие от широких кондилом, которые всем основанием расположены на коже, у геморроидального узла хотя бы одна поверхность покрыта слизистой оболочкой прямой кишки. Кроме того, геморроидальный узел имеет мягкую консистенцию, нередко кровоточит, не имеет плотнотканчатого инфильтрата. Следует учитывать длительное существование геморроя, а также возможность возникновения сифилитических высыпаний на геморроидальных узлах.
Лихеноидный туберкулез	Туберкулезные элементы имеют мягкую консистенцию, желтовато-красный цвет, склонность к группировке, на поверхности высыпаний образуются нежные чешуйки, процесс начинается преимущественно в детском возрасте, туберкулиновые реакции положительные, нет других признаков сифилиса и серологические реакции отрицательные.

Таблица 3. Дифференциальная диагностика пустулезных высыпаний, вторичного сифилиса (включая угревидный (акнеподобный), оспенновидный, иметигиозный, эктиматозный, рупиоидный):

Наименование	Основные симптомы
Вульгарные угри	Характерно острое воспаление, болезненность, выраженная себорея и наличие комедонов. Хроническое течение с частыми рецидивами, возраст больных.
Папулонекротический туберкулез кожи	Локализуется на разгибательных поверхностях конечностей, существует длительно, элементы развиваются торпидно, на месте узелковых высыпаний, которые претерпевают некроз центральной части, остаются «штампованные» рубчики, которых никогда не бывает при сифилисе.
Натуральная и ветряная оспы	Острое начало с высокой температурой тела, тяжелым общим состоянием больного, отсутствие в основании пустул плотного инфильтрата, появление высыпаний сначала на лице, отрицательные серологические реакции.
Вульгарное импетиго	Острое начало, быстрое распространение, образование сначала фликтен без уплотнения в основании, золотистыми или грязно-серыми корками, при снятии которых обнажается гладкая влажная ярко-красная эрозивная поверхность. По периферии наблюдаются «отсевы» со сливанием высыпаний в большие очаги неправильных очертаний. Болеют в основном дети.
Вульгарная эктима	Первоначально появляется стрептококковая пустула с остро-воспалительной реакцией кожи вокруг и без инфильтрации в основании.

Таблица 4. Дифференциальная диагностика сифилитической лейкодермы и сифилитической алопеции при вторичном сифилисе:

Наименование	Основные симптомы
Витилиго	При витилиго отмечается полное отсутствие пигмента в очагах поражения, более крупные размеры очагов депигментации, имеющих склонность к периферическому росту и слиянию.
Вторичная лейкодерма (обусловленная отрубевидным лишаем)	При вторичной лейкодерме, возникающей на месте отрубевидного лишая депигментированные пятна имеют различную форму и величину, склонны к слиянию с образованием очагов, имеющих фестончатые очертания. Вблизи участков депигментации легко выявляются путем смазывания их йодной настойкой слегка шелушащиеся цвета кофе с молоком элементы.
Гнездная алопеция	Дифференциация часто бывает очень трудной. Однако при гнездной алопеции возникают значительно более крупные, чем при сифилисе, единичные очаги облысения, резко ограниченные, с блестящей гладкой поверхностью и полным отсутствием волос, а также зоной расшатанных волос по периферии.
Поверхностная трихофития	В очагах поражения имеется шелушение, в этих очагах волосы не выпадают, а обламывается. В пораженных волосах обнаруживаются споры гриба.

Таблица 5. Дифференциальная диагностика поражении слизистых оболочек рта и гортани при вторичном сифилисе:

Наименование	Основные симптомы
Катаральная ангина	При катаральной ангине отмечаются боли, повышение температуры тела, отечность миндалин, эритема ярко-красная.
Лекарственные высыпания (токсикодермия)	Лекарственные высыпания на слизистой оболочке рта отличаются от пятнистого сифилида обширностью поражения, которое обычно захватывают не только дужки и миндалины, но и щеки, язык и др. при этом обычно на гиперемизированной отечной слизистой оболочке рта возникают пузыри, быстро превращающиеся в болезненные эрозии. Кроме того, лекарственные высыпания на слизистой оболочке сопровождаются жжением. После прекращения приема вызвавшего их лекарственного средства эти высыпания быстро исчезают.
Язвенно-некротическая ангина Плаута-Венсана	Процесс односторонний. Болезненные язвы покрыты некротическими массами, имеющими грязно-серый цвет, пораженная миндалина увеличена, отмечаются регионарный лимфаденит и лихорадка. В отделяемом легко обнаруживаются возбудители заболевания.
Кандидоз слизистой оболочки рта	После удаления с очагов поражения серовато-белого налета обнажается красная бархатистая, а не эрозированная поверхность; при микроскопии в налете при кандидозе обнаруживается большое количество дрожжевых клеток.
Десквамативный глоссит	Ярко-красный цвет участков десквамации, белая кайма по их периферии, фестончатые очертания, отсутствие уплотнения в основании, частая миграция высыпаний, хроническое течение заболевания.

Афты	Острое начало, резкая болезненность, яркая кайма гиперемии вокруг участка некроза, отсутствие инфильтрации, некоторая отечность окружающих тканей, кратковременное существование, частые рецидивы.
Многоформная экссудативная эритема (МЭЭ), буллезный пемфигOID, истинная пузырчатка, герпес	При этих процессах в основании эрозии отсутствует инфильтрация, высыпания часто сопровождаются тяжелыми субъективными ощущениями. Гиперемия вокруг эрозий (МЭЭ, герпес) имеет ярко-красный цвет и расплывчатые очертания. Эрозии при герпесе имеют полициклические очертания. При МЭЭ, буллезном пемфигоиде и пузырчатке по краю эрозий часто можно видеть обрывки эпителия – остатки покрывки пузыря. При пузырчатке - положительный симптом Никольского и акантолитические клетки в мазках отпечатках с поверхности эрозий, а при МЭЭ и буллезном пемфигоиде можно видеть пузыри, предшествующие эрозиям.
Лейкоплакия, папулы красного плоского лишая, очаги красной волчанки	При указанных патологических состояниях налет при поскабливании снимается с трудом. Очаги лейкоплакии крупнее, не всегда округлой формы, не инфильтрированы, их поверхность сухая, нет воспалительного венчика по краю очага. Они сохраняются дольше, обычно не располагаются на мягком небе и миндалинах. Папулы при красном плоском лишая имеют серовато-белый цвет, сливаются между собой, образуя сетчатое поражение, которое не свойственно сифилису. При красной волчанке ороговение представляет собой тесно прилегающие друг к другу полосы и точки (частокол), оно формируется на фоне яркой эритемы и сопровождается атрофией, чего не бывает при сифилисе. Кроме того, красная волчанка никогда не поражает изолированно слизистую оболочку, всегда имеются типичные очаги красной волчанки на коже или красной кайме губ.

### 13. Цели лечения:

- эрадикация *T. pallidum*;
- клиническое выздоровление;
- предотвращение развития осложнений;
- предупреждение инфицирования других лиц.

### 14. Тактика лечения

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим 2.

Стол №15 (общий).

#### 14.2. Медикаментозное лечение

##### 14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты (препараты выбора)	Бензатинбензилпенициллин [1,2,3,4]	флакон	2,4 млн. ЕД	1 раз в 7 дней на курс 3 в/м инъекции	Препараты выбора. Водорастворимый пенициллин и его ранние производные были одобрены для лечения сифилиса без каких-либо двойных слепых, плацебо-контролируемых исследований, проведение которых в настоящее время обязательно. Вместе с тем в литературе имеются данные некоторых РКС.
	Смесь бензатин бензилпенициллина, бензилпенициллина натриевой (или калиевой) соли и бензилпенициллина новокаиновой соли.	флакон	1,8 млн. ЕД.	вводится в дозе 1,8 млн. ед 2 раза в неделю на курс 10 в/м инъекций	
	Смесь бензатин бензилпенициллина и бензилпенициллина новокаиновой соли.	флакон	1,5 млн. ЕД.	вводится в дозе 1,5 млн. ед. 2 раза в неделю на курс 10 в/м инъекций	
Антибактериальные препараты (альтернативные препараты)	Доксициклин,	таблетки, капсулы	100 мг	по 100 мг 2 раза в день в течение 30 дней	При непереносимости к препаратам пенициллинового ряда
	Цефтриаксон, 1,0 г в/м 1 раз в сутки № 20	флакон	1,0 гр.	по 1,0 гр. в/м 1 раз в день в течение 20 дней	При непереносимости к препаратам пенициллинового ряда

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

Антикандидозные средства	Флуконазол	капсулы	50 мг	1 раз в день 14 дней	Для профилактики кандидоза
Витамины	Аскорбиновая кислота	ампулы	5% 2,0 мл	1 раз в день 15 дней	Для улучшения обменных процессов
	Пиридоксин	ампулы	5% 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	
	Тиамин	ампулы	5% 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	
	Цианокобаламин	ампулы	500 мкг 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	

**14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне**  
**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты (препараты выбора)	Новокаиновая соль бензилпенициллина	флакон	600 тыс. ЕД.	по 600 тыс. ед. в/м 2 раза в день в течение 20 дней	
	Бензилпенициллин (натриевая соль кристаллическая)	флакон	1 млн. ЕД.	4 раза в сутки на курс 20 дней	
Антибактериальные препараты (альтернативные препараты)	Цефтриаксон, 1,0 г в/м 1 раз в сутки № 20	флакон	1,0 гр.	по 1,0 гр. в/м 1 раз в день в течение 20 дней	При непереносимости к препаратам пенициллинового ряда

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

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антикандидозные средства	Флуконазол	капсулы	50 мг	1 раз в день 14 дней	Для профилактики кандидоза
Витамины	Аскорбиновая кислота	ампулы	5% 2,0 мл	1 раз в день 15 дней	Для улучшения обменных процессов
	Пиридоксин	ампулы	5% 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	
	Тиамин	ампулы	5% 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	
	Цианокобаламин	ампулы	500 мкг 1,0 мл	1 раз в день 15 дней	



## **Особые ситуации**

**Специфическое лечение приобретенного сифилиса вторичного кожи и слизистых у детей** проводится по методике лечения взрослых в соответствии с диагнозом и исходя из возрастных доз антибиотиков с учетом того, что бициллины противопоказаны детям до 2 лет, а тетрациклины – детям до 8 лет. Расчет препаратов пенициллина для лечения детей проводится в соответствии с массой тела ребенка:

- в возрасте до 6 месяцев натриевую соль пенициллина применяют из расчета 100 тыс. ЕД/кг массы тела в сутки;
- в возрасте старше 6 месяцев – из расчета 75 тыс. ЕД/кг массы тела в сутки;
- в возрасте старше 1 года – из расчета 50 тыс. ЕД/кг массы тела в сутки;
- суточную дозу новокаиновой соли пенициллина и разовую дозу дюранных препаратов применяют из расчета 50 тыс ЕД/кг массы тела;
- суточная доза делится на 6 равных разовых доз для водорастворимого пенициллина и на две дозы для новокаиновой его соли.

Учитывая анатомио-физиологические особенности мочевыделительной системы у новорожденных и детей первого месяца жизни допустимо уменьшение кратности введения пенициллина до 4 раз в сутки. Во избежание токсической реакции вследствие массовой гибели бледных трепонем после первых введений пенициллина (реакция обострения Герксгеймера-Яриша-Лукашевича) в первые сутки лечения разовая доза пенициллина не должна превышать 5000 ЕД на инъекцию. После каждой инъекции в первые сутки необходима контрольная термометрия и наблюдение за соматическим состоянием ребенка.

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: не проводится.**

**14.3. Другие виды лечения: нет.**

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне: нет.

**14.4. Хирургическое вмешательство: нет**

14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: нет.

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- Диспансерное обследование в течение 2 лет после лечения;
- Своевременное выявление, обследование и лечение половых партнеров;
- Исключение беспорядочных половых связей в последствие;
- Массовая профилактическая пропаганда, по личной и общественной профилактике ИППП через средства массовой информации, раздачу памяток и просмотр мультимедийных программ;
- Индивидуальные консультации и профилактические беседы с родителями и учащимися старших классов по вопросам межличностных отношений, полноценной информации о сексуальных отношениях, последствий раннего начала половой жизни, нежелательной беременности, разъяснение правил безопасного секса (применение презерватива);

- В кабинетах приема врачей дерматовенерологов, акушер-гинекологов, урологов, кабинетах профилактических осмотров консультирование по способам предотвращения или снижения риска инфицирования сифилисом и другими ИППП;
- Подготовка волонтеров (учащихся образовательных учреждений) для проведения бесед о безопасном поведении и распространении литературы информационно-образовательного характера по вопросам профилактики ИППП.

**14.6. Дальнейшее ведение:** [1,2,3,4,5].

Клинико-серологический контроль после окончания специфического лечения:

- 1 раз в 3 месяца в течение первого года наблюдения
- 1 раз в 6 месяцев в течение второго года наблюдения.

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

- 1) регресс клинических симптомов;
- 2) эрадикация возбудителя из организма;
- 3) предотвращение развития осложнений;
- 4) предупреждение инфицирования других лиц.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

**16. Список разработчиков.**

- 1) Батпенова Г.Р., д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующая кафедрой дерматовенерологии, главный внештатный дерматовенеролог МЗ РК.
- 2) Баев А.И., к.м.н., РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК, старший научный сотрудник.
- 3) Джетписбаева З.С., к.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии.
- 4) Джулфаева М.Г., РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК, главный врач.
- 5) Ахмадьяр Н.С., д.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:** Нурушева С.М., д.м.н., РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», заведующая кафедрой кожных и венерических болезней.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** каждые 3 года или при появлении новых доказанных данных диагностики и лечения.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Европейское руководство по ведению больных по ЗППП.-2001 г.- Журнал 12.- №3ю- 111 с.
- 2) Клинические рекомендации по ведению больных инфекциями, передаваемыми половым путем и уrogenитальными инфекциями.-2011 г.- с.- 109.
- 3) Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines, 2010 // Department of health and human services Centers for Disease Control and Prevention. Recommendations and Reports December 17, 2010 / Vol. 59 / No. RR-12./ p. 114.

4) Клинические рекомендации. Дерматовенерология // Под ред. А.Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.

5) Kingston M, French P, Goh B, Goold P, Higgins S, Sukthankar A, Stott C, Turner A, Tyler C, Young H, Syphilis Guidelines Revision Group 2008, Clinical Effectiveness Group. UK National guidelines on the management of syphilis 2008. Int J STD AIDS 2008 Nov;19 (11):729-40.

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №10  
от 4 июля 2014 года

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Хламидийная инфекция

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Хламидийная инфекция

2. Код протокола:

3. Код (коды) МКБ X

A56.0 Хламидийные инфекции нижних отделов мочеполового тракта.

Хламидийный: цервицит, цистит, уретрит, вульвовагинит.

A56.1 Хламидийные инфекции органов малого таза и других мочеполовых органов.

Хламидийный (ые):

– эпидидимит (N 51.1\*);

– воспалительные заболевания органов малого таза у женщин (N 74.4\*);

– орхит (N 51.1\*).

A56.2 Хламидийная инфекция мочеполового тракта неуточненная

A56.3 Хламидийная инфекция аноректальной области.

A56.4 Хламидийный фарингит.

A56.8 Хламидийные инфекции, передаваемые половым путем, другой локализации.

A74.0 + Хламидийный конъюнктивит (H13.1\*).

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АМП – антимикробный препарат

АсАТ – аспаратаминотрансфераза

АлАТ – аланинаминотрансфераза  
ВИЧ – вирус иммунодефицита человека  
в/м – внутримышечно  
г – грамм  
ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота  
ИППП – инфекции, передающиеся половым путем  
ИФА – иммуноферментный анализ  
МНН – международное непатентованное название  
мл – миллилитр  
мг – миллиграмм  
МР – реакция микропреципитации  
ПИФ – прямая иммунофлюоресценция  
ПЦР – полимеразная цепная реакция  
РНК – рибонуклеиновая кислота  
RW – реакция Вассермана  
РКИ – рандомизированное контролируемое исследование  
р-р – раствор  
УЗИ – ультразвуковое исследование

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: взрослые, дети.

7. Пользователи протокола: дерматовенерологи, гинекологи, урологи, врачи общей практики, терапевты, педиатры.

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

8. **Хламидийная инфекция** - инфекционное заболевание, передаваемое половым путем, возбудителем которого является *Chlamydia trachomatis* [1,2,3].

В большинстве стран мира урогенитальная инфекция, вызванная *Chlamydia trachomatis* (серотипы D-K), является самой распространенной инфекцией, передаваемой половым путем, как у мужчин, так и у женщин.

### 9. Клиническая классификация.

Клиническая классификация урогенитальный хламидиоза [1, 2, 3]:

По тяжести течения:

- неосложненный;
- осложненный [4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15].

10. Показания к госпитализации с указанием типа госпитализации: не проводится.

### 11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

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

- ПЦР в режиме реального времени для идентификации *Chlamydia trachomatis*;
- ПЦР на другие ИППП (в первую очередь идентификация *Mycoplasma genitalium*) до начала терапии (уровень II) [16];
- Определение *Chlamydia trachomatis* в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции [17,18,19];

- Реакция микропреципитации с кардиолипиновым антигеном в сыворотке крови;
- Общеклиническое исследование уrogenитального мазка (окраска метиленовым синим и/или по Граму) на другие ИППП (до начала терапии и после лечения 2 раза);

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

- бактериологическое исследование биологического материала для идентификации других ИППП;
- УЗИ органов малого таза;
- цистоскопия (лечебно-диагностическая);
- кольпоскопия.

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: не проводится.**

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне): не проводится.**

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне): не проводится.**

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

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

**У женщин [20,21]:**

- слизисто-гнойные выделения из половых путей;
- кровоточивость после полового акта или между менструациями;
- болезненность во время половых контактов (диспареуния);
- зуд, жжение, болезненность при мочеиспускании (дизурия); дискомфорт или боль в нижней части живота;
- выделения в середине цикла;
- плохо дифференцируемая боль в животе или в нижней части живота.

**У мужчин [22,23]:**

- слизисто-гнойные или слизистые необильные выделения из уретры;
- зуд, жжение, болезненность при мочеиспускании (дизурия);
- дискомфорт, зуд, жжение в области уретры;
- болезненность во время половых контактов (диспареуния);
- учащенное мочеиспускание и urgentные позывы на мочеиспускание (при проксимальном распространении воспалительного процесса);
- «раздражение кожи головки полового члена»;
- боли в промежности с иррадиацией в прямую кишку;

### **У детей (новорожденных):**

- слизисто-гнойные выделения из половых путей;
- зуд и/или жжение в области наружных половых органов;
- зуд, жжение, болезненность при мочеиспускании.

### **Анамнез:**

- источник инфицирования пациента;
- время, прошедшее с момента сексуального контакта с предполагаемым источником заражения до появления субъективных симптомов;
- обследован ли половой партнер специалистом и поставлен ли диагноз хламидийной инфекции или другой урогенитальной инфекции;
- выясняются также данные аллергологического анамнеза и наличие соматических заболеваний.

### **12.2. Физикальное обследование:**

#### **Локализация кожных поражений:**

У женщин при этом поражаются наружные половые органы (половые губы, клитор), слизистая влагалища и шейки матки, полость матки, яичники, маточные трубы.

У мужчин поражается уретра, мочевого пузырь, предстательная железа, семенники, кожа полового члена, внутренний и наружный листок крайней плоти, мошонка, лобок, промежность.

У лиц обоего пола при гонорее инфицируются миндалины, слизистые полости рта, область ануса, прямая кишка.

#### **Патоморфологическая картина изменений:**

##### **У женщин:**

- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры, слизисто-гнойное или гнойное уретральное отделяемое;
- гиперемия и отечность слизистой оболочки вульвы, влагалища, слизисто-гнойные или гнойные выделения в заднем и боковых сводах влагалища;
- эндоцервикальные язвы, рыхлость и отек шейки матки, слизисто-гнойные или гнойные выделения из цервикального канала;
- гиперемия, отечность и болезненность в области протоков вестибулярных желез.

##### **У мужчин:**

- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры;
- увеличение и болезненность придатков яичек и яичек при пальпации;
- увеличение и болезненность предстательной железы при пальпации.

##### **У новорожденных:**

- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры, слизистое или слизисто-гнойное уретральное отделяемое;
- гиперемия слизистой оболочки вульвы, влагалища;
- гиперемия и отек слизистой конъюнктивы глаз.

### 12.3 Лабораторная диагностика [24,25,26,27]:

Определение *Chlamydia trachomatis* в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции: обнаружение более 5 элементарных тел в препарате. Иммуноферментный анализ (ИФА) для определения антигена (антител): обнаружение Ig M, Ig G, Ig A к *Chlamydia trachomatis*.

**ПЦР в биологическом материале:** обнаружение генома *Chlamydia trachomatis* [26, 27].

### 12.4 Инструментальные исследования:

**Цистоуретроскопия:** обнаружение воспалительной реакции слизистой уретры – эрозии, язвы, инфильтрация, стриктуры;

**Кольпоскопия:** обнаружение эрозии, язвенных поражений, кист, объемных образований.

### 12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация гинеколога – с целью диагностики возможных осложнений;
- консультация уролога – с целью диагностики возможных осложнений;
- консультация психотерапевта – с целью психологической адаптации.

### 12.6 Дифференциальный диагноз

Поскольку симптомы хламидийной инфекции нижних отделов мочеполового тракта (уретрит и цервицит) не являются специфичными, необходимо проведение лабораторных исследований для исключения другой урогенитальной инфекции, обусловленных патогенными (*N. gonorrhoeae*, *T. vaginalis*, *M. genitalium*) и условно-патогенными микроорганизмами (грибами рода *Candida*, генитальными микоплазмами и микроорганизмами, ассоциированными с бактериальным вагинозом) и вирусами (вирусом простого герпеса) на основании клинико-лабораторных критериев, указанных в таблице 2.

Дифференциальный диагноз хламидийного эпидидимоорхита проводят с водянкой, туберкулезным или сифилитическим эпидидимоорхитом, опухолью органов мошонки, с перекрутом ножек яичек и др.

Дифференциальный диагноз хламидийной инфекции верхних отделов половой системы женщин проводят с внематочной беременностью, эндометриозом, осложненной кистой яичка, заболеваниями органов брюшной полости (панкреатитом, холециститом и др.).

Таблица 2. Основные клинико-лабораторные дифференциально-диагностические признаки *C. Trachomatis*

Оцениваемые параметры	Хламидийная инфекция	Гонококковая инфекция	Урогенитальный трихомоноз	Бактериальный вагиноз	Урогенитальный кандидоз
Выделения из половых путей	Слизистые мутные или слизисто-гнойные без запаха	Слизисто-гнойные или гнойные без запаха	Серо-желтого цвета, пенистые с неприятным запахом	Гомогенные беловато-серые, с неприятным запахом	Белые, творожистые, сливкообразные, с кисловатым запахом

Гиперемия слизистых оболочек мочевого тракта	Преимущественно слизистой оболочки шейки матки	Часто	Часто	Редко	Часто
Зуд/жжение в области наружных половых органов	Редко	Часто	Часто	Редко	Часто
Дизурия	Часто	Часто	Часто	Редко	Редко
Диспареуния	Часто	Часто	Часто	Редко	Часто
pH вагинального экссудата	3,8 — 4,5	3,8 — 4,5	Может быть > 4,5	>4,5	3,0 — 3,8
Микроскопия	Для верификации диагноза не проводится	Грамотрицательные диплококки с типичными морфологическими и тинкториальными свойствами	Присутствие <i>T. Vaginalis</i>	Наличие «ключевых» клеток	Грибы <i>Candida</i> с преобладанием мицелия и почкующихся дрожжевых клеток
Культуральное исследование	<i>C. Trachomatis</i>	<i>N. Gonorrhoeae</i>	<i>T. Vaginalis</i>	Преобладание <i>G. Vaginalis</i> и облигатно-анаэробных видов	Рост колоний <i>Candida</i> в титре более 10 <sup>3</sup> КОЕ/мл

### 13. Цели лечения:

- 1) эрадикация (микробиологическое излечение) *C. trachomatis*;
- 2) клиническое выздоровление (ликвидация соответствующих клинических симптомов);
- 3) предотвращение осложнений;
- 4) предупреждение инфицирования других лиц.

### 14. Тактика лечения

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим 2.

Стол №15 (общий)

#### 14.2. Медикаментозное лечение

Выбор метода медикаментозного лечения зависит от формы заболевания (таблицы 3, 4, 5).



Таблица 3. Лечение взрослых, подростков и детей с массой тела > 45 кг, больных неосложненными формами хламидийной инфекции (хламидийная инфекция нижнего отдела мочеполовых путей, конъюнктивит, фарингит)

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты	Азитромицин (уровень I, класс А). /16,28/ (препарат выбора)	таблетки 250, 500 мг	1000 мг	однократно	Предпочтителен при подозрении на возможность несоблюдения пациентом рекомендаций врача в отношении режима лечения.
	Доксициклин (уровень I, класс А). /16,28/ (препарат выбора)	капсулы, таблетки 100 мг	100 мг	по 100 мг два раза в день в течение 7 дней	Имеет более длительную историю применения и его преимуществом является более низкая стоимость.
	Джозамицин (уровень I, класс А). [16,28] (препарат выбора)	Таблетки 500, 1000 мг	500 мг	по 500 мг три раза в день в течение 7 дней	Один из новых препаратов группы макролидов. При подтверждении или подозрении на инфицирование <i>M. genitalium</i> , не рекомендуется одноразовая терапия, лучше придерживаться более длительных схем терапии с применением соответствующих антибиотиков (уровень III, класс C) [29].
	Другие антибиотики из группы (кроме азитромицина и джозамицина). Кларитромицин (уровень II, класс B) (альтернативный препарат)	таблетки 500 мг	250 мг	по 250 мг перорально 2 раза в день в течение 7 дней	
	Другие антибиотики из группы (кроме азитромицина и джозамицина). Эритромицин (уровень II, класс B) (альтернативный препарат)	Таблетки 100, 250, 500 мг	500 мг	по 500 мг перорально 4 раза в день в течение 7 дней	

	Другие антибиотики из группы (кроме азитромицина и джозамицина). Рокситромицин (уровень II, класс В) (альтернативный препарат)	Таблетки 150 мг	150 мг	по 150 мг перорально 2 раза в день в течение 7 дней	
	Левифлоксацин (уровень II, класс В) (альтернативный препарат)	таблетки 250, 500 мг	500 мг	по 500 мг перорально 1 раз в день в течение 7 дней	
	Офлоксацин (уровень II, класс В) (альтернативный препарат)	таблетки 250, 500 мг	400 мг	по 400 мг перорально 2 раза в день в течение 7 дней	

Таблица 4. Лечение взрослых, подростков и детей с массой тела > 45 кг, больных осложненными формами хламидийной инфекции (хламидийная инфекция верхнего отдела мочеполовых путей, органов малого таза и других органов

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты	Доксициклин (уровень I, класс А). (препарат выбора)	капсулы, таблетки 100 мг	100 мг	по 100 мг два раза в день в течение 10-21 дней	В Российских клинических протоколах длительность терапии антибиотиками (доксициклином, джозамицином, офлоксацином и левофлоксацином) может варьировать от 14 до 21 дня. В Европейских и клинических рекомендациях CDC (США, Атланта) длительность курса терапии доксициклином или другим макролидным антибиотиком в них варьирует от 10 до 14 дней.
	Джозамицин (уровень I, класс А) (препарат выбора)	Таблетки 500, 1000 мг	500 мг	по 500 мг три раза в день в течение 10-21 дней	
	Левифлоксацин (уровень II, класс В) (альтернативный препарат)	таблетки 250, 500 мг	250, 500 мг	по 500 мг перорально 1 раз в день в течение 10-21 дней	

	Офлоксацин (уровень II, класс В) (альтернативный препарат)	таблетки 250, 500 мг	400 мг	по 400 мг перорально 2 раза в день в течение 10-21 дней	
Другие вспомогательные препараты	Флуконазол	капсулы 50, 100, 150 мг	50, 100, 150 мг	разные схемы терапии	При длительном применении АМП рекомендуются для профилактики урогенитального кандидоза

## Особые ситуации

### Лечение беременных женщин

С хламидийной инфекцией ассоциированы такие состояния, как преждевременные роды, конъюнктивит и пневмония новорожденных. Выбор препаратов имеет существенное значение из-за их возможного нежелательного воздействия на развитие плода и исход беременности. В популяциях с высокой частотой заболевания (например, >5%) необходимо проводить скрининг беременных женщин на *S. trachomatis* и, в случае положительной реакции, проводить соответствующее лечение (уровень II, класс В). В таблице 5 представлены рекомендуемые схемы лечения беременных женщин, инфицированных *S. trachomatis*.

Таблица 5 Рекомендованные схемы лечения беременных женщин, инфицированных *S. trachomatis* (данные различных клинических рекомендаций)

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты	Азитромицин	таблетки 250, 500 мг	1,0 г	однократно	Доксициклин и препараты хинолонового ряда (офлоксацин и т.д.) в терапии <i>S. trachomatis</i> во время беременности противопоказаны.
	Джозамицин	Таблетки 500, 1000 мг	500 мг	по 500 мг три раза в день в течение 7 дней	
	Эритромицин	Таблетки 100, 250, 500 мг	500 мг	по 800 мг перорально 4 раза в день в течение 7 дней (или) по 400 мг перорально 4 раза в день в течение 14 дней	

### **Хламидийная инфекция у новорожденных**

Хламидийная инфекция у новорожденных является результатом перинатальной передачи *C. trachomatis*, инфицирующей шейку матки матери. У новорожденных, матери которых не получали лечения от хламидийной инфекции, риск заражения высок. Такие новорожденные должны находиться под наблюдением и при развитии инфекции получить соответствующее лечение. Дородовый скрининг беременных женщин на хламидии может предупреждать развитие хламидийной инфекции у новорожденных. У новорожденных может наблюдаться бессимптомная инфекция ротовой полости и глотки, генитального тракта и прямой кишки.

#### **Лечение**

Рекомендованные схемы для лечения конъюнктивита и пневмонии:

1) эритромицин основание из расчета 50 мг на кг массы тела в день перорально (суточная доза делится на 4 приема) в течение 10-14 дней.

Для лечения хламидийной инфекции нельзя использовать только антибиотики местного действия, а при системной терапии местные антибиотики использовать необязательно.

### **Хламидийная инфекция у детей**

При выявлении хламидийной инфекции у детей предпубертатного возраста необходимо иметь в виду возможность сексуального насилия, хотя при перинатальной передаче *C. trachomatis* может выявляться в носоглотке, урогенитальном тракте и прямой кишке и по прошествии года после заражения.

#### **Лечение**

Рекомендованные схемы

Дети с массой тела <45 кг: эритромицин основание из расчета 50 мг на кг массы тела в день перорально (суточная доза делится на 4 приема) в течение 10-14 дней. Дети, которым исполнилось 8 лет, или дети моложе 8 лет, но масса тела которых >45 кг: используются такие же схемы лечения азитромицином, как и при лечении взрослых.

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

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

- Азитромицин таблетки 250, 500 мг
- Доксициклин капсулы, таблетки 100 мг
- Джозамицин таблетки 500, 1000 мг
- Кларитромицин таблетки 500 мг
- Эритромицин таблетки 100, 250, 500 мг
- Рокситромицин таблетки 150 мг
- Левофлоксацин таблетки 250, 500 мг
- Офлоксацин таблетки 250, 500 мг

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

**14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: не проводится.**

**14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на уровне скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:** нет.

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи - нет

**14.4. Хирургическое вмешательство:** нет.

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое на амбулаторном уровне

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое на стационарном уровне

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- Своевременное выявление, обследование и лечение половых партнеров;
- Обследование членов семьи;
- Исключение беспорядочных половых связей в последствие;
- Массовая профилактическая пропаганда по личной и общественной профилактике ИППП через средства массовой информации, памятки и мультимедийные программы;
- Индивидуальные консультации и профилактические беседы с родителями и учащимися старших классов по вопросам межличностных отношений, полноценной информации о сексуальных отношениях, последствий раннего начала половой жизни, нежелательной беременности, разъяснение правил безопасного секса (применение презерватива);
- В кабинетах приема врачей дерматовенерологов, акушер-гинекологов, урологов, кабинетах профилактических осмотров консультирование по способам предотвращения или снижения риска инфицирования хламидийной инфекцией и другими ИППП;
- Подготовка волонтеров, учащихся образовательных учреждений для проведения бесед о безопасном поведении и распространении литературы информационно-образовательного характера по вопросам профилактики ИППП.

**14.6. Дальнейшее ведение:**

Диспансерное обследование больных хламидиозом в течение 60 дней после лечения;

Контроль излеченности в течение не менее 1-3 месяцев (уровень II) [1, 2, 17, 30];

При подтверждении регресса клинических симптомов и отрицательных лабораторных результатах снятие с учета.

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

- эрадикация возбудителя из организма;
- отсутствие клинических симптомов заболевания;
- отсутствие рецидивов;
- отсутствие осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

**16. Список разработчиков.**

1) Батпенова Г.Р. д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующая кафедрой дерматовенерологии, главный внештатный дерматовенеролог МЗ РК.

2) Баев А.И. к.м.н., РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК, старший научный сотрудник.

3) Джетписбаева З.С. к.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии.

4) Джулфаева М.Г., РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК, главный врач.

5) Ахмадыр Н.С., д.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:** Нурушева С.М., д.м.н., РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», заведующая кафедрой кожных и венерических болезней.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** каждые 3 года или при появлении новых доказанных данных диагностики и лечения.

**20. Список использованной литературы:**

1) Европейское руководство по ведению больных по ЗППП.-2001 г.- Журнал 12.- №3ю- 111 с.

2) Клинические рекомендации по ведению больных инфекциями, передаваемыми половым путем и урогенитальными инфекциями.-2011 г.- с.- 109

3) Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines, 2010 // Department of health and human services Centers for Disease Control and Prevention. Recommendations and Reports December 17, 2010 / Vol. 59 / No. RR-12./ p. 114./.

4) Cates W, Jr., Wasserheit JN. Genital chlamydial infections: epidemiology and reproductive sequelae. // Am J Obstet Gynecol 1991;164:1771-81.

5) Hillis SD, Wasserheit JN. Screening for chlamydia-a key to the prevention of pelvic inflammatory disease. // N Engl J Med 1996;334:1399-401.

6) Hillis SD, Owens LM, Marchbanks PA, Amsterdam LF, Mac Kenzie WR. Recurrent chlamydial infections increase the risks of hospitalization for ectopic pregnancy and pelvic inflammatory disease. Am J Obstet Gynecol 1997;176:103-7.

7) World Health Organization Task Force on the Prevention and Management of Infertility. Tubal infertility: serologic relationship to past chlamydial and gonococcal infection. // World Health Organization Task Force on the Prevention and Management of Infertility. Sex Transm Dis 1995;22:71-7.

8) Ross J, Judlin P, Nilas L. European guideline for the management of pelvic inflammatory disease. // Int J STD AIDS 2007;18:662-6.

9) Bezold G, Politch JA, Kiviat NB, Kuypers JM, Wolff H, Anderson DJ. Prevalence of sexually transmissible pathogens in semen from asymptomatic male infertility patients with and without leukocytospermia. Fertil Steril 2007;87:1087-97.

10) Greendale GA, Haas ST, Holbrook K, Walsh B, Schachter J, Phillips RS. The relationship of Chlamydia trachomatis infection and male infertility. // Am J Public Health 1993;83:996-1001.

- 11) Joki-Korpela P, Sahrakorpi N, Halttunen M, Surcel HM, Paavonen J, Tiitinen A. The role of *Chlamydia trachomatis* infection in male infertility. // *Fertil Steril* 2009;91:1448-50.
- 12) Pearson RC, Baumber CD, McGhie D, Thambar IV. The relevance of *Chlamydia trachomatis* in acute epididymitis in young men. // *Br. J Urol* 1988;62:72-5.
- 13) Kaneti J, Sarov B, Sarov I. IgG and IgA antibodies specific for *Chlamydia trachomatis* in acute epididymitis. // *Eur Urol* 1988;14:323-7.
- 14) Eley A, Oxley KM, Spencer RC, Kinghorn GR, Ben-Ahmeida ET, Potter CW. Detection of *Chlamydia trachomatis* by the polymerase chain reaction in young patients with acute epididymitis. // *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1992;11:620-3.
- 15) De JZ, Pontonnier F, Plante P, Gautier JR, Ioualalen A, Archambaud M, et al. The frequency of *Chlamydia trachomatis* in acute epididymitis. // *Br J Urol* 1988;62:76-8.
- 16) Haggerty CL. Evidence for a role of *Mycoplasma genitalium* in pelvic inflammatory disease. *Curr Opin Infect Dis* 2008;21:65-9. Ross JD. Is *Mycoplasma genitalium* a cause of pelvic inflammatory disease? // *Infect Dis Clin North Am* 2005;19:407-13.
- 17) Handsfield H.H. Stamm W.E. Treating chlamydial infection: Compliance versus cost [Editorial]. *Sex. Transm Dis* 1998;25:12-13.
- 18) Colombo U, Pifarotti G, Amidani M, Viezzoli T, Pifarotti P. [Rokitamycin in the treatment of female genital *Chlamydia* and *Mycoplasma* infections. Comparative study vs josamycin]. *Minerva Ginecol* 1998;50:491-7.
- 19) Workowski KA, Berman SM. Sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2006. *MMWR Recomm Rep* 2006;55:1-94.
- 20) Everett KD, Bush RM, Andersen AA. Emended description of the order Chlamydiales, proposal of Parachlamydiaceae fam. nov. and Simkaniaceae fam. nov., each containing one monotypic genus, revised taxonomy of the family Chlamydiaceae, including a new genus and five new species, and standards for the identification of organisms. // *Int J Syst Bacteriol* 1999;49 Pt 2:415-40.
- 21) Markos AR. The concordance of *Chlamydia trachomatis* genital infection between sexual partners, in the era of nucleic acid testing. // *Sex Health* 2005; 2:23-4
- 22) McNagny SE, Parker RM, Zenilman JM, Lewis JS. Urinary leukocyte esterase test: a screening method for the detection of asymptomatic chlamydial and gonococcal infections in men. // *J Infect Dis* 1992;165:573-6.
- 23) Kent CK, Chaw JK, Wong W, Liska S, Gibson S, Hubbard G, et al. Prevalence of rectal, urethral, and pharyngeal chlamydia and gonorrhea detected in 2 clinical settings among men who have sex with men: San Francisco, California, 2003. // *Clin Infect Dis* 2005;41:67-74.
- 24) Ripa K.T., Mårdh P.A. Cultivation of *Chlamydia trachomatis* in cycloheximide-treated McCoy cells. // *J. Clin Microbiol.* 1977 Oct;6(4):328-31.
- 25) Robinson A.J., Ridgway G.L. Modern diagnosis and management of genital *Chlamydia trachomatis* infection. // *Br J Hosp Med.* 1996, 55: 388-93.
- 26) Watson E.J., Templeton A., Russell I., Paavonen J., Mardh P.A., Stary A., et al. The accuracy and efficacy of screening tests for *Chlamydia trachomatis*: a systematic review. // *J. Med. Microbiol.* 2002;51:1021-31.

- 27) Morre SA, Ouburg S, van Agtmael MA, de Vries HJ. Lymphogranuloma venereum diagnostics: from culture to real-time quadriplex polymerase chain reaction. // Sex Transm Infect 2008;84:252-3.
- 28) Lau CY, Qureshi AK. Azithromycin versus doxycycline for genital chlamydial infections: a meta-analysis of randomized clinical trials. // Sex Transm Dis 2002;29:497-502.
- 29) Bradshaw CS, Chen MY, Fairley CK. Persistence of Mycoplasma genitalium following azithromycin therapy. // PLoS One 2008;3:3618.
- 30) Coyne KM, Cohen CE, Smith NA, Mandalia S, Barton S. Patient-delivered partner medication in the UK: an unlawful but popular choice. Int J STD AIDS 2007;18:829-31.

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №10  
от 4 июля 2014 года

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Гонококковая инфекция

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Гонококковая инфекция

2. Код протокола:

3. Код (коды) МКБ X

A54 Гонококковая инфекция.

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АсАТ – аспаратаминотрансфераза

АлАТ – аланинаминотрансфераза

АМП – антимикробный препарат

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

в/м – внутримышечно

г – грамм

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота

ИППП – инфекции, передающиеся половым путем

мл – миллилитр

мг – миллиграмм

МНН – международное непатентованное название



МР – реакция микропреципитации  
МСМ – мужчины с мужчинами  
ПЦР – полимеразная цепная реакция  
РНК – рибонуклеиновая кислота  
р-р – раствор  
RW – реакция Вассермана

УЗИ – ультразвуковое исследование

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: взрослые, дети.

7. Пользователи протокола: дерматовенерологи, гинекологи, урологи, врачи общей практики, педиатры, терапевты.

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

8. **Гонококковая инфекция** - инфекционное заболевание человека, вызываемое гонококками (*Neisseria gonorrhoeae*) - Грам-отрицательными диплококками, представляющими собой бообовидной формы, неподвижные, не образующие спор гноеродные бактерии /1,2/.

9. **Клиническая классификация:**

**Клиническая классификация гонококковой инфекции [1,2]:**

**По течению:**

- свежая;
- хроническая;
- латентная.

**По остроте процесса:**

- острая;
- подострая;
- торпидная.

**По тяжести течения:**

- неосложненная;
- осложненная.

10. **Показания к госпитализации с указанием типа госпитализации:**  
госпитализация не проводится.

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

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

- Общеклиническое исследование уrogenитального мазка (окраска метиленовым синим и/или по Граму) на другие ИППП (до начала терапии и после лечения 2 раза);
- Бактериологическое исследование биологического материала на *Neisseria gonorrhoeae* ручным методом (выделение чистой культуры) (до начала терапии и после лечения 2 раза);
- Бактериологическое исследование биологического материала на *Neisseria gonorrhoeae* на анализаторе (до начала терапии и после лечения 2 раза);
- Обнаружение *Neisseria gonorrhoeae* и других ИППП методом ПЦР;
- Реакция микропреципитации с кардиолипновым антигеном в сыворотке крови;

- Определение *Neisseria gonorrhoeae* в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции.

- 2-стаканная проба Томпсона – у мужчин;

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

- УЗИ органов малого таза.

- Цистуретроскопия (лечебно-диагностическая);

- Кольпоскопия.

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** госпитализация не проводится.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):** госпитализация не проводится.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):** госпитализация не проводится.

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

**12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса)**

**12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

**у женщин:**

- гнойные или слизисто-гнойные выделения из половых путей;
- зуд/жжение в области наружных половых органов;
- болезненность при мочеиспускании (диспареуния), болезненность во время половых контактов (дизурия);
- дискомфорт или боль в области нижней части живота;
- болезненность и отечность в области протоков вестибулярных желез;
- боль в прямой кишке, выделения из заднего прохода;
- дисфункциональные маточные кровотечения;

У более 50% женщин при поражении нижних отделов мочеполового тракта отмечается бессимптомное течение инфекции.

**У мужчин:**

- гнойные или слизисто-гнойные выделения из мочеиспускательного канала;
- зуд/жжение, болезненность в области уретры;
- учащенное мочеиспускание и urgentные позывы на мочеиспускание (при проксимальном распространении воспалительного процесса);
- болезненность при мочеиспускании (диспареуния), болезненность во время половых контактов (дизурия);

- боли в промежности с иррадиацией в прямую кишку;
- отек и боль в яичке или его придатке;
- Боль в прямой кишке, выделения из заднего прохода.

Как у женщин, так и мужчин при диссеминированной инфекции наблюдается симптомы общей интоксикации: повышение температуры тела; общая слабость и утомляемость; петехиальная (пустулезная) сыпь на коже; асимметричная артралгия и тендосиновит. Очень редко наблюдаются менингит или эндокардит.

У более 85% лиц обоего пола отмечается бессимптомное течение проктита, фарингита - у более 90%.

#### **У детей (новорожденных):**

- слизисто-гнойные или гнойные выделения из половых путей;
- зуд и/или жжение в области наружных половых органов;
- зуд, жжение, болезненность при мочеиспускании;
- дискомфорт или боль в области нижней части живота;
- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры, слизистое или слизисто-гнойное уретральное отделяемое;
- гиперемия слизистой оболочки вульвы, влагалища; слизисто-гнойные выделения в заднем и боковых сводах влагалища и из цервикального канала.

Для детей характерна выраженная клиническая картина и многоочаговость поражения. У младенцев, рожденных инфицированными матерями, возможно инфицирование и развитие конъюнктивита.

#### **Анамнез:**

- половой партнер инфицированный гонореей;
- время, прошедшее с момента сексуального контакта (от 1 суток до 1 месяца (в среднем, 2-7 суток) с предполагаемым источником заражения
- случайная половая связь.

#### **12.2. Физикальное обследование:**

##### **Локализация кожных поражений:**

У женщин при этом поражаются наружные половые органы (половые губы, клитор), слизистая влагалища и шейки матки, полость матки, яичники, маточные трубы;

У мужчин поражается уретра, мочевого пузыря, предстательная железа, семенники, кожа полового члена, внутренний и наружный листок крайней плоти, мошонка, лобок, промежность;

У лиц обоего пола при гонорее инфицируются миндалины, слизистые полости рта, область ануса, прямая кишка.

##### **Патоморфологическая картина изменений:**

###### **У женщин:**

- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры, слизисто-гнойное или гнойное уретральное отделяемое;

- гиперемия и отечность слизистой оболочки вульвы, влагалища, слизисто-гнойные или гнойные выделения в заднем и боковых сводах влагалища;
- эндоцервикальные язвы, рыхлость и отек шейки матки, слизисто-гнойные или гнойные выделения из цервикального канала;
- гиперемия, отечность и болезненность в области протоков вестибулярных желез.

#### **У мужчин:**

- гиперемия и отечность слизистой оболочки наружного отверстия мочеиспускательного канала, инфильтрация стенок уретры;
- увеличение и болезненность придатков яичек и яичек при пальпации;
- увеличение и болезненность предстательной железы при пальпации.

#### **12.3 Лабораторная диагностика [1, 3, 11, 12]:**

- Общеклиническое исследование уrogenитального мазка (окраска метиленовым синим и/или по Граму): обнаружение в биологическом материале *Neisseria gonorrhoea*;
- Бактериологическое исследование биологического материала на *Neisseria gonorrhoeae* ручным методом (выделение чистой культуры): обнаружение в биологическом материале *Neisseria gonorrhoea*;
- Бактериологическое исследование биологического материала на *Neisseria gonorrhoea* на анализаторе: обнаружение в биологическом материале *Neisseria gonorrhoea*;
- ПЦР в биологическом материале: обнаружения ДНК *Neisseria gonorrhoea*.
- Определение гонококка в биологическом материале в реакции иммунофлюоресценции: обнаружение антигена и антител к *Neisseria gonorrhoea*.

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

- **УЗИ** органов малого таза;
- **Цистоуретроскопия:** обнаружение воспалительной реакции слизистой уретры – эрозии, язвы, инфильтрация, стриктуры;
- **Кольпоскопия:** обнаружение эрозии, язвенных поражений, кист, объемных образований.

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

- Консультация гинеколога – с целью диагностики возможных осложнений;
- Консультация уролога – с целью диагностики возможных осложнений;
- Консультация неонатолога, педиатра – с целью уточнения объема и характера дополнительного обследования;
- Консультация психотерапевта - с целью психологической адаптации.

#### **12.6 Дифференциальный диагноз**

Дифференциальный диагноз проводят с другими специфическими уrogenитальными инфекциями, обусловленными патогенными (*C. trachomatis*, *T. vaginalis*, *M. genitalium*) и условно-патогенными микроорганизмами (грибы рода *Candida*, микроорганизмами, ассоциированными с бактериальным вагинозом) и вирусами (вирусом простого герпеса).

Таблица 3. Основные клинико-лабораторные дифференциально-диагностические признаки *N. gonorrhoeae*

Оцениваемые параметры	Гонококковая инфекция	Хламидийная инфекция	Урогенитальный трихомоноз	Бактериальный вагиноз	Урогенитальный кандидоз
Выделения из половых путей	Слизисто-гнойные или гнойные без запаха	Слизистые мутные или слизисто-гнойные без запаха	Серо-желтого цвета, пенистые с неприятным запахом	Гомогенные беловато-серые, с неприятным запахом	Белые, творожистые, сливкообразные, с кислотным запахом
Гиперемия слизистых оболочек мочевого тракта	Часто	Преимущественно слизистой оболочки шейки матки	Часто	Редко	Часто
Зуд/жжение в области наружных половых органов	Часто	Редко	Часто	Редко	Часто
Дизурия	Часто	Часто	Часто	Редко	Редко
Диспареуния	Часто	Часто	Часто	Редко	Часто
pH вагинального экссудата	3,8 — 4,5	3,8 — 4,5	Может быть > 4,5	>4,5	3,0 — 3,8
Микроскопия	Грамотрицательные диплококки с типичными морфологическими и тинкториальными свойствами	Для верификации диагноза не проводится	Присутствие <i>T. Vaginalis</i>	Наличие «ключевых» клеток	Грибы <i>Candida</i> с преобладанием мицелия и почкующихся дрожжевых клеток
Культуральное исследование	<i>N. Gonorrhoeae</i>	<i>C. Trachomatis</i>	<i>T. Vaginalis</i>	Преобладание <i>G. Vaginalis</i> и облигатно-анаэробных видов	Рост колоний <i>Candida</i> в титре более 10 <sup>3</sup> КОЕ/мл

### 13. Цели лечения:

- купирование клинических симптомов;
- уменьшение частоты рецидивов и улучшение качества жизни пациентов;
- предупреждение развития осложнений;
- снижение риска инфицирования полового партнера;
- профилактика инфицирования новорожденного в родах.

## 14. Тактика лечения

### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим 2.

Стол №15 (общий).

### 14.2. Медикаментозное лечение

Таблица 4. Антибактериальная терапия гонококкового уретрита, эндоцервицита, проктита, фарингита, конъюнктивита (взрослые и дети с массой тела > 45 кг)[6,7,8,9,10,11,12]:

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
Антибактериальные препараты	Цефтриаксон (уровень – А); (препарат выбора)	порошок для приготовления р-ра для в/в и в/м введения 250, 500 и 1000 мг во флаконе	250 мг - уретрит, эндоцервицит, проктит, фарингит; 1000 мг – конъюнктивит.	в/м, однократно	Рекомендуемой и общепринятой тактикой лечения неосложненной гонорей нижних отделов мочеполовой системы является назначение АМП непосредственно во время первого визита пациента к врачу. При этом используются основные (выбора) схемы терапии, предусматривающие однократное применение антибиотика. Цефтриаксон в однократной в/м дозе 250 мг обеспечивает высокую и стойкую бактерицидную концентрацию в крови. Цефтриаксон является эффективным и безопасным препаратом для лечения неосложненной гонорей любой локализации (99,2% эффективность в терапии неосложненного уретрита и проктита; 98,9% - в терапии фарингита) [13,14]. Системную антибактериальную терапию можно сочетать с промыванием пораженного глаза стерильным физиологическим раствором [15].
	Цефиксим однократно (уровень - А); (препарат выбора)	таблетки 200, 400 мг	400 мг	внутрь, однократно	В опубликованных клинических исследованиях [13,14] эффективность цефиксима в дозе 400 мг перорально при неосложненной гонорее нижних отделов мочеполовых путей и гонококковой инфекции прямой кишки составила 97,5%, а при фарингите - 92,3%.

	Спектиномицин (альтернативный препарат)	порошок для приготовления суспензии для в/м введения 2000 мг: фл. в компл. с растворителем	2000 мг	в/м, однократно	Имеются сведения [13], свидетельствующие о его высокой эффективности (98,2%) в терапии неосложненной урогенитальной и аноректальной гонорее, однако его эффективность в лечении гонорейного фарингита не высока (51,8%). К недостаткам относится необходимость парентерального применения. Спектиномицин является препаратом выбора при лечении пациентов с непереносимостью цефалоспоринов или аллергией на эти АМП.
	Другие цефалоспорины III поколения (кроме цефтриаксона и цефиксима). например – Цефотаксим (альтернативный препарат)	порошок для приготовления р-ра для в/в и в/м введения 500 и 1000 мг во флаконе	500 мг	в/м, однократно.	Цефалоспорины (третьего поколения), безопасны и очень эффективны: цефотаксим, цефоперазон, цефтазидим. Однако эффективность применения данных инъекционных цефалоспоринов в терапии неосложненной урогенитальной и аноректальной гонорее не превышает таковой эффективности цефтриаксона, а их доказанная эффективность применения в терапии гонококкового фарингита по сравнению с цефтриаксоном является менее определенной [13,14].

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

##### Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)

- Цефтриаксон (порошок для приготовления р-ра для в/в и в/м введения 250, 500 и 1000 мг);
- Цефиксим (таблетки 200, 400 мг);
- Спектиномицин (порошок для приготовления суспензии для в/м введения 2000 мг: фл. в компл. с растворителем);
- Цефотаксим (порошок для приготовления р-ра для в/в и в/м введения 500 и 1000 мг во флаконе)

##### 14.2.2 Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения): нет.

#### Особые ситуации

##### Терапия сопутствующей хламидийной инфекции у больных гонореей

Пациенты, инфицированные гонореей, нередко бывают инфицированными *S. trachomatis*. В случае лабораторного подтверждения *S. trachomatis* как коинфекции, оправдано назначение азитромицина в терапии неосложненной

гонорей в сочетании с неосложненным хламидиозом. Однако предпочтительным все же является назначение цефтриаксона и антибиотика из группы макролидов (препараты выбора) или доксициклина в соответствующих дозах [16,17,18].

### **Гонорея у детей**

Гонококковая инфекция у детей встречается крайне редко. Наиболее частой причиной ее развития у детей, преимущественно в препубертатном и пубертатном возрасте является сексуальное насилие.

Самым распространенным клиническим проявлением *N. Gonorrhoeae* у девочек допубертатного периода является вагинит. Воспалительные заболевания органов малого таза, вызванные *N. Gonorrhoeae* у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых. У детей, подвергшихся сексуальному насилию, распространенными формами инфекции являются гонококковый проктит и фарингит, которые часто протекают бессимптомно.

Как указывалось ранее, для терапии гонорей у детей с массой тела более 45 кг следует использовать основные и альтернативные схемы терапии, рекомендованные для лечения гонорей у взрослых. Для терапии неосложненного гонококкового вульвовагинита, эндоцервицита, уретрита, фарингита и проктита у детей с массой тела менее 45 кг используют основную схему выбора:

Цефтриаксон 125 мг в/м однократно.

При непереносимости к антибиотикам цефалоспоринового ряда в качестве альтернативного антибиотика может использоваться:

Спектиномицин в/м в дозе 40 мг/кг массы тела однократно. Максимальная доза - 2,0 г. В то же время эта схема может оказаться недостаточно эффективной при лечении гонококкового фарингита.

Цефтриаксон является антибиотиком выбора для терапии любых форм гонорей у детей. Другой антибиотик из группы цефалоспоринов третьего поколения цефотаксим может применяться только для лечения гонококкового конъюнктивита. Контрольное культуральное исследование для подтверждения выздоровления после завершения лечения:

- не проводится, если в терапии гонорей у детей использовался цефтриаксон,
- проводится обязательно, если использовался спектиномицин – из-за его недостаточной эффективности.

Все дети должны быть обязательно обследованы на сифилис и хламидийную инфекцию.

### **Гонококковая инфекция у новорожденных**

Инфекция, вызванная *N. Gonorrhoeae* у новорожденных возникает в результате контакта новорожденного с гнойным экссудатом шейки матки во время прохождения через родовые пути. Чаще болезнь протекает остро и проявляется клиническими симптомами уже на 2-5 сутки после рождения.

Распространенность гонорей у новорожденных коррелирует с распространенностью гонорей среди беременных, степени охвата их скринингом на инфекцию.

Наиболее тяжелыми проявлениями гонококковой инфекции у новорожденных являются офтальмобленнорея и сепсис, включая такие осложнения как артрит и менингит. К другим, менее тяжелым формам гонорей у новорожденных относятся вагинит, уретрит, ринит.



## **Гонококковый конъюнктивит новорожденных**

Несмотря на редкую встречаемость гонококкового конъюнктивита, новорожденных его своевременная терапия является особенно актуальной задачей, поскольку это заболевание может приводить к перфорации роговицы, а в конечном итоге – к полной потере зрения.

Новорожденные, которым не проводилась профилактика конъюнктивита в родильном доме и матери которых во время беременности не проходили медицинское обследование, относятся к группе повышенного риска развития офтальмобленнореи. В данную группу входят также те новорожденные, матери которых имеют в анамнезе ИППП, или злоупотребляют наркотиками.

Предварительный диагноз гонококкового конъюнктивита новорожденных, основанный на обнаружении в мазках отделяемого из конъюнктивы внутриклеточных грамотрицательных диплококков, является основанием для назначения эмпирической терапии. Целесообразность эмпирической терапии должна подтверждаться последующим обязательным выделением *N. Gonorrhoeae* из соответствующего клинического материала с определением чувствительности выделенных штаммов *N. Gonorrhoeae* к АМП. Одновременно эти новорожденные должны быть обследованы на *C. trachomatis*. Превентивная терапия гонореи может быть рекомендована новорожденным из группы повышенного риска, а также новорожденным с конъюнктивитом, у которых в мазках отделяемого из конъюнктивы не обнаруживаются гонококки.

Рекомендованные схемы:

*Цефтриаксон* в/м или в/в из расчета 25-50 мг/кг массы тела однократно.  
Максимальная доза препарата - 125 мг. \

Проведение системной терапии цефтриаксоном у новорожденных с гонококковым конъюнктивитом не требует одновременного использования топического антибиотика, а назначение только местных форм АМП неэффективно.

При отсутствии клинического улучшения необходимо провести лабораторное обследование на наличие сопутствующей инфекции, вызванной *C. trachomatis* как у новорожденного, так и у его матери. Матери новорожденных больных гонореей, а также их половые партнеры должны пройти обследование, а при необходимости – и лечение в соответствии с рекомендациями по терапии гонореи у взрослых.

### **Превентивная терапия новорожденных, матери которых больны гонореей**

Новорожденным при отсутствии у них симптомов гонококковой инфекции, рожденных от матерей, больных гонореей и не получавших специфического лечения, следует провести превентивную терапию.

Рекомендованные схемы:

*Цефтриаксон* в/м или в/в из расчета 25-50 мг/кг массы тела однократно.  
Максимальная доза препарата – 125 мг.

Дополнительного наблюдения за новорожденными, получившими превентивную терапию не требуется. И маму и новорожденного необходимо обследовать на *C. trachomatis*.

Матери новорожденных, больные гонореей и их половые партнеры должны пройти обследование, а при необходимости – лечение в соответствии с рекомендациями по терапии гонореи у взрослых.

## **Профилактика конъюнктивита новорожденных**

Оптимальным методом профилактики инфекций, вызванных *S. trachomatis* и *N. Gonorrhoeae* у новорожденных является своевременное их выявление и лечение у беременных женщин. Новорожденным, родившимся от материей не обследованных на гонорею во время беременности проводятся профилактические мероприятия, включающие обработку очагов.

Каждый из рекомендуемых профилактических режимов позволяет предупредить развитие гонококкового конъюнктивита новорожденных. Рекомендованные средства профилактики:

*Сульфацил-натрия 30% раствор однократно  
или*

*Эритромицин 0,5% глазная мазь однократно  
или*

*тетрациклин 1% глазная мазь однократно  
или*

*нитрат серебра 1% водный раствор однократно*

Следует обработать оба глаза новорожденного сразу после родов. Если профилактика не была произведена в родильном зале, то ее обязательно следует провести в последующем как можно в более ранние сроки. При этом профилактика конъюнктивита осуществляется как детям, родившимся естественным путем; так и детям, родившимся путем кесарева сечения. Наиболее предпочтительным считается использование одноразовых пипеток или ампул.

### **14.3 Другие виды лечения: нет.**

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

### **14.4. Хирургическое вмешательство: не проводится.**

14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях – нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях – нет.

### **14.5. Профилактические мероприятия**

- Диспансерное обследование больных гонореей в течение 60 дней после лечения;
- Своевременное выявление половых контактов и привлечение к обследованию и лечению;
- Обследование членов семьи;
- исключение беспорядочных половых связей в последствие;
- Массовая профилактическая пропаганда, предусматривающая понятие личной и общественной профилактике ИППП через средства массовой информации, памятки и мультимедийные программы;
- Индивидуальные консультации и профилактические беседы с родителями и учащимися старших классов по вопросам межличностных отношений, полноценной информации о сексуальных отношениях, последствий раннего

начала половой жизни, нежелательной беременности, разъяснение правил безопасного секса (применение презерватива);

- В кабинетах приема врачей дерматовенерологов, акушер-гинекологов, урологов, кабинетах профилактических осмотров на предприятиях, учебных организациях консультирование по способам предотвращения или снижения риска инфицирования гонококковой инфекцией и другими ИППП;
- Подготовка волонтеров, учащихся образовательных учреждений для проведения бесед о безопасном поведении и распространении литературы информационно-образовательного характера по вопросам профилактики ИППП [1].

#### **14.6. Дальнейшее ведение**

- контроль излеченности в течение не менее 1 месяца;
- при подтверждении регресса клинических симптомов и отрицательных лабораторных результатах снятие с учета.

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

- эрадикация возбудителя из организма;
- отсутствие клинических симптомов заболевания;
- отсутствие рецидивов;
- отсутствие осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных**

- 1) Батпенова Г.Р. д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующая кафедрой дерматовенерологии, главный внештатный дерматовенеролог МЗ РК;
- 2) Баев А.И. к.м.н., РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК, старший научный сотрудник;
- 3) Джетписбаева З.С. к.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 4) Джулфаева М.Г. главный врач РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» МЗ РК;
- 5) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

#### **18. Рецензент:**

Нурушева С.М., д.м.н., РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», заведующая кафедрой кожных и венерических болезней.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** каждые 3 года или при появлении новых доказанных данных диагностики и лечения.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) Европейское руководство по ведению больных по ЗППП.-2001 г.- Журнал 12.- №3- 111 с.

- 2) Клинические рекомендации по ведению больных инфекциями, передаваемыми половым путем и урогенитальными инфекциями. Москва. -2011 г.- с.- 109
- 3) Jephcott A.E. Microbiological diagnosis of gonorrhoeae. // *Genitourin Med* 1997;73:245-252.
- 4) World Health Organization. STD Treatment Strategies. WHO/VDT/89.447.1989.p.30.
- 5) World Health Organization. Management of sexually transmitted diseases. WHO/UNAIDS 1997;WHO/GPA/94.1.Rev.1.
- 6) Burstein GR, Berman SM, Blumer JL, Moran JS. Ciprofloxacin for the treatment of uncomplicated gonorrhea infection in adolescents: does the benefit outweigh the risk? // *Clin Infect Dis* 2002;35(suppl 2):S191–S199.
- 7) Dan M, Poch F, Sheinberg B. High prevalence of high-level ciprofloxacin resistance in *Neisseria gonorrhoeae* in Tel Aviv, Israel: correlation with response to therapy. // *Antimicrob Agents Chemother* 2002; 46:1671–1673.
- 8) Aplasca de los Reyes MR, Pato-Mesola V, Klausner JD et al. A randomized trial of ciprofloxacin versus cefixime for treatment of gonorrhea after rapid emergence of gonococcal ciprofloxacin resistance in the Philippines. // *Clin Infect Dis* 2001; 32:1313–1318.
- 9) Jones RB, Schwebke J, Thorpe EM Jr, Dalu ZA, Leone P, Johnson RB. Randomized trial of trovafloxacin and ofloxacin for single dose therapy of gonorrhea. Trovafloxacin Gonorrhea Study Group. // *Am J Med* 1998; 104:28–32.
- 10) Stoner BP, Douglas JM Jr, Martin DH et al. Single-dose gatifloxacin compared with ofloxacin for the treatment of uncomplicated gonorrhea: a randomized, double-blind, multicenter trial. // *Sex Transm Dis* 2001;28:136–142.
- 11) Robinson AJ, Ridgway GL. Concurrent gonococcal and chlamydial infection: how best to treat. // *Drugs* 2000; 59:801–813.
- 12) Tapsall J. Current concepts in the management of gonorrhoea. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3:147–157.
- 13) Moran JS, Levine WC. Drugs of choice for the treatment of uncomplicated gonococcal infections. // *Clin Infect Dis* 1995;20 Suppl 1:S47–S65.
- 14) Newman LM, Moran JS, Workowski KA. Update on the management of gonorrhea in adults in the United States. // *Clin Infect Dis* 2007;44 Suppl 3:S84–101.
- 15) Haimovici R, Roussel TJ. Treatment of gonococcal conjunctivitis with single-dose intramuscular ceftriaxone. // *Am J Ophthalmol* 1989;107:511–4.
- 16) Patients infected with and treated for *Neisseria gonorrhoeae* in sexually transmitted disease clinics in the United States. // *Ann Intern Med* 2003;139:178–85.
- 17) Sathia L, Ellis B, Phillip S, et al. Pharyngeal gonorrhoea—is dual therapy the way forward? // *Int J STD AIDS* 2007;18:647–8.
- 18) Golden M, Kerani R, Shafii T, Whittington W, Holmes K. Does azithromycin co-treatment enhance the efficacy of oral cephalosporins for pharyngeal gonorrhea? Presented at: 18th International Society for STD Research (ISSTDR) Conference, London, UK, June 2009.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Чесотка

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Чесотка

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) МКБ X**

B 86 Чесотка

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

МНН – международное непатентованное название

мл – миллилитр

мг – миллиграмм

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

6. **Категория пациентов:** взрослые, дети.

7. **Пользователи протокола:** дерматовенерологи, врачи общей практики, педиатры, терапевты.

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

8. **Определение:** Чесотка – паразитарное заболевание кожи, вызываемое чесоточным клещом *Sarcoptes scabiei hominis*, паразитирующим в роговом слое кожи [1,2,11].

9. **Клиническая классификация:**

**Клиническая классификация чесотки [1,2,11]:**

**По течению:**

- типичная
- атипичная:
  - без ходов;
  - чесотка «чистоплотных» (чесотка «инкогнито»);
  - норвежская чесотка;
  - постскабиозная лимфоплазия;
  - псевдосаркоптоз.

**По тяжести течения:**

- неосложненная;
- осложненная (пиодермия, контактно-аллергический дерматит, лимфаденит).

10. **Показания к госпитализации с указанием типа госпитализации:** не проводится.

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

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

- микроскопическое исследование в биологическом материале (соскоб кожи, содержимое чесоточных ходов) (до начала терапии).

**11.2** Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне: не проводятся.

**11.3** Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: не проводятся.

**11.4** Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне): не проводятся.

**11.5** Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне): не проводятся.

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

**12. Диагностические критерии** (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса)

**12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

- зуд кожи, усиливающийся в ночное время;
- высыпания на коже верхних конечностей и туловища.

**Анамнез:**

- бытовой контакт с больным чесоткой или предметами, бывшими в употреблении больных чесоткой;
- время, прошедшее с момента контакта (от 1 суток до 14 дней) с предполагаемым источником заражения или предметами обихода больных чесоткой.

**12.2. Физикальное обследование:**

**Локализация кожных поражений:**

- кисти и запястья рук, локти, стопы, (характерная локализация);
- ягодицы;
- живот;
- аксилярные области;
- половые органы (у мужчин);
- молочные железы (у женщин).

Для детей характерна распространенность процесса с вовлечением кожи лица и волосистой части головы.

У младенцев, рожденных инфицированными матерями, могут вовлекаться ногтевые пластинки.

**Кожные проявления:**

**При неосложненной форме чесотки:**

- чесоточные ходы;
- полиморфные высыпания, расположенные вне ходов:
  - скабиозная лимфоплазия;
  - невоспалительные пузырьки;
  - фолликулярные узелки;

- линейные расчесы;
- геморрагические корочки;

#### При осложненной форме чесотке:

- остиофолликулиты;
- фолликулит;
- фурункул;
- регионарный лимфаденит.

#### 12.3 Лабораторная диагностика [1, 2, 3, 4, 11]:

Микроскопическое исследование в биологическом материале (соскоб кожи, содержимое чесоточных ходов):

- обнаружение прямой или изогнутой линии чесоточного хода;
- обнаружение самки чесоточного клеща.

#### 12.4 Инструментальные исследования:

#### 12.5 Показания для консультации специалистов:

#### 12.6 Дифференциальный диагноз

Таблица 1. Основные клинико-лабораторные дифференциально-диагностические признаки чесотки

Критерии	Чесотка	Аллергический дерматит	Атопический дерматит	Стрептодермия
Инкубационный период	От 1 до 14 дней	Нет	Нет	Нет
Локализация высыпаний	Кисти и запястья рук, стопы, локти, ягодицы, живот, аксилярные области, половые органы у мужчин, молочные железы у женщин	Локализация на месте действия раздражителя	Подколенные и локтевые сгибы, шея, губы.	Любые участки кожных покровов, часто волосяные фолликулы, потовые железы, складки кожи, околоногтевые валики.
Клинико-морфологические признаки	Чесоточный ход, скабиозная лимфопазия, невоспалительные пузырьки, фолликулярные узелки, линейные расчесы, геморрагические корочки.	Эритема, отек кожи, мокнутие, воспалительные везикулезные, папулезные, пузырьные элементы, серозные корочки.	Эритема, везикулы, воспалительные, фолликулярные, пруригинозные, лихеноидные и полигональные папулы, эксориации, геморрагические корочки, вторичная лихенификация, дисхромии	Первичный элемент - вялый пузырь (фликтена), имеющий прозрачный секрет и склонность к периферическому росту.

Особые признаки	Обнаружение чесоточного клеща	Быстрое излечение после прекращения действия раздражителя	белый дермографизм	Преимущественно мономорфный характер сыпи с гнойным содержимым
-----------------	-------------------------------	---	--------------------	--

### 13. Цели лечения:

- купирование клинических симптомов;
- предупреждение развития осложнений;
- снижение риска распространения инфекции.

### 14. Тактика лечения

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим №1 (общий).

Стол №15 (общий).

#### 14.2. Медикаментозное лечение

Местная терапия противоскобиозными препаратами [6,7,8,9,10,11,]:

- перметрин (уровень доказательности – А-С) мазь 5%, однократно.
- серная мазь (уровень доказательности – С) (1 раз в день 6 дней):
- взрослым: мазь 33%;
- детям: мазь 10-15%.
- бензилбензоат (уровень доказательности – С) втирают в первый и четвертый день лечения:
- взрослым: суспензия/лосьон 20%, 25%
- детям: суспензия/лосьон 10%
- эсдепаллетрин: однократно обрабатывается аэрозолью весь кожный покров за исключением лица, волосистой части головы.

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

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

- серная мазь 33% для наружного применения;
- бензилбензоат (мазь для наружного применения, эмульсия для наружного применения);
- эсдепаллетрин пиперонилбутоксид (аэрозоль для наружного применения);
- перметрин (гель, раствор для наружного применения 0,5%).

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

**14.3 Другие виды лечения:** не проводятся.

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

**14.4. Хирургическое вмешательство:** не проводится.

14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях – нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях – нет.



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

- При выявлении больного чесоткой в семье, в организованном коллективе, члены семьи больного подвергаются тщательному осмотру и однодневному профилактическому лечению.
- При выявлении случая чесотки в организованном коллективе осмотр контактных проводится в течение сорока пяти дней (первые десять дней ежедневно, далее – один раз каждые десять дней).
- Информирование населения о личной и общественной профилактике инфекционных и заразных дерматозов через средства массовой информации, памятки и мультимедийные программы.

#### **14.6. Дальнейшее ведение**

С целью контроля эффективности лечения:

- осмотр через 3 дня после лечения;
- далее каждые 10 дней в течение 1,5 месяцев;
- при подтверждении регресса клинических симптомов снятие с учета.

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

- эрадикация возбудителя;
- отсутствие клинических симптомов заболевания;
- отсутствие осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных**

- 1) Батпенова Г.Р. д.м.н., профессор, главный внештатный дерматовенеролог МЗСР РК, АО «Медицинский университет Астана», заведующая кафедрой дерматовенерологии;
- 2) Котлярова Т.В. – д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 3) Джетписбаева З.С. – к.м.н., АО «Медицинский университет Астана»;
- 4) Баев А.И. – к.м.н., РГП «КазНИКВИ» старший научный сотрудник;
- 5) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД» клинический фармаколог.

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

**18. Резидент:** Валиева С.О. – д.м.н., заместитель директора филиала АО «КазМУНО» в г.Астана.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** каждые 3 года или при появлении новых доказанных данных диагностики и лечения.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем. Руководство для практикующих врачей под ред. А.А. Кубановой. – Москва, изд-во «Литтерра». – 2005.- С. 248-265.
- 2) Кожные и венерические болезни: Рук-во для врачей / Под ред. Ю.К.Скрипкина, В.Н.Мордовцева. – М.: Медицина, 1999. – Т.2.- 878 с.

- 3) Клинические рекомендации. Дерматовенерология // Под ред. А.Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.
- 4) Лечение кожных и венерических болезней: И.М. Романенко, В.В.Кучага, С.Л. Афонин - Мединформ агенство 2006. Т.2-885 с.
- 5) Терапевтический справочник по дерматологии и аллергологии: П.Альтмайер – изд. дом. ГЭОТАР-МЕД, 2003 год, 1246 с.
- 6) Treatment of scabies using 8% and 10% topical sulfur ointment in different regimens of application. Sharquie KE, Al-Rawi JR, Noaimi AA, Al-Hassany HM. // Source. Scientific Council of Dermatology and Venereology, Baghdad, Iraq. ksharquie@yahoo.co.uk. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22395587>.
- 7) Ivermectin versus benzyl benzoate applied once or twice to treat human scabies in Dakar, Senegal: a randomized controlled trial. Ly F, Caumes E, Ndaw CA, Ndiaye B, Mahé A. // Source Service de Dermatologie/Infections Sexuellement Transmissibles, Institut d'Hygiène Sociale, Dakar, Senegal. lyfaty@yahoo.fr. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19565120>.
- 8) Treatment of scabies: Comparison of permethrin 5% versus ivermectin. Goldust M, Rezaee E, Hemayat S. // Source Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran. drmgoldust@yahoo.com. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22385121>.
- 9) Topical permethrin and oral ivermectin in the management of scabies: a prospective, randomized, double blind, controlled study. Sharma R, Singal A. // Source. Department of Dermatology and STD, University College of Medical Sciences and GTB Hospital, University of Delhi, Delhi, India. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21860157>.
- 10) United Kingdom national guideline on the management of scabies infestation. Clinical Effectiveness Group, British Association for Sexual Health and HIV (BASHH). United Kingdom national guideline on the management of scabies infestation. London (UK): British Association for Sexual Health and HIV (BASHH); 2008 Feb 15. 6 p. <http://guideline.gov/content.aspx?id=12287&search=scabies>.
- 11) Дерматовенерология. Национальное руководство / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова. М.: Гэотар-Медиа, 2013. – 1024 с
- 12) Постановление Правительства Республики Казахстан № 89 от 17.01.2012 г. Санитарные правила «Санитарно-эпидемиологические требования к организации и проведению санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий по предупреждению паразитарных заболеваний».

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Дерматомикозы

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Дерматомикозы

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) МКБ-10**

B35 Дерматофития

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

АлАТ – аланинаминотрансфераза

АлСТ – аспаргатаминотрансфераза

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

6. **Категория пациентов:** взрослые и дети.

7. **Пользователь протокола:** дерматовенерологи, врачи общей практики/терапевты/ педиатры.

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

8. **Дерматофитии** – инфекционные заболевания кожи, вызываемые грибами - дерматофитами (*Trichophyton*, *Microsporum*, *Epidermophyton*) [1,2].

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

- микоз гладкой кожи;
- микоз волосистой части головы;
- микоз крупных складок;
- микоз кистей и стоп:
  - сквамозно- гиперкератотическая форма;
  - интертригинозная форма;
  - дисгидротическая форма;
  - острая форма.
- микоз ногтей:
  - дистальная форма;
  - поверхностная форма;
  - проксимальная форма;
  - тотально-дистрофическая форма.

10. **Показания к госпитализации:**

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

**Показания к плановой госпитализации:**

- неэффективность лечения на амбулаторном уровне;
- микоз волосистой части головы (дети);
- генерализация микоза иной локализации с распространением на волосистую часть головы (дети).

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

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

- микроскопическое исследование соскобов с ногтей, чешуек с очагов гладкой кожи;
- осмотр под люминесцентной лампой Вуда;
- бактериологическое исследование соскобов с волос, ногтей, чешуек с очагов гладкой кожи.

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

- биохимический анализ крови (билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза).

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- общий анализ крови.

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- микроскопическое исследование соскобов с ногтей, чешуек с очагов гладкой кожи;
- осмотр под люминесцентной лампой Вуда.

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

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

## **12. Диагностические критерии [2,3]:**

### **12.1. Жалобы и анамнез**

#### **Жалобы:**

- зуд;
- высыпания на гладкой коже, волосистой части головы;
- изменение ногтевых пластинок.

#### **Анамнез заболевания:**

- контакт с больным человеком;
- контакт с больным животным;
- посещением общественных бань, саун;
- несоблюдение правил личной гигиены (ношение чужой обуви).

### **12.2. Физикальное обследование:**

#### **Дерматофитии волосистой части головы:**

- эритематозные округлые очаги с четкими контурами;
- инфильтрированные округлые очаги;
- чешуйки;
- корки;
- пузырьки;

- пустулы;
- обламывание волос.

#### **Дерматофитии гладкой кожи:**

- четкие границы;
- периферический рост;
- кольцевидная форма с воспалительным валиком по периферии;
- разрешение воспалительных явлений в центре;
- отрубевидное шелушение.

#### **Дерматофитии кистей и стоп:**

- эритема;
- отрубевидное или муковидное шелушение;
- мацерация рогового слоя;
- эрозии;
- поверхностные или глубокие трещины;
- пузырьки или пузыри;
- поражение ногтевых пластинок.

#### **Дерматофитии ногтевых пластинок:**

- дистальная форма – очаг локализуется в области свободного края ногтя, пластинка теряет прозрачность, становится белесой или желтой, формируется подногтевой гиперкератоз;
- поверхностная форма – поражается только дорсальная поверхность ногтя, появляются пятна и полосы, белого затем желтого цвета, ногтевая пластинка становится шероховатой и рыхлой;
- проксимальная форма – в области полулуния появляются пятна белого цвета, которые постепенно продвигаются к свободному краю, возможен онихолизис;
- тотально - дистрофическая форма - ногтевая пластинка желтовато-серого цвета, поверхность неровная, выраженный подногтевой гиперкератоз.

#### **12.3. Лабораторные исследования:**

**Микроскопическое исследование соскобов с ногтей, чешуек с очагов гладкой кожи:**

- обнаружение нитей мицелия, спор грибов.

**Бактериологическое исследование соскобов с ногтей, чешуек с очагов гладкой кожи:**

- рост колоний патогенных грибов.

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

**Осмотр под люминесцентной лампой Вуда:** наличие люминесцентного свечения.

**12.5. Показания для консультации специалистов** (при наличии сопутствующей патологии)

- консультация терапевт/ВОП/педиатр (при наличии сопутствующей патологии органов пищеварения).

#### **12.6. Дифференциальный диагноз**

Таблица 1. Дифференциальная диагностика дерматофитии волосистой части головы

Критерии	Дерматофитии волосистой части головы	Псориаз	Себорейный дерматит
Жалобы	Нет жалоб. При инфильтративно - нагноительных формах - недомогание, слабость, головная боль, повышение температуры	Зуд	Зуд
Морфологические элементы	Бляшки насыщенно- красного цвета, инфильтрированные, отечные, покрыты асбестовидными серыми чешуйками в виде “муфточки” у корня волоса. Единичные, глубокие, инфильтративные очаги застойно- красного цвета, покрыты массивными слоистыми гнойными корками. При сжатии очага из пораженных фолликулов выделяется гной.	Псориатические папулы и бляшки розового цвета округлой формы, с серебристо- белым шелушением, с локализацией на границе гладкой кожи и волосистой части головы. Поражение носит локальный характер	Желтовато-красные жирные, шелушащиеся эритематозные пятна и папулы с нечеткими границами, мокнутые, жирные липкие желтоватые корочки, трешинки. Поражение носит диффузный характер
Изменение волос	Обламывание волос на разных уровнях (6-8 мм, у корня волоса - «черные точки»)	Не наблюдается	При длительном течении наблюдается поредение волос в лобно- теменной области
Лимфатические узлы	Увеличены шейные лимфатические узлы	Не увеличены	Не увеличены
Дерматологические симптомы	Симптом «медовых сот» (при инфильтративно-нагноительных формах)	Псориатическая триада	Нет
Этиологический фактор	Дерматофиты	Нет	Грибы рода Малассезия
Дополнительные методы диагностики	Свечение под люминесцентной лампой Вуда (зеленоватое свечение при микроспории)	Нет	Нет
Окружающая кожа	Не изменена. При инфильтративно- нагноительных формах могут быть аллергические высыпания	Псориатические папулы и бляшки в области локтевых и коленных суставов, кожи туловища	Мелкие точечные фолликулярные узелки, желтовато - розового цвета, покрыты жирными чешуйками, в «себорейных зонах», очаги склонны к слиянию с образованием кольцевидных фигур.

Течение	Постоянное	Хроническое, склонное к рецидивам	Хроническое, склонное к рецидивам
---------	------------	-----------------------------------	-----------------------------------

Таблица 2. Дифференциальный диагноз дерматофитии гладкой кожи

Критерии	Дерматофитии гладкой кожи	Экзематид	Псориаз
Жалобы	Нет	Зуд	Зуд
Морфологические элементы	Очаги округлой или овальной кольцевидной формы. По периферии прерывистый валик образованный эритемой инфильтрацией, корочками, везикулами в центре шелушение. При слиянии образуются очаги с полициклическими фестончатыми очертаниями.	Пятна различных размеров, округлой или овальной формы, розовато-красного цвета. Шелушение доходит до границы здоровой кожи. По периферии очага каемка отслаивающегося эпидермиса.	Папулы и бляшки розовато-красного цвета с четкими границами, покрыты серебристо-белыми чешуйками.
Шелушение	Отрубевидное	Отрубевидное или мелкопластинчатое	Мелкопластинчатое
Типичная локализация	Крупные складки, кожа туловища и конечностей	Кожа туловища и конечностей, реже лицо	Волосистая часть головы, локтевые и коленные суставы
Дерматологические симптомы	Нет	Симптом «скрытого шелушения» - появление серозного экссудата после поскабливания очага скальпелем.	Псориатическая триада: при поскабливании папула приобретает серебристо-белый цвет (симптом «стеаринового пятна»), затем обнаруживается гладкая поверхность (симптом «терминальной пленки») и точечное кровотечение (симптом «кровавой росы»)
Этиологический фактор	Дерматофиты	Нет	Нет
Течение	Постоянное	Хроническое, склонное к рецидивам	Хроническое склонное к рецидивам

Таблица 3. Дифференциальный диагноз дерматофитии ногтей

Критерии	Дерматофитии ногтей	Псориаз ногтей	Экзема ногтей
Клиническая форма	Дистальная; Проксимальная; Поверхностная; Тотально- дистрофическая	Дистальная	Проксимальная

Цвет ногтевой пластинки	Желтоватые, ярко-желтые, серые пятна и полосы	От желтого до черного	Грязно-серый
	Изменение цвета ногтевой пластинки, изменение формы ногтя, разрушение, крошение ногтя	Множественные, точечные, глубокие вдавления на ногтевой пластинке. Отделение свободного края от ногтевого ложа, просвечивающаяся розовая полоска, окаймляющая пораженную часть ногтя. Уплотнение ногтевого валика у измененного дистального края пластины	Поперечные борозды, мелкие, точечные, беспорядочно расположенные поверхностные вдавления. Ноготь отделяется от ногтевого ложа
Окружающая кожа	Не поражается, за исключением кандидозного онихомикоза	Не поражается, за исключением артропатического псориаза	В период обострения поражаются околоногтевые валики в виде гиперемии, пузырьков, эрозий, чешуек, корочек
Течение	Многолетнее постоянное, при кандидозном онихомикозе - волнообразное	Хроническое с периодами рецидивов и ремиссий	Хроническое с периодами рецидивов и ремиссий
Этиологический фактор	Дерматофиты	Отсутствует	Отсутствует

### 13. Цели лечения:

- элиминация возбудителя.

### 14. Тактика лечения.

#### 14.1. Немедикаментозное лечение.

Режим №1 (общий).

Стол №15 (общий).

#### 14.2. Медикаментозное лечение [3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14].

#### Этиотропная терапия:

#### Дерматофитии волосистой части головы:

- тербинафин (уровень доказательности А), перорально (после еды) 1 раз в сутки, курс 4-6 недель:
  - взрослым и детям с массой тела > 40 кг по 250 мг/сутки;
  - детям с массой тела от 20 до 40 кг по 125 мг в сутки;
  - детям с массой тела < 20 кг по 62,5 мг в сутки.
- итраконазол (уровень доказательности – А) перорально (после еды) 1 раз в сутки курс 4-6 недель:



взрослым по 200 мг;

детям с 12 лет из расчета 5 мг на 1 кг массы тела.

- флуконазол (уровень доказательности – В) перорально (после еды) 1 раз в сутки, курс 4-6 недель:

взрослым по 100-200 мг;

детям по 3-5 мг на 1 кг массы тела.

#### **Дерматофитии гладкой кожи, кистей и стоп:**

- итраконазол, перорально (после еды) по схеме (взрослым и детям старше 12 лет): 200 мг в сутки в течение 7 дней; затем по 100 мг/сутки в течение 1-2 недели.
- тербинафин, перорально (после еды) 1 раз в сутки, курс 3-4 недель: взрослым по 250 мг; детям с массой тела > 40 кг по 250 мг/сутки; детям с массой тела от 20 до 40 кг по 125 мг в сутки; детям с массой тела < 20 кг по 62,5 мг в сутки.
- флуконазол, перорально (после еды) 1 раз в неделю, курс 3-4 недели: взрослым по 150 мг; детям по 5 мг на 1 кг массы тела.

#### **Десенсибилизирующая терапия (при эритеме, мокнутии, наличии пузырей):**

- кальция глюконат (уровень доказательности - D), внутривенно, внутримышечно 1 раз в сутки в течение 10 дней: взрослые по 10,0 мл 10% раствора
- натрия тиосульфат (уровень доказательности - D), внутривенно 1 раз в сутки в течение 10 дней: взрослые по 10,0 мл 30% раствора.

#### **Антигистаминные препараты (при эритеме, зуде, мокнутии, наличии пузырей):**

- хлоропирамина гидрохлорид (уровень доказательности D) перорально 2-3 раза в сутки, курс 10-15 дней: взрослые по 0,025 г.
- клемастин (уровень доказательности D) перорально, 2 раза в сутки, курс 10-15 дней: взрослые по 0,001 г.
- мебгидролин (уровень доказательности D) перорально, 2-3 раза в сутки, курс 10-15 дней: взрослые по 0,1 г.

#### **Дерматофитии ногтей:**

- тербинафин перорально (после еды): взрослым и детям с массой тела > 40 кг по 250 мг/сутки; детям с массой тела от 20 до 40 кг по 125 мг в сутки; детям с массой тела < 20 кг по 62,5 мг в сутки;

#### **Длительность курса лечения:**

при онихомикозе кистей – 2-3 месяца;

при онихомикозе стоп – 3-4 месяцев.

- итраконазол (взрослым) перорально (после еды) по схеме:

**1 пульс:** по 200 мг 2 раза в сутки в течение 7 дней с 3-х недельным перерывом.

**Кратность пульсов:**

- при онихомикозе кистей 3-4 пульса;
- при онихомикозе стоп – 4-5 пульсов;
- флуконазол перорально (после еды):  
взрослые по 150 мг 1 раз в неделю;  
дети 3-5 мг на кг массы тела 1 раз в неделю.

Длительность курса лечения:

- до полного отрастания здоровой пластинки (6-12 месяцев);
- кетоконазол (взрослые) перорально (после еды), 1 раз в сутки по схеме:  
по 400 мг в первый день;  
далее по 200 мг до полного отрастания здоровых ногтей.

Длительность курса лечения:

- при онихомикозе кистей 4-6 месяцев;
- при онихомикозе стоп – 12-18 месяцев.

**Наружная терапия:**

**Дерматофития волосистой части головы:**

- сбривание волос 1 раз в 7-10 дней;
- При инфильтративно-нагноительных формах:

- 10% ихтиоловая мазь на 8-10 часов

При отсутствии явлений экссудации назначение местных антимикотиков:

- кетоконазол (мазь, крем) 1-2 раза в сутки;
- изоконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- клотримазол (крем, мазь) 2 раза в сутки;
- нафтифин (крем, раствор) 2 раза в сутки;
- тербинафин (крем) 2 раза в сутки;
- оксиконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- миконазол (крем) 2 раза в сутки;
- эконазол (крем) 2 раза в сутки;
- сертаконазол (крем) 2 раза в сутки;
- бифоназол (крем, раствор) 2 раза в сутки.

Длительность курса местной антимикотической терапии 4-6 недель.

**Местная терапия (антисептики):**

- йод, спиртовая настойка 2% 2 раза в сутки

**Дерматофития гладкой кожи, кистей и стоп:**

**Местная терапия комбинированными препаратами (1- 2 недели):**

при наличии мокнущих, эритемы, экссудации, везикуляции:

- изоконазол нитрат + дифлукортолон валерат крем, мазь;

при присоединении вторичной инфекции:

- бетаметазон дипропионат + клотримазол + гентамицина сульфат крем, мазь;
- при сквамозных формах:
- кетоконазол (мазь, крем) 1-2 раза в сутки;
- изоконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- клотримазол (крем, мазь) 2 раза в сутки;

- нафтифин (крем, раствор) 2 раза в сутки;
- тербинафин (спрей, крем) 2 раза в сутки;
- оксиконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- миконазол (крем) 2 раза в сутки;
- эконазол (крем) 2 раза в сутки;
- сертаконазол (крем) 2 раза в сутки;
- бифоназол (крем, раствор) 2 раза в сутки.

Длительность курса местной антимикотической терапии 2 - 4 недели.

#### **Местные антисептики:**

- йод, спиртовая настойка 2% 2 раза в сутки, 2-4 недели

#### **Дерматофития ногтей:**

При поражении единичных ногтей с дистального или боковых краев на 1/3 – 1/2 пластины:

- ногтевые чистки;
- наружные противогрибковые препараты:  
бифоназол крем до полного удаления инфицированных участков ногтей 1 раз в сутки в течение 10-20 дней;

После удаления пораженных участков ногтя (до полного отрастания здорового ногтя):

- кетоконазол (мазь, крем) 1-2 раза в сутки;
- изоконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- клотримазол (крем, мазь) 2 раза в сутки;
- нафтифин (крем, раствор) 2 раза в сутки;
- тербинафин (крем) 2 раза в сутки;
- оксиконазол (крем) 1-2 раза в сутки;
- миконазол (крем) 2 раза в сутки;
- эконазол (крем) 2 раза в сутки;
- сертаконазол (крем) 2 раза в сутки;
- бифоназол (крем, раствор) 2 раза в сутки;
- циклопирокс (крем, раствор) 2 раза в сутки.

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

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

- тербинафин таблетки 250 мг;
- итраконазол капсулы 100 мг;
- кетоконазол таблетки 200 мг;
- флуконазол капсулы 50 мг, 100 мг, 150 мг;
- натрия тиосульфат раствор 30% 10 мл;
- кальция глюконат раствор 10% 10 мл;
- хлорапирамина гидрохлорид таблетки 25 мг;
- мебгидролин таблетки 0,1;
- клемастин таблетки 10 мг;
- клотримазол 1% крем, 2% мазь;
- миконазол 2% крем;

- изоконазол 1% крем;
- оксиконазол 1% крем;
- тербинафин 1% крем, 1% спрей;
- нафтифин 1% крем, раствор;
- эконазол крем 1%;
- сертаконазол крем 2%;
- кетоконазол 2% крем; 2% мазь;
- бифоназол 1% крем, раствор;
- циклопирокс 1% крем, 8% раствор;
- ихтиоловая мазь 10%;
- йод, спиртовая настойка 2%;
- изоконазол нитрат+дифлукортолон валерат крем, мазь;
- бетаметазон дипропионат+клотримазол+гентамицин сульфат крем, мазь.

**Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности назначения): нет.**

**14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

- тербинафин таблетки 250 мг;
- итраконазол капсулы 100 мг;
- кетоконазол таблетки 200 мг;
- флуконазол капсулы 50 мг, 100 мг, 150 мг;
- натрия тиосульфат раствор 30% 10 мл;
- кальция глюконат раствор 10% 10 мл;
- хлорапирамина гидрохлорид таблетки 25 мг;
- мебгидролин таблетки 0,1;
- клемастин таблетки 10 мг;
- клотримазол 1% крем, 2% мазь;
- миконазол 2% крем;
- изоконазол 1% крем;
- оксиконазол 1% крем;
- тербинафин 1% крем, 1% спрей;
- нафтифин 1% крем, раствор;
- эконазол крем 1%;
- сертаконазол крем 2%;
- кетоконазол 2% крем; 2% мазь;
- бифоназол 1% крем, раствор;
- циклопирокс 1% крем, 8% раствор;
- ихтиоловая мазь 10%;
- йод, спиртовая настойка 2%;
- изоконазол нитрат+дифлукортолон валерат, мазь;
- бетаметазон дипропионат+клотримазол+гентамицин сульфат крем, мазь.

**Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности назначения):** нет.

**14.3 Другие виды лечения:** нет

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:** физиотерапевтические методы лечения:

**14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:** физиотерапевтические методы лечения:

- УВЧ;
- УФО.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4 Хирургическое вмешательство:** не проводится.

14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях

14.4.2 хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях

**14.5 Профилактические мероприятия.**

- соблюдение правил личной гигиены (ношение чужой обуви, повышенная потливость);
- своевременная санация микотического очага (трещина ногтя или межпальцевого промежутка).

**14.6. Дальнейшее ведение:**

При поражении волосистой части головы (трехкратно в течение 3-х месяцев после лечения) [3, 15]:

- микроскопическое исследование соскоба кожи на грибок;
- осмотр под люминесцентной лампой Вуда.
- При поражении гладкой кожи (в течение одного месяца после лечения):
- микроскопическое исследование соскоба кожи на грибок (двукратно, с интервалом десять – пятнадцать дней) [3,15].
- При поражении ногтевых пластинок (1 раз в 3 месяца в течение 1 года) [3]:
- микроскопическое исследование ногтевой пластинки на грибок.

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

- элиминация возбудителя;
- регресс клинических симптомов заболевания;
- отсутствие рецидивов.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалифицированных данных**

1) Батпеннова Г.Р. д.м.н., профессор, главный внештатный дерматовенеролог МЗСР РК, АО «Медицинский университет Астана», заведующая кафедрой дерматовенерологии;

2) Котлярова Т.В. – д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;

3) Джетписбаева З.С. – к.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;

4) Баев А.И. – к.м.н., РГП «КазНИКВИ»;

5) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД» клинический фармаколог.

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

**18. Резензент:** Валиева С.О. – д.м.н., заместитель директора филиала АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования» в г. Астана.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1) Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем. Руководство для практикующих врачей под ред. А.А. Кубановой. – Москва, изд-во «Литтерра». – 2005.- С. 248-265.

2) Кожные и венерические болезни: Рук-во для врачей / Под ред. Ю.К.Скрипкина, В.Н.Мордовцева. – М.: Медицина, 1999. – Т.2.- 878 с.

3) Клинические рекомендации. Дерматовенерология //Под ред. А.Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.

4) Федеральные клинические рекомендации по ведению больных микозами стоп и кистей. Российское общество дерматовенерологов и косметологов. Москва -2013.С.17.

5) Novel, single-dose, topical treatment of tinea pedis using terbinafine: results of a dose-finding clinical trial. de Chauvin MF, Viguié-Vallanet C, Kienzler JL, Larnier C. // Mycoses. 2008 Jan;51(1):1-6.

6) Pulse itraconazole vs. continuous terbinafine for the treatment of dermatophyte toenail onychomycosis in patients with diabetes mellitus. Gupta AK, Gover MD, Lynde CW. // J. Eur Acad Dermatol Venereol. 2006 Nov;20(10):1188-93.

7) Synergistic effects of tetrandrine on the antifungal activity of topical ketoconazole cream in the treatment of dermatophytoses: a clinical trial. Shi JP, Zhang H, Zhang ZD, Zhang GH, Gao AL, Xiang SB. // Chin J. Integr Med. 2011 Jul;17(7):499-504. Epub 2011 Jul 3.

8) Therapeutic options for the treatment of tinea capitis: griseofulvin versus fluconazole. Dastghaib L, Azizzadeh M, Jafari P. J. Dermatolog Treat. 2005 Feb;16(1):43-6. Mycoses. 2002 Apr;45(3-4):91-6.

9) Clinical comparison of the efficacy and tolerability of once daily Canesten with twice daily Nizoral (clotrimazole 1% cream vs. ketoconazole 2% cream) during a 28-day topical treatment of interdigital tinea pedis. // J. Int Med Res. 1982;10(1):28-31.

10) 2% Miconazole nitrate powder in aerosol spray form: its efficacy in treating tinea pedis. Shellow WV. // Mycoses. 2006 May;49(3):236-41.

11) A comparative clinical study between 2 weeks of luliconazole 1% cream treatment and 4 weeks of bifonazole 1% cream treatment for tinea pedis. Watanabe S, Takahashi H, Nishikawa T, Takiuchi I, Higashi N, Nishimoto K, Kagawa S, Yamaguchi H, Ogawa H. // MMW Munch Med Wochenschr. 1975 Apr 18;117(16):687-92.

12) Econazole nitrate. In vitro tests and clinical trial]. [Article in German] Dorn M, Scherwitz C, Lentze I, Plewig G. // Cutis. 1994 Jul;54(1):43-4.

13) Oxiconazole nitrate lotion, 1 percent: an effective treatment for tinea pedis. Pariser DM, Pariser RJ. // J. Drugs Dermatol. 2011 Nov;10(11):1282-8.

14) A randomized, double-blind, vehicle-controlled efficacy and safety study of naftifine 2% cream in the treatment of tinea pedis. Parish LC, Parish JL, Routh HB, Fleischer AB Jr, Avakian EV, Plaum S, Hardas B.

15) Постановление Правительства Республики Казахстан № 89 от 17.01.2012 г. Санитарные правила «Санитарно-эпидемиологические требования к организации и проведению санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий по предупреждению паразитарных заболеваний».

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Крапивница**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Крапивница

**2. Код протокола:**

**3. Код (коды) МКБ X**

L 50 – Крапивница

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспартатаминотрансфераза

МНН – международное непатентованное название

мл – миллилитр

мг – миллиграмм

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

**6. Категория пациентов:** взрослые, дети.

**7. Пользователи протокола:** аллергологи, дерматовенерологи, врачи общей практики/ педиатры/ терапевты.

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

**8. Крапивница** – кожное заболевание, которое характеризуется появлением на коже (реже на слизистых оболочках) ограниченных эритематозных или белых зудящих уртикарных высыпаний (волдырей) различного размера и формы, не оставляющих после своего исчезновения следов, сопровождающихся зудом. Крапивница может сопровождаться ангионевротическим отеком [1,2,3].

**9. Клиническая классификация:**

**Клиническая классификация крапивницы [1,2,3]:**

**По течению:**

- острая (до 6 недель);
- хроническая.

**По предрасположенности:**

- наследственная;
- приобретенная.

**По возрасту:**

- детская;
- крапивница взрослых.

**По этиологическому фактору:**

- физическая №
- идиопатическая;
- другие виды крапивницы.

**По клинико-патогенетическим вариантам:**

- аллергический вариант;
- псевдоаллергический вариант.

**10. Показания к госпитализации с указанием типа госпитализации:**

**Показания к экстренной госпитализации:**

- ангионевротический отек в области гортани;
- анафилактические реакции.

**Показания к плановой госпитализации:**

- острая крапивница;
- неэффективность проводимой терапии в амбулаторных условиях в течение 10 дней.

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

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- исследование кала на гельминты;
- определение Ig E (общий) в сыворотке крови методом ИФА;

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

- биохимический анализ крови (определение глюкозы, общего белка, холестерина, креатинина, мочевины);
- микроскопическое исследование соскоба кожи на грибы;
- бактериологическое исследование (фекалий, дуоденального содержимого, материала со слизистых ротоглотки и других очагов хронической инфекции);
- обнаружение антител к антигенам токсокары, эхинококка, трихинеллы и/или других паразитов методом ИФА;
- эзофагогастродуоденоскопия;
- дуоденальное зондирование с посевом желчи;
- аллерготесты *in vivo* (определение содержания аллерген-специфичных IgE) и *in vitro* (кожные и провокационные пробы, в период полной ремиссии)

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- общий анализ крови;



- общий анализ мочи;
- исследование кала на гельминты.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- биохимический анализ крови (определение билирубина, АЛТ, АСТ).

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):** не проводятся.

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:** контроль АД, ЧСС, дыхания с целью исключения развития шока.

## **12. Диагностические критерии [2,3,4,5]**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

- внезапное появление высыпаний в виде отечных ярко-красного цвета волдырей, возвышающихся над уровнем кожи, сливающихся в крупные бляшки неправильной формы, часть элементов остается ограниченной (при острой крапивнице);
- волдыри (иногда через несколько минут), исчезающие бесследно;
- папулы (при хронической крапивнице);
- внезапное появление ограниченного отека кожи и подкожно-жировой клетчатки (отек Квинке);
- внезапное появление зуда, жжения, озноба или чувства жара, удушья;
- нарушение общего состояния: лихорадка (крапивная лихорадка);
- охриплость голоса, одышка.

#### **Анамнез:**

- наличие ранее перенесенных отека Квинке, эпизодов крапивницы;
- непереносимость (аллергические реакции в различных вариантах проявлений) продуктов бытовой химии, лекарственных препаратов, пищевых продуктов растительного и животного происхождения, косметических средств.

### **12.2 Физикальное обследование:**

**Эфемерные экссудативные бесполосные элементы/волдыри:**

- отечные, плотные, ярко-розового цвета;
- приподнимающиеся над уровнем кожи;
- различных размеров (диаметром от 0,5 до 10-15 см);
- различных очертаний (округлых, крупнофестончатых и др.);
- нередко с зоной побледнения в центре.

**Ограниченный отек кожи (гигантская крапивница, острый ограниченный отек Квинке):**

- слизистых оболочек (язык, гортань, конъюнктивы глаз, носоглотка), лица (губы, щеки, веки и др.) и/или половых органов;
- кожа и слизистые становятся плотноэластической консистенции, белого, реже розового цвета, отсутствием субъективных ощущений.

### **12.3. Лабораторные исследования [5, 6, 7, 8, 9, 10]:**

**Общий анализ крови:** эозинофилия.

**ИФА крови:** обнаружение повышенного уровня общего IgE и специфических IgE к причинно-значимым аллергенам в сыворотке крови.

#### 12.4. Инструментальные исследования:

**Скарификационные пробы с аллергенами:** положительные результаты на определенные аллергены.

#### 12.5 Показания для консультации специалистов:

#### 12.6. Дифференциальный диагноз [1,2, 5, 6, 7, 8, 9, 10]:

Таблица 1. Основные клинико-лабораторные дифференциально-диагностические признаки крапивницы

Критерии	Крапивница	Уртикарный васкулит	Токсикодермии	Герпетиформный дерматит Дюринга
Характеристика сыпи	волдыри, отечные, плотные, ярко-розового цвета, приподнимающиеся над уровнем кожи, различных размеров (диаметром от 0,5 до 10-15 см) и очертаний (округлых, крупнофестончатых и др.), нередко с зоной побледнения в центре	Волдыри различной величины, на различных участках кожных покровов.	Полиморфные чаще симметричные элементы сыпи с преобладанием эритематозно-сквамозных, везикулезных и буллезных элементов на коже и слизистых оболочках.	Полиморфные элементы волдырей, выявляются пузыри и пузырьки
Течение процесса	волдыри исчезают (иногда через несколько минут) бесследно; папулы (при хронической крапивнице), могут сохраняться более суток	сыпь обычно сохраняется более 1-3 суток и более	сыпь сохраняется и склонная к генерализации процесса при отсутствии лечения.	процесс углубляется без лечения с появлением новых элементов на других участках тела
Интенсивность зуда	выраженный зуд, жжение	Больные чаще жалуются на боль, чем на зуд	выраженный	выраженный
Общее состояние больных	нарушение общего состояния: озноб, артралгии, удушье; охриплость голоса, одышка, лихорадка (крапивная лихорадка).	нарушение общего состояния: артралгии, боли в животе, повышение температуры тела.	нарушение общего состояния: артралгии, повышение температуры тела, диспепсические нарушения	нарушение общего состояния: артралгии, повышение температуры тела, ,

Лабораторные показатели	Эозинофилия ; высокого уровня Ig E в сыворотке крови.	СОЭ повышена, изменение соотношения иммуноглобулинов, гемолитическая активность компонента	СОЭ повышена от 15 до 40 мм/ч, в зависимости от тяжести, эозинофилия от 10 до 40%.	Эозинофилия в крови и в пузырной жидкости до 10-30%, а также гиперчувствительность к препаратам йода.
-------------------------	--	---	--	---

### 13. Цели лечения:

- купирование клинических симптомов;
- предупреждение развития осложнений.

### 14. Тактика лечения.

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

**Режим:** Общий.

**Гипоаллергенная диета:** Стол № 7 (исключение облигатных пищевых аллергенов, экстрактивных веществ, алкоголя и т.д.).

Обеспечение проведения элиминационных мероприятий: влажная уборка помещений, с целью исключения контакта с различными аллергенами.

#### 14.2. Медикаментозное лечение [9, 10, 11,12,13]

##### Антигистаминные H1 блокаторы 2-го поколения

Для обеспечения выраженного противоаллергического, противозудного, противовоспалительного и антиэкссудативного действий:

- Лоратадин (уровень доказательности – В) перорально 1 раз в сутки, №10-14: взрослым и детям старше 12 лет по 1 табл. (10 мг) или 2 чайные ложки сиропа; детям в возрасте от 2 до 12 лет по 1/2 таблетки или 1 чайную ложку сиропа.
- Цетиризин (уровень доказательности – С) внутрь перорально 1 раз в сутки, № 10- 14: взрослым и детям старше 12 лет по 1 табл. (10 мг) или 20 кап.; детям старше 6 до 12 лет по 1 табл. (10 мг) или 20 капель (из расчета 0,25 мг/кг массы тела); детям от 2-х до 6 лет по 5 мг (1/2 табл. или 10 кап.); детям от 1 до 2 лет по 2,5 мг (5 кап.).
- Левоцетиризин (уровень доказательности – А) внутрь перорально 1 раз в день, № 7-10 дней: взрослые и дети старше 6 лет по 5 мг.
- Дезлоратадин (уровень доказательности – В) внутрь перорально 1 раз в сутки, № 10 – 14 дней: взрослым и детям старше 12 лет по 5 мг или 10 мл сиропа; детям от 6 до 11 лет 5 мл (1 мерная ложка – 2,5 мг); детям с 1 до 5 лет по 2,5 мл (1/2 мерная ложка – 1,25 мг).
- Фексофенадин (уровень доказательности – Д) внутрь перорально 1 раз в сутки у взрослых, 2 раза в сутки у детей, № 10-14 дней: взрослые и дети старше 12 лет по 180 мг; дети до 6 лет 30 мг.

● Клемастин (уровень доказательности – D) (первого поколения) перорально 1 - 2 раза в сутки, № 7-10 дней:

детям от 1 года до 3 лет по 2,0-2,5 мл сиропа 2 раза в день;

от 3-6 лет – по 5,0 мл (0,5 мг) 2 раза в день;

старше 7 лет по 5,0-10,0 мл (0,5-1,0 мг) 2 раза в день.

Взрослым по 1 мг внутрь. Внутримышечно по 2 мл 1 раз в день.

● Хлоропирамин (уровень доказательности – D) (первого поколения) перорально 1-2 раза в сутки или внутримышечно по 1 мл, № 10-14:

взрослым по 25 мг;

детям от 1 до 12 месяцев - 5 мг (0,25 мл) (в растертом до порошка виде вместе с детским питанием);

детям от 1 до 6 лет - 10 мг (0,5 мл) или по 1/4 таблетки (8,3 мг) 3 раза в день или по 1/2 таблетки 2 раза в день;

детям от 6 до 14 лет - 10-20 мг (0,5-1 мл) или по 1/2 таблетки (12,5 мг) 2-3 раза в день.

● Дифенгидрамин (уровень доказательности – C) (первого поколения). Внутрь перорально или внутримышечно по 1 мл 1% 1-2 раза в день:

взрослым по 25-50 мг;

детям: до 1 года - по 0,002-0,005 г;

детям от 2 до 5 лет - по 0,005-0,015 г;

детям от 6 до 12 лет - по .

Свечи вводят в прямую кишку 1-2 раза в день после очистительной клизмы или самопроизвольного очищения кишечника 1-3 раза в день в течение, в среднем, 7-10 дней:

детям до 3 лет по 0,005 г;

детям от 3 до 4 лет - по 0,01 г;

детям от 5 до 7 лет - по 0,015 г;

детям от 8 - 14 лет - 0,02 г.

● Мебгидролин (уровень доказательности – D) (первого поколения) внутрь перорально 1-3 раза в сутки, № 7-10 дней:

взрослым по 100 мг;

детям до 2 лет по 50-100 мг;

детям от 2 до 5 лет по 50-150 мг;

детям от 5 до 10 лет по 100-200 мг.

### **Глюкокортикоиды.**

**При тяжелом течении процесса, доза и кратность определяются индивидуально:**

● Бетаметазон (уровень доказательности – D) внутримышечно суспензия для инъекций глубоко в мышцу ягодицы 1 раз в 7-10 дней:

взрослым (4-8 мг) 1-2 мл;

детям: от 1 года до 5 лет – начальная доза 2 мг;

детям от 6 до 12 лет 4 мг.

● Гидрокортизон (уровень доказательности – D) внутривенно струйно каждые 2-6 часов, в зависимости от тяжести не более 48-72 часов:

взрослым 100 мг;  
детям не менее 25 мг/кг/сут.

- Дексаметазон (уровень доказательности – D) внутривенно 3-4 раза в сутки или внутрь перорально после еды, разделив суточную дозу 2-3 приема, № 5 дней:  
взрослым: от 4 до 20 мг или в табл. по 10-15 мг/сут;  
детям: 0,02776 до 0,16665 мг/кг/сут (в зависимости от возраста) назначают 2,5 – 10 мг/м<sup>2</sup> площади поверхности тела/сут.
- Преднизолон (уровень доказательности – C) внутрь перорально, после еды, разделив суточную дозу 2-3 приема, № 5 дней:  
взрослым 40-60 мг в день;  
детям 1 мг/кг/день.
- Метилпреднизолон (уровень доказательности – C) внутрь перорально, после еды, разделив суточную дозу на 2-4 приема, № 5 дней:  
взрослым – от 4 до 48 мг;  
детям – 0,42-1,67 мг/кг или 12,5-50 мг/м<sup>2</sup>/сут.

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

##### **Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**

- Лоратадин таблетки 10 мг, сиропа во флаконе;
- Цетиризин таблетки 10 мг; капли для приема внутрь 10 мг/1 мл: фл. 20 мл.
- Левоцетиризин таблетки 5 мг;
- Дезлоратадин сироп во флаконе 2,5 мг/5 мл, таблетки 5 мг;
- Фексофенадин таблетки 30, 120, 180 мг, суспензия 6 мг/ мл (30 мл, 300 мл);
- Клемастин таблетки 1 мг, сироп, ампулы по 2,0 мл;
- Хлоропирамин таблетки, 25 мг ампулы по 1,0 мл (20 мг);
- Дифенгидрамин раствор для инъекций в ампулах 1% - 1мл, таблетки по 20 мг; 30 мг и 50 мг, свечи для ректального применения по 5 мг, 1 мг, 15 мг и 20 мг;
- Мебгидролин таблетки, драже по 50 и 100 мг.

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

- Бетаметазон ампулы 1,0 мл;
- Гидрокортизон суспензия для инъекций 25мг/мл;
- Дексаметазон таблетки 0,5 мг; 1,5 мг, ампулы 0.4% 1.0 мл;
- Преднизолон таблетки 5 мг, ампулы 30 мг/мл;
- Метилпреднизолон таблетки 4 мг; 16 мг, ампулы 20, 40, 125, 250, 500, 1000 мг.

#### **14.3 Другие виды лечения:**

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство: не проводится.**

14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях – нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях – нет.

#### **14.5. Профилактические мероприятия [1,2,3,5,13]:**

- соблюдение элиминационных мероприятий с целью исключения контакта с аллергенами и факторами, являющимися потенциально сенсibiliзирующими (холод, тепло, солнце, физическая нагрузка, лекарственные препараты и т.д.);
- для профилактики обострений крапивницы, больным с установленной реакцией на экзогенные агенты (контактная крапивница и др. виды) рекомендуется носить более легкую одежду; перед выходом из дома наносить на открытые части тела (лицо, руки, губы) специальные средства – эмоленты, защищающие кожу, независимо от возраста (детям с первых дней жизни и взрослым);
- обучение пациента навыкам поведения в быту и на производстве – разъяснение особенностей течения, диагностики и лечения заболевания (устно или в виде памяток), необходимости проведения симптоматической терапии, соблюдения рекомендаций по наличию аптечки «скорой помощи», соблюдения гипоаллергенной диеты с учетом спектра сенсibiliзации;
- женщинам, имеющим отягощенный аллергологический анамнез или уже имеющих ребенка с крапивницей, во время беременности необходимо соблюдение гипоаллергенной диеты.

#### **14.6. Дальнейшее ведение [1,2,12,13]:**

- диспансерный учет по месту жительства у аллерголога при наличии аллергического генеза;
- при хронической крапивнице длительное применение антигистаминных препаратов (второго поколения) до наступления ремиссии заболевания, в среднем 3-6 месяцев регулярной терапии;
- провести лечение имеющихся или выявленных в ходе обследования заболеваний внутренних органов;
- рекомендовать строгую элиминационную диету более 1 месяца;
- проведение диагностических мероприятий при наступлении полной ремиссии (кожные скарификационные пробы) в специализированных кабинетах под контролем аллерголога.

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

- купирование проявлений острой и хронической форм крапивницы;
- достижение стойкой ремиссии;
- отсутствие осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных**

- 1) Батпенова Г.Р. д.м.н., профессор, главный внештатный дерматовенеролог МЗСР РК, АО «Медицинский университет Астана», заведующая кафедрой дерматовенерологии;
- 2) Котлярова Т.В. – д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 3) Джетписбаева З.С. – к.м.н., АО «Медицинский университет Астана»
- 4) Баев А.И. – к.м.н., снс. РГП «КазНИКВИ»
- 5) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД» клинический фармаколог.

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

**18. Рецензент:** Нурпеисов Т.Т. д.м.н., доцент, руководитель Республиканского Аллергологического центра НИИ кардиологии и внутренних болезней, главный внештатный аллерголог МЗСР РК.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола)**

1) Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем. Руководство для практикующих врачей под ред. А.А. Кубановой. – Москва, изд-во «Литтерра». – 2005.- С. 248-265.

2) Кожные и венерические болезни: Рук-во для врачей/Под ред. Ю.К.Скрипкина, В.Н.Мордовцева. – М.: Медицина, 1999. – Т.2.- 878 с.

3) Клинические рекомендации. Дерматовенерология // Под ред. А.Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.

4) Лечение кожных и венерических болезней: И.М. Романенко, В.В.Кучага, С.Л. Афонин - Мединформ агенство 2006. Т.2-885 с.

5) Терапевтический справочник по дерматологии и аллергологии: П.Альтмайер – изд.дом. ГЭОТАР-МЕД, 2003 год, 1246 с.

6) High-dose desloratadine decreases wheal volume and improves cold provocation thresholds compared with standard-dose treatment in patients with acquired cold urticaria: a randomized, placebo-controlled, crossover study. Siebenhaar F, Degener F, Zuberhier T, Martus P, Maurer M. // Source. Allergie-Centrum-Charité, Department of Dermatology and Allergy, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Germany. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19201016>.

7) How to prescribe antihistamines for chronic idiopathic urticaria: desloratadine daily vs PRN and quality of life. Grob JJ, Auquier P, Dreyfus I, Ortonne JP. // Source. Hôpital Ste Marguerite, Marseille, France. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19133920>.

8) Comparison of the efficacy and safety of bilastine 20 mg vs desloratadine 5 mg in seasonal allergic rhinitis patients. Bachert C, Kuna P, Sanquer F, Ivan P, Dimitrov V, Gorina MM, van de Heyning P, Loureiro A; Bilastine International Working Group. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19132976>.

9) Comparative inhibition by bilastine and cetirizine of histamine-induced wheal and flare responses in humans. Church MK. // Source. Department of Dermatology and Allergy, Allergy Centre Charité, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Charitéplatz 1, 10117 Berlin, Germany. [mkc@southampton.ac.uk](mailto:mkc@southampton.ac.uk). <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21874559>

10) Histamine H2-receptor antagonists for urticaria. Fedorowicz Z, van Zuuren EJ, Hu N. Source. // UKCC (Bahrain Branch), Ministry of Health, Bahrain, Box 25438, Awali, Bahrain. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22419335>

11) Guidelines for evaluation and management of urticaria in adults and children. Grattan CE, Humphreys F, British Association of Dermatologists Therapy Guidelines and Audit Subcommittee. Guidelines for evaluation and management of urticaria in

adults and children. Br. J. Dermatol. 2007 Dec;157(6):1116-23. <http://guideline.gov/content.aspx?id=12328&search=urticaria+and+hydrocortisone>

12) Observation on therapeutic effect of acupoint injection desensitization with autoblood on chronic urticaria. Article in Chinese. Xiu MG, Wang DF. Source. Xuyi Skin and Sexually Transmitted Disease Hospital of Jiangsu Province, Huai'an 211700, China. xyxxmg@163.com. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmedterm=dexamethasone%20urticaria>.

13) Urticaria: Evaluation and Treatment PAUL SCHAEFER, MD, PhD, University of Toledo College of Medicine, Toledo, Ohio Am Fam Physician. 2011 May 1;83(9):1078-1084.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

### Атопический дерматит у детей

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Атопический дерматит у детей

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) МКБ X**

L 20 – Атопический дерматит

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

АД – атопический дерматит

АлАТ – аланинаминотрансфераза

АсАТ – аспаратаминотрансфераза

МНН – международное непатентованное название

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ТГКС – топические глюкокортикостероиды

Ig – иммуноглобулин

CD – кластеры дифференцировки

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

6. **Категория пациентов:** дети

7. **Пользователи протокола:** дерматовенерологи, врачи общей практики / педиатры, аллергологи.

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

8. **Атопический дерматит** (синоним диффузный зуд с лихенификацией, диффузный нейродермит) – генетически детерминированное, хроническое, рецидивирующее заболевание кожи, клинически проявляющееся первично возникающим зудом, воспалением, папуловезикулезными элементами и лихенификациями [1,2,3]. В основе патогенеза АД лежит измененная реактивность организма, обусловленная иммунологическими и неиммунологическими механизмами. Термин «атопия»



(atopos - необычный, чуждый) впервые был введен Кока в 1922 году для определения наследственных форм повышенной чувствительности организма к различным воздействиям внешней среды [4].

Клинические проявления АД определяются возрастом пациента. Клинические проявления различны в разные возрастные периоды и заключаются в соотношении экссудативных и лихеноидных компонентов. Зуд - постоянный симптомом во всех возрастных периодах.

Существуют следующие возрастные периоды (фазы) болезни:

1-й возрастной период — младенческий (до 2 лет)

2-й возрастной период - детский (от 2 до 13 лет)

3-й возрастной период - подростковый и взрослый (от 13 лет и старше).

Первый возрастной период характеризуется преобладанием экссудации, а патологический процесс носит острый или подострый характер. Проявляется гиперемией, отеком, мокнутием с образованием корок. Высыпания чаще локализуются на лице, разгибательных и сгибательных поверхностях конечностей. Характерным является наличие высыпаний на лице.

Во втором возрастном периоде - процесс носит подострый и хронический характер. Высыпания локализуются преимущественно на сгибательных поверхностях суставов верхних и нижних конечностях и представлены застойной эритемой, папулами, лихенизацией, многочисленными эскориациями и трещинами, шелушением.

### **9. Клиническая классификация [1,2,3]**

В клинической практике различают следующие клинико-морфологические формы:

- экссудативная,
- эритематозно-сквамозная,
- эритематозно-сквамозная с лихенификацией,
- лихеноидная,
- пруригинозная.

**По стадии АД делится на:**

- начальную;
- стадию выраженных клинических проявлений (период обострения), которая в свою очередь характеризуется
  - острой фазой,
  - подострой фазой,
  - хронической фазой;
- стадию ремиссии, которая бывает неполной (подострый период) и полной;
- клиническое выздоровление.

**По распространенности кожного процесса делится на:**

- ограниченный (площадь поражения не превышает 10%);
- распространенный (площадь поражения от 10 до 50% кожного покрова);
- диффузный (более 50%).

**По тяжести процесса делится на:**

- легкое течение (ограниченность процесса, незначительный зуд, частота обострений 1-2 раза в год);
- средней тяжести (распространенный характер, выраженный зуд, частота обострений – 3-4 раза в год);
- тяжелое течение (диффузный характер поражения, интенсивный зуд, частота обострений – 5 и более раз в год).

#### **10. Показания к госпитализации с указанием тина госпитализации:**

##### **Показания для плановой госпитализации:**

- распространенность процесса, тяжелое течение, требующее системной терапии;
- отсутствие эффекта от амбулаторного лечения;
- присоединение вторичной инфекции, не купируемой в амбулаторных условиях.

Показаний для экстренной госпитализации нет.

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

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

- ОАК (с обязательным определением содержанием эозинофилов);
- ОАМ.

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

- Биохимические анализы крови (АсАТ, АлАТ, общий билирубин, глюкоза, общий белок);
- Аллергологическое исследование сыворотки крови – определение специфических IgE-антител к пищевым, бытовым антигенам, антигенам растительного, животного и химического происхождения [3].
- Иммунологическое обследование:

а) Ig класса E, A, M, G.

б) CD3+/CD4+/CD8+/CD16+/CD20+/CD22+/CD25+/CD71+/CD72+/CD95+.

в) Фагоцитоз.

г) Циркулирующие иммунные комплексы.

- Посев на флору и определение чувствительности к антибиотикам с очагов поражения; обследование на грибы.
- Анализ кала: общий анализ кала (копрограмма); исследование кала на яйца глистов и простейшие; анализ кала на дисбактериоз.

##### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК (с обязательным определением содержанием эозинофилов);
- ОАМ;
- Биохимические анализы крови (АсАТ, АлАТ, общий билирубин, глюкоза, общий белок);
- Исследование кала на яйца глистов и простейшие.
- Реакция микропреципитации.

##### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- Определение уровня общего IgE в сыворотке крови.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- Аллергологическое исследование сыворотки крови – определение специфических IgE-антител к пищевым, бытовым антигенам, антигенам растительного, животного и химического происхождения.

- Иммунологическое обследование:

а) Ig класса E, A, M, G.

б) CD3+/CD4+/CD8+/CD16+/CD20+/CD22+/CD25+/CD71+/CD72+/CD95+

в) Фагоцитоз.

г) Циркулирующие иммунные комплексы.

- Посев на флору и определение чувствительности к антибиотикам с очагов поражения; обследование на грибы.

- Анализ кала: общий анализ кала (копрограмма); анализ кала на дисбактериоз.

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

**12. Диагностические критерии** (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса)

**12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

- кожные высыпания,
- зуд различной интенсивности (выраженный, сильный, умеренный)
- сухость кожных покровов.

**При сборе анамнеза выясняется:**

- аллергические заболевания в семье в прошлом и настоящем;
- реакции на применение сывороток, вакцин, медикаментов;
- сезонность заболевания;
- влияние погодных факторов на течение заболевания;
- состояние психического здоровья;
- начало заболевания и его течение;
- склонность к кожным инфекциям (герпес, вирусные бородавки, пиодермии, микозы);
- эффективность ранее проводимой терапии.

**12.2. Физикальное обследование:**

**Общий статус:**

- осмотр и оценка общих свойств кожи - наличие или отсутствие ксероза, ихтиоза, гиперлинеарности ладоней, фолликулярного гиперкератоза (keratosis pilaris), простого лишая (pityriasis alba), бледности кожи лица, периорбитального затемнения и др.;

**Локальный статус:**

- характер поражения кожи (экссудативный, пролиферативный, острый, подострый, хронический);
- локализация (лицо, разгибательные поверхности – в детстве; сгибательные поверхности, голова, шея – у взрослых);

- элементы сыпи (папулы: лихеноидные полигональные и фолликулярные, мелкие пруригинозные; папуловезикулы, лихенификация);
- дермографизм (белый, смешанный, стойкий (красный)).

В таблице 1 приведены основные диагностические критерии оценки АД. Для постановки диагноза необходимо сочетание не менее трёх «основных» и трёх «дополнительных» критериев.

Таблица 1. Основные диагностические критерии оценки АД

Обязательные	Дополнительные
Зуд	Ксероз (сухость кожи)
на лице и разгибателях, у взрослых – лихенификация и эскориации на сгибательных поверхностях конечностей)	Ладонный ихтиоз
Хроническое рецидивирующее течение Типичная морфология и локализация кожных высыпаний (у детей - экзематозные высыпания)	Реакции немедленного типа при кожном тестировании с аллергенами
Атопия в анамнезе или наследственная предрасположенность к атопии	Локализация на кистях и стопах
	Хейлит
	Экзема сосков
	Восприимчивость к инфекционным поражениям кожи
	Начало заболевания в раннем детском возрасте (до двух лет)
	Эритродермия
	Рецидивирующий конъюнктивит
	Складки Денье – Моргана
	Кератоконус
	Передние субкапсулярные катаракты
	Трещины за ушами
	Стойкий белый дермографизм
	Высокий уровень Ig E в сыворотке и др.

### 12.3 Лабораторная диагностика

Аллергологическое обследование проводить больному необходимо, так как оно позволяет выявить провоцирующие факторы заболевания и блокировать

рецидивы, позволяет строить профилактическую программу на перспективу. Позволяет предотвращать развитие других направлений атопии.

- Аллергологическое исследование сыворотки крови – определение уровня общего IgE и специфических IgE, IgG-антител к пищевым, бытовым антигенам, антигенам растительного, животного и химического происхождения (методом ИФА, аллергосорбентным тестом)

Данные иммунологических нарушений могут быть использованы как для оценки тяжести и прогноза течения атопического дерматита.

- Иммунологическое обследование:

Ig класса E, A, M, G.

CD3+/CD4+/CD8+/CD16+/CD20+/CD22+/CD25+/CD71+/CD72+/CD95+.

Фагоцитоз.

Циркулирующие иммунные комплексы.

- Общий анализ крови (основные параметры с обязательным определением содержанием эозинофилов).

- Общий анализ мочи (общие свойства, физико-химическое исследование, микроскопическое исследование).

- Посев на флору и определение чувствительности к антибиотикам с очагов поражения; обследование на грибы.

- Анализ кала: общий анализ кала (копрограмма); исследование кала на яйца глистов и простейшие; анализ кала на дисбактериоз.

- Кожные пробы - скарификационный метод или ргіск-тест проводится вне обострения кожного процесса.

**12.4 Инструментальные исследования:** не проводятся.

**12.5 Показания для консультации специалистов:**

- педиатр (при наличии специфических поражений внутренних органов);

- аллерголог/иммунолог (для проведения аллергологических/ иммунологических исследований);

- невропатолог (при наличии симптомов, характерных для заболеваний нервной системы);

- оториноларинголог (для выявления и санации очагов хронической инфекции рото- и носоглотки);

- гастроэнтеролог (при наличии симптомов, характерных для заболеваний желудочно-кишечного тракта);

**12.6 Дифференциальный диагноз**

Дифференциальную диагностику АД проводят с такими болезнями как себорейный дерматит, аллергический дерматит, иммунодефицитные заболевания, микробная экзема и др. В таблице 2 приведены основные клинические дифференциально-диагностические критерии АД.

Таблица 2. – Основные клинические дифференциально-диагностические критерии АД

Себорейный дерматит	Начинается в первые недели жизни ребенка и заканчивается после элиминации фетоплацентарных гормонов (обычно в 3-месячном возрасте). Может вновь появиться в пубертатном периоде. Характеризуется сухостью кожи с выраженным шелушением на фоне слабого воспаления. Чешуйки жирные, желтого цвета. При легкой форме течения пузырьки, мокнутие отсутствуют, при тяжелой форме наблюдаются выраженная гиперемия, мацерация эпидермиса, трещины. У детей могут появляться общие явления в виде диареи, срыгивания, вялости. Локализация высыпаний: очаги овальные и округлые, располагаются симметрично на себорейных местах — волосистой части головы, лбу, лице, в заушных областях, на шее, груди, спине, под молочными железами, в паховых складках. Зуд слабый. Отсутствует выраженная сезонность заболевания.
Пеленочный дерматит	Наблюдается только в грудном возрасте, обусловлен раздражением каловыми массами и мочой кожи промежности, ягодиц, бедер при недостаточном уходе, имеет характерную локализацию.
Аллергический контактный дерматит	Возникает под влиянием факультативных раздражителей у лиц с повышенной чувствительностью к ним. Типичной является четкая граница пораженных участков, которые соответствуют месту воздействия контактных аллергенов.
Чесотка	Зуд беспокоит преимущественно в вечернее и ночное время. Клинически отмечаются множественные папулы, везикулы, экскориации, чесоточные ходы, отсутствует лихенификация. Помимо кожи складок, боковых поверхностей туловища, могут поражаться ладони, стопы. Наличие подобных высыпаний и жалоб у других членов семьи.
Строфулюс	Заболевание чаще встречается у детей раннего возраста, характеризуется рецидивирующим появлением зудящих уртикарных элементов, мелких плотных папул, серопапул, преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, реже на лице, ладонях, подошвах.
Ихтиоз обыкновенный	Начинается в грудном возрасте, характеризуется диффузным поражением кожных покровов в виде сухости, шелушения, фолликулярного кератоза. Локтевые и подколенные складки не поражаются. Отмечается повышенная складчатость ладоней и подошв с усилением кожного рисунка. Шелушение муковидное, мелкопластинчатое или отрубевидное. Эритема и зуд не характерны.
Псориаз обыкновенный	Процесс на коже характеризуется эритематозными папулами, бляшками с серебристо-белыми чешуйками, локализуется преимущественно на разгибательных поверхностях суставов, волосистой части головы. Бывает незначительный зуд. Характерна псориазная триада.

Ограниченный нейродермит	Встречается чаще в подростковом возрасте и старше, характеризуется единичными очагами лихенизации в виде бляшек буровато-коричневого цвета с лихенификацией в центре бляшек. Очаги имеют четкие границы и сохраняются длительное время.
Микробная экзема	Клиническим проявлениям предшествуют травматические и пиогенные поражения. Высыпания представлены эритематозно-везикулезными, папуловезикулезными отечными бляшками, на поверхности которых могут располагаться пустулы. Очаги имеют округлые очертания, четкие границы с фестончатыми краями насыщенного красного цвета. На поверхности постепенно образуются серозно-гнойные корки, чешуйко-корки. Очаги располагаются асимметрично на различных участках конечностей, в области пупка, туловища.
Дерматофитии	Очаги поражения представлены кольцевидными эритематозно-сквамозными бляшками с четкими границами, на поверхности которых могут быть везикулы. Локализуются на лице, туловище, конечностях. Зуд незначительный или отсутствует. Диагноз подтверждается обнаружением гриба при микроскопическом исследовании соскобов с пораженной кожи.
Синдром гипериммуно-глобулинемии E	Относится к первичным иммунодефицитам, возникает в первые 3 мес. жизни, характеризуется клиническим полиморфизмом высыпаний и высоким (более 2000 МЕ/мл) содержанием IgE в сыворотке крови. Клиническая картина представлена эритематозными, везикулезными, папулезными, пустулезными высыпаниями, располагающимися на коже головы, в крупных складках, но не на сгибательной поверхности конечностей. Появляются подкожные «холодовые» абсцессы. Заболевание имеет прогрессирующий характер.
Синдром Вискотта - Олдрича	Относится к первичным иммунодефицитам, обусловлено X-рецессивным геном. В первые месяцы жизни ребенка появляются упорные хронические высыпания на лице, конечностях, других участках тела по типу атопического дерматита. Высыпания сопровождаются сильным зудом. Характерны кровоизлияния на коже и слизистых оболочках в виде пурпуры, экхимозов.
Десквамативная эритродермия Лейнера-Муссу	Распространенная и тяжело протекающая форма себорейного дерматита у детей 1-го месяца жизни. Основными проявлениями заболевания являются диарея, задержка прибавки массы тела, синдром мальабсорбции. Клиническая картина представлена эритродермией, поражением кожи в области промежности, пахово-бедренных складок, на ягодицах. Процесс имеет островоспалительный характер, характеризуется быстрым распространением высыпаний, мокнутием/мацерацией, образованием трещин, массивных корок, особенно на волосистой части головы, а также отрубевидным и пластинчатым шелушением.

### 13. Цели лечения:

Приступая к лечению АД, следует учитывать возрастную стадию, клинические проявления и сопутствующую патологию.

Целью лечения:

- нивелирование причинных факторов, вызывающих обострение процесса,
- снятие основных симптомов заболевания,
- уменьшение числа рецидивов, удлинение ремиссии,
- улучшение качества жизни и прогноза заболевания.

#### **14. Тактика лечения**

На основании клинико-лабораторного обследования [3] устанавливается ведущий патогенетический механизм, позволяющий выявить факторы риска, наметить план лечебно-профилактических мероприятий, в котором необходимо предусмотреть этапы курсового лечения, смену лекарственных препаратов, закрепляющее лечение и профилактику рецидивов.

##### **14.1 Немедикаментозное лечение:**

Режим общий, стол №7 - гипоаллергенная диета (исключение облигатных пищевых аллергенов, экстрактивных веществ, ограничение углеводов и т.д.).

Прикорм детям, страдающим АД, назначают примерно в те же сроки, что и здоровым детям. Введение каждого нового продукта проводится под строгим наблюдением педиатра и дерматолога. Без подтверждения пищевой аллергии, исключение продуктов питания из рациона не рекомендуется при лечении больных АД [2,3,4,5]. Исключение продуктов во время беременности и грудного вскармливания, чтобы предотвратить АД у детей не рекомендуется. Гидролизированные смеси не могут быть предложены в качестве замены грудного молока для предотвращения АД.

Кроме того, должны быть соблюдены элиминационные мероприятия: (влажная уборка помещений, устранение избыточной влажности в жилых помещениях, исключение контакта с различными аллергенами, ограничение использования синтетических моющих средств и др.).

У детей, больных АД важно проводить постоянное лечение увлажняющими средствами (крема, лосьоны, мази, гели и их комбинации) для восстановления кожного барьера. Увлажняющие средства [3,4,5] смягчают кожу, помогают восстановить пораженную функцию барьера эпидермиса, снижают зуд сухой кожи, увеличивают эффективность топических кортикостероидов и выполняют стероидсберегающую функцию. Увлажняющие средства заменяют естественные поверхностные масла, которые при АД имеют тенденцию к дефициту и которые являются критически важными для предотвращения воздействия раздражающих материй, инфекций и аллергенных субстанций от попадания вглубь кожи и препятствуют удалению влаги из кожи.

##### **14.2. Медикаментозное лечение [6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22,23,24,25]**

Основные терапевтические подходы

- Местная терапия: используется при любых формах АД. При легкой степени тяжести возможно проведение монотерапии.
- Системная терапия используется в терапии средне-тяжелых форм АД.

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

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)**



Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
<b>Системная терапия</b>					
Антигистаминные препараты (уровень доказательности от А-В-С)	Лоратадин (второго поколения)	таблетки, 10 мг; сироп во флаконе	Взрослым и детям старше 12 лет назначают 1 таблетку (10 мг) или 2 чайные ложки сиропа в сутки. Длительность курса лечения - 10-15 дней. Детям в возрасте от 3 до 12 лет - назначают по 1/2 таблетки или 1 чайную ложку сиропа в сутки.	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	Применять при обострении. Детям школьного возраста целесообразно назначение антигистаминных препаратов второго поколения, не обладающих седативным свойством и не снижающих концентрацию внимания. У детей до 2-х лет антигистаминные препараты второго поколения не применяют
	Дезлоратадин (третьего поколения)	таблетки, 5 мг; сироп во флаконе	детям от 1 до 5 лет 2,5 мл сиропа, от 6 до 11 лет 2,5 мг или 5 мл сиропа, старше 12 лет 5 мг или 10 мл сиропа в день	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	
	Цетиризин (второго поколения)	таблетки, 10 мг	детям старше 2-х лет 0,25 мг/кг массы тела 1 раз в день	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	
	Хлорапирамин (первого поколения)	таблетки, 25 мг раствор для инъекций – ампулы по 1,0 мл (20 мг)	Детям начинают лечение с дозы 5 мг (0,25 мл). В дальнейшем повышение дозы лимитируется преимущественно появлением побочных эффектов. Детям в возрасте 1-12 месяцев - 5 мг (0,25 мл) Детям в возрасте 2-6 лет - 10 мг (0,5 мл) Детям в возрасте 7-14 лет - 10-20 мг (0,5-1 мл) Суточная доза не должна превышать 2 мг/кг массы тела.	1-3 раза в день в течение, в среднем, 7-10 дней	

			<p>Детям: В возрасте 1-12 месяцев по 1/4 таблетки (6,25 мг) 2-3 раза в день (в растертом до порошка виде вместе с детским питанием).</p> <p>В возрасте 1-6 лет по 1/4 таблетки (8,3 мг) 3 раза в день или по 1/2 таблетки 2 раза в день.</p> <p>В возрасте 6-14 лет по 1/2 таблетки (12,5 мг) 2-3 раза в день.</p>		
Дифинилгидрамин (первого поколения)	<p>Порошок и таблетки по 20 мг; 30 мг и 50 мг; р-р для инъекций 1% (ампулы и шприц-тюбик).</p> <p>Свечи по 5 мг, 1 мг, 15 мг и 20 мг.</p>	<p>Детям дифинилгидрамин назначают в меньших дозах: до 1 года - по 0,002-0,005 г, от 2 до 5 лет - по 0,005-0,015 г, от 6 до 12 лет - по 0,015-0,03 г на прием.</p> <p>Свечи с дифинилгидрамином вводят в прямую кишку 1-2 раза в день после очистительной клизмы или самопроизвольного очищения кишечника. Детям в возрасте до 3 лет назначают свечи, содержащие по 0,005 г димедрола; от 3 до 4 лет - по 0,01 г; от 5 до 7 лет - по 0,015 г; 8 - 14 лет - 0,02 г.</p>	<p>1-3 раза в день в течение, в среднем, 7-10 дней</p>		
Клемастин (первого поколения)	<p>таблетки 1 мг, сироп, ампулы по 2,0 мл</p>	<p>детям от 1 года до 3 лет по 2,0-2,5 мл сиропа 2 раза в день; от 3-6 лет - по 5,0 мл (0,5 мг) 2 раза в день; старше 7 лет по 5,0-10,0 мл (0,5-1,0 мг) 2 раза в день</p>	<p>1 - 2 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней</p>		
Мегидролин (первого поколения)	<p>таблетки, драже по 50 и 100 мг</p>	<p>детям до двух лет по 50-100 мг в день, от 2 до 5 лет по 50-150 мг в день, от 5 до 10 лет по 100-200 мг</p>	<p>1-3 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней</p>		

	Хифенадин	таблетки, 10 и 25 мг	детям до 3 лет по 5 мг, 3-7 лет по 10-15 мг -2-3 раза в день	1-3 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней	
	Диметинден	капсулы по 4 мг, капли (1 мл – 20 капель - 1 мг)	Детям целесообразнее назначать препарат в виде капель. Детям старше 3 лет назначают по 15-20 капель в сутки. Детям в возрасте от 1 года до 3 лет - по 10-15 капель 3 раза в сутки.	1-3 раза в день, в среднем, в течение 7-10 дней;	

### Наружная терапия

Глюкокортикостероидные препараты наружного применения (уровень доказательности А-В-С). Очень сильные (IV)	Клобетазол пропионат	0,05% мазь, крем	зависит от количества очагов поражения	1-2 раза в день наружно	<p>Препараты выбора.</p> <p>Длительное и непрерывное применение ТГКС у грудных детей может вызвать подавление функции коры надпочечников. У грудных детей пеленки могут действовать как окклюзионные повязки и увеличивать абсорбцию кортикостероидов. При поддерживающей терапии в лечении пациентов с умеренной и тяжелой степенью АД,</p>

Глюкокортикостероидные препараты наружного применения (уровень доказательности А-В-С). Очень сильные (IV)					<p>испытывающих частые рецидивы, следует рассмотреть целесообразность применения топических кортикостероидов два раза в неделю. Топические кортикостероиды должны быть использованы с осторожностью при применении на области вокруг глаз [2]. Пациентам с неинфекционной умеренной и тяжелой формой экземы следует рекомендовать сухие повязки на пораженных участках кожи. Чтобы обеспечить физический барьер для царапин и улучшить удержание смягчающих веществ [3,4,5].</p>	
	Сильные (III)	Бетаметазона валерианат	0,1%мазь, крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
		Метилпреднизолона ацепонат	0,05%мазь, крем, эмульсия	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
		Мометазона фураат	0,1% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
		Гидрокортизона-17 бутират	1,0% мазь, крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
		Флютиказона пропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	

Сильные (III)	Бетаметазона дипропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Десонид	0,1% крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Преднизкарбат	0,25% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
Умеренно сильные (II)	Флуоцинола ацетонид	0,025% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Триамцинолона ацетонид	0,1% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Аклометазона дипропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Флуметазона пивалат	0,02% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
Слабые (I)	Дексаметазон	0,025% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Преднизолон	0,25%, 0,5% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Гидрокортизона ацетат	0,1%, 0,25%, 1,0% и 5,0% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
Комбинированные	Бетаметазона дипропионат + гентамицина сульфат + клотримазол	трехкомпонентная мазь, содержащая в 1000 мг: бетаметазона дипропионат + гентамицина сульфат (1 мг) + клотримазол (10мг)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	Применяются при присоединении вторичной пиогенной, грибковой инфекции

Комбинированные	Гидрокортизон + натамицин + неомицин	трехкомпонентная мазь, крем, содержащие в 1000 мг: гидрокортизон + натамицин (10 мг) + неомицин (3500 ЕД)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Бетаметазон + гентамицин	двухкомпонентная мазь, крем, содержащие в 1000 мг: бетаметазон (1 мг) + гентамицина сульфата (1 мг)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
Ингибиторы кальциневрина	Такролимус	0,1% мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день	необходимо рассматривать применение топического такролимуса, для пациентов в возрасте двух лет и старше, на короткий курс, в случаях когда интермиттирующая терапия средней или тяжелой формы АД не контролируется использованием топических кортикостероидов или в случаях серьезного риска отрицательного эффекта от дальнейшего использования топических кортикостероидов, в частности, атрофии кожи [4,5]

	Пимекролимус	1% крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день	
Препараты цинка	Пиритион цинк активированный	0,2% крем, мазь, спрей	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день	

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

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
<b>Системная терапия</b>					
Седативные и вегетотропные средства	Валерианы корневища с корнями (настойка валерианы)	капли во флаконе для приема внутрь	по 1-2 капли на год жизни	1-2 раза в день, в среднем, в течение 15-20 дней	Для снятия тревожности состояния сознания и тела, связанное с беспокойством, напряжением и нервозностью
	Пиона уклоняющегося трава, корневища и корни (пиона уклоняющегося настойка)	капли во флаконе для приема внутрь	по 1-2 капли на год жизни	1-2 раза в день, в среднем, в течение 15-20 дней	
Стабилизаторы мембран тучных клеток	Кетотифен	таблетки (1 мг), сироп (5 мл – 1 мг)	Детям в возрасте 2-3 лет - по 1 мг 2 раза/сут; в возрасте от 6 мес до 3 лет - по 500 мкг 2 раза/сутки.	2 в сутки, в среднем, в течение 15-20 дней	Противоаллергическое средство. Механизм действия связан со стабилизацией мембран тучных клеток и уменьшением высвобождения из них гистамина, лейкотриенов и других биологически активных веществ.

Дезинтоксикационные средства	Тиосульфата натрия	1, 10% раствор для приема внутрь	5-15 мл	2-3 раза в день, в среднем, в течение 10-15 дней	Для обеспечения десенсибилизирующего, противовоспалительного и антиоксидантного эффектов
Гипосенсибилизирующие вещества	Кальция глюконат	10% раствор для в/м и в/в вливаний 5,0-10,0 мл, таб. 500 мг.	детям до 1 года 50-100 мг 2 раза в день, 2-4 года 500 -1000 мг 2 раза в день, 5-9 лет 1500 мг 2 раза в день, старше 10 лет 2000 мг 2 раза в день. 10% р-р 1 мл на 1 год жизни, не более 10 мл в/м	2 раза в день в течение 14 дней р-р, 1 раз в день, в течение 10-12 дней	
Сорбенты	Активированный уголь	таблетки, 250 мг	250 мг на 10 кг массы тела	1 раз в день, в среднем, в течение 10 дней	Для выведения различных токсинов, аллергенов
	Диоктаэдрический смектит	пакетик	Детям до 1 года назначают 1 пакетик в сутки; от 1 до 2 лет – 2 пакетика в сутки; старше 2 лет - 2-3 пакетика в сутки.	по 1 пакетик 1-3 раза в день, в среднем, в течение 10 дней	
<b>Наружная терапия</b>					
Анилиновые красители	Метиленовый синий	водный р-р 1-2%	зависит от количества очагов и площади поражения	1-3 раза в день в течение 1-7 дней	
Растворы для наружного применения	Нитрофурал	таблетки 20 мг для приготовления р-ра. Разбавление (1:5000)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-3 раза в течение 1-3 дней	При наличии островоспалительной реакции со стороны кожи с активной гиперемией, отеком, везикуляцией, выраженным мокнутием, образованием эрозий

#### 14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне



Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность назначения)

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
<b>Системная терапия</b>					
Антигистаминные препараты (уровень доказательности от А-В-С)	Лоратадин (второго поколения)	таблетки, 10 мг; сироп во флаконе	Взрослым и детям старше 12 лет назначают 1 таблетку (10 мг) или 2 чайные ложки сиропа в сутки. Длительность курса лечения - 10-15 дней. Детям в возрасте от 3 до 12 лет - назначают по 1/2 таблетки или 1 чайную ложку сиропа в сутки.	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	Применять при обострении. Детям школьного возраста целесообразно назначение антигистаминных препаратов второго поколения, не обладающих седативным свойством и не снижающих концентрацию внимания. У детей до 2-х лет антигистаминные препараты второго поколения не применяют
	Дезлоратадин (третьего поколения)	таблетки, 5 мг; сироп во флаконе	детям от 1 до 5 лет 2,5 мл сиропа, от 6 до 11 лет 2,5 мг или 5 мл сиропа, старше 12 лет 5 мг или 10 мл сиропа в день	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	
	Цетиризин (второго поколения)	таблетки, 10 мг	детям старше 2-х лет 0,25 мг/кг массы тела 1 раз в день	1 раз в сутки в течение, в среднем, 10-15 дней	

Антигистаминные препараты (уровень доказательности от А-В-С)

<p>Хлора- пирамин (первого поколе- ния)</p>	<p>таблетки, 25 мг раствор для инъекций – ампулы по 1,0 мл (20 мг)</p>	<p>Детям начинают лечение с дозы 5 мг (0,25 мл). В дальнейшем повышение дозы лимитируется преимущественно появлением побочных эффектов. Детям в возрасте 1-12 месяцев - 5 мг (0,25 мл) Детям в возрасте 2-6 лет - 10 мг (0,5 мл) Детям в возрасте 7-14 лет - 10-20 мг (0,5-1 мл) Суточная доза не должна превышать 2 мг/кг массы тела. Детям: В возрасте 1-12 месяцев по 1/4 таблетки (6,25 мг) 2-3 раза в день (в растертом до порошка виде вместе с детским питанием). В возрасте 1-6 лет по 1/4 таблетки (8,3 мг) 3 раза в день или по 1/2 таблетки 2 раза в день. В возрасте 6-14 лет по 1/2 таблетки (12,5 мг) 2-3 раза в день.</p>	<p>1-3 раза в день в течение, в среднем, 7-10 дней</p>	
<p>Дифи- нилги- драмин (перово- го поко- ления)</p>	<p>Порошок и таблетки по 20 мг; 30 мг и 50 мг; р-р для инъекций 1% (ампулы и шприц-тюбик). Свечи по 5 мг, 1 мг, 15 мг и 20 мг.</p>	<p>Детям дифинилгидрамин назначают в меньших дозах: до 1 года - по 0,002-0,005 г, от 2 до 5 лет - по 0,005-0,015 г, от 6 до 12 лет - по 0,015-0,03 г на прием. Свечи с дифинилгидрамином вводят в прямую кишку 1-2 раза в день после очистительной клизмы или самопроизвольного очищения кишечника. Детям в возрасте до 3 лет назначают свечи, содержащие по 0,005 г димедрола; от 3 до 4 лет - по 0,01 г; от 5 до 7 лет - по 0,015 г; 8 - 14 лет - 0,02 г.</p>	<p>1-3 раза в день в течение, в среднем, 7-10 дней</p>	

Антигистаминные препараты (уровень доказательности от А-В-С)	Клемастин (первого поколения)	таблетки 1 мг, сироп, ампулы по 2,0 мл	детям от 1 года до 3 лет по 2,0-2,5 мл сиропа 2 раза в день; от 3-6 лет – по 5,0 мл (0,5 мг) 2 раза в день; старше 7 лет по 5,0-10,0 мл (0,5-1,0 мг) 2 раза в день	1 - 2 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней	
	Мекбидролин (первого поколения)	таблетки, драже по 50 и 100 мг	детям до двух лет по 50-100 мг в день, от 2 до 5 лет по 50-150 мг в день, от 5 до 10 лет по 100-200 мг	1-3 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней	
	Хифенадин	таблетки, 10 и 25 мг	детям до 3 лет по 5 мг, 3-7 лет по 10-15 мг -2-3 раза в день	1-3 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней	
	Диметинден	капсулы по 4 мг, капли (1 мл – 20 капель – 1 мг)	Детям целесообразнее назначать препарат в виде капель. Детям старше 3 лет назначают по 15-20 капель в сутки. Детям в возрасте от 1 года до 3 лет - по 10-15 капель 3 раза в сутки.	1-3 раза в день, в среднем, в течение 7-10 дней;	

#### Наружная терапия

Глюкокортикостероидные препараты наружного применения (уровень доказательности А-В-С). Очень сильные (IV)	Клобетазол пропионат	0,05% мазь, крем	зависит от количества очагов поражения	1-2 раза в день наружно	Препараты выбора. Длительное и непрерывное применение ТГКС у грудных детей может вызвать подавление функции коры надпочечников. У грудных детей пеленки могут действовать как окклюзионные повязки и увеличивать абсорбцию кортикостероидов.
---	----------------------	------------------	--	-------------------------	--

Сильные (III)	Бетаметазона валерианат	0,1% мазь, крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Метилпреднизолона ацепонат	0,05% мазь, крем, эмульсия	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Мометазона фураат	0,1% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Гидрокортизона-17 бутират	1,0% мазь, крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Флютиказона пропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Бетаметазона дипропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Десонид	0,1% крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Предникарбат	0,25% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
Умеренно сильные (II)	Флуоцинола ацетонид	0,025% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Триамцинолона ацетонид	0,1% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Аклометазона дипропионат	0,05% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Флуметазона пивалат	0,02% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	

Слабые (I)	Декса-метазон	0,025% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Предни-золон	0,25%, 0,5% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день наружно	
	Гидро-кортизо-на ацетат	0,1%, 0,25%, 1,0% и 5,0% крем, мазь	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день на-ружно	
Комбинированные	Бета-метазона дипро-пионат + гента-мицина сульфат + кло-тримазол	трехком-понентная мазь, со-держащая в 1000 мг: бе-таметазона дипропионат + гентами-цина суль-фат (1 мг) + клотримазол (10мг)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день на-ружно	Применяются при присо-единении вторичной пиогенной, грибковой ин-фекции
	Гидро-кортизон + ната-мицин + неоми-цин	трехком-понентная мазь, крем, содержащие в 1000 мг: гидрокор-тизон + натамицин (10 мг) + неомицин (3500 ЕД)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день на-ружно	
	Бета-метазон + гентами-цин	двухком-понентная мазь, крем, содержащие в 1000 мг: бетаметазон (1мг) + ген-тамицина сульфата (1 мг)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день на-ружно	

Ингибиторы кальциневрина	Пимекролимус	1% крем	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день	
Препараты цинка	Пиритион цинк активированный	0,2% крем, мазь, спрей	зависит от количества очагов и площади поражения	1-2 раза в день	

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

Фармакологическая группа	МНН препарата	Форма выпуска	Дозировка	Кратность применения	Примечание
<b>Системная терапия</b>					
Системные глюкокортикостероиды	Преднизолон	таблетки (1 и 5 мг), р-р в ампулах (25 и 30 мг)	Доза и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания. Для детей начальная доза составляет 1-2 мг/кг массы тела в сутки в 4-6 приемов, поддерживающая - 300-600 мкг/кг в сутки.	в течение нескольких дней для снятия остроты приступа с постепенным снижением дозы. обосновывать, сопоставляя ожидаемую пользу и возможные нежелательные эффекты, значительно ограничивающие использование этих препаратов до непродолжительного времени.	Системные ГКС назначают в случае длительного выраженного обострения распространенных форм АД при неэффективности наружной терапии, нестерпимом зуде, не купирующимся другими средствами, а также больным с тяжелым диффузным АД, протекающим без клинических ремиссий. Применение системных ГКС при АД необходимо тщательно обосновывать

Метил-преднизолон	таблетки (4 мг), лиофилизат для приготовления р-ра (1 фл. – 250 мг)	<p>Доза и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания.</p> <p>Детям надлежит вводить более низкие дозы (но не менее 0.5 мг/кг/сут), однако при выборе дозы в первую очередь учитывают тяжесть состояния и реакцию пациента на терапию, а не возраст и массу тела.</p>	<p>в течение нескольких дней для снятия дней для снятия приступа с постепенным снижением дозы.</p> <p>обосновывать, сопоставляя ожидаемую пользу и возможные нежелательные эффекты, значительно ограничивающие использование этих препаратов до непродолжительного времени.</p>
Триамцинолон	таблетки (4 мг)	<p>Доза и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания.</p> <p>Подросткам (старше 12 лет) при недостаточности коры надпочечников - 4-12 мг/сут однократно (утром) или в 2 приема (утром и в обед). Детям от 6 до 12 лет при недостаточности коры надпочечников – 0,117 мг/кг однократно утром или в 2 приема, в др. случаях – 0,416-1,7 мг/кг. Детям с массой тела до 25 кг – 0,1-0,5 мг/кг/сут в 1 или несколько приемов. Максимальная суточная доза - 12-14 мг.</p>	<p>в течение нескольких дней для снятия остроты приступа с постепенным снижением дозы.</p>

Стабилизаторы мембран тучных клеток	Кетотифен	таблетки (1 мг), сироп (5 мл – 1 мг)	Детям в возрасте 2-3 лет - по 1 мг 2 раза/сут; в возрасте от 6 мес до 3 лет - по 500 мкг 2 раза/сутки.	2 в сутки, в среднем, в течение 15-20 дней	Противоаллергическое средство. Механизм действия связан со стабилизацией мембран тучных клеток и уменьшением высвобождения из них гистамина, лейкотриенов и других биологически активных веществ.
Иммуносупрессивные средства	Циклоспорин	капсулы, содержащие по 50 или 100 мг циклоспорина.	Доза и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания.	Циклоспорин назначают в дозе 2,5 мг/кг в день в 2 приема перорально	Применение циклоспорина должно производиться только врачами, имеющими достаточный опыт терапии иммунодепрессантами.
	Метотрексат	ампулы, шприцы с наполненным раствором (10-30 мг), таблетки (2,5 мг).	Дозы и режим назначения подбирается индивидуально.	в дозе от 10 мг в неделю с постепенным снижением до 2,5 мг в неделю в течение 12 недель.	
Иммуномодуляторы	Левамизол	таблетки, 50 - 150 мг	10-20 кг (3-6 лет) – 25 -50 мг; 20-30 кг (6-10 лет) – 50-75 мг; 30-40 кг (10-14 лет) – 75-100 мг	1 раз в сутки курсами по 3 дня с 4-х дневным перерывом	
	Интерферон – гамма	р-р для инъекций, содержащий 100 мкг (3 000 000 МЕ) препарата во флаконе.	Пациентам с площадью поверхности тела больше 0,5 м2 назначают 50 мг/м2 поверхности тела; менее 0,5 м2 - 1,5 мкг/кг массы тела.	подкожно 3 раза в неделю	



Дезинтоксикационные средства	Тиосульфата натрия	1, 10% раствор для приема внутрь	5-15 мл	2-3 раза в день, в среднем, в течение 10-15 дней	Для обеспечения десенсибилизирующего, противовоспалительного и антитоксического эффектов
Гипосенсибилизирующие вещества	Кальция глюконат	10% раствор для в/м и в/в вливаний 5,0-10,0 мл, таб. 500 мг.	детям до 1 года 50-100 мг 2 раза в день, 2-4 года 500-1000 мг 2 раза в день, 5-9 лет 1500 мг 2 раза в день, старше 10 лет 2000 мг 2 раза в день. 10% р-р 1 мл на 1 год жизни, не более 10 мл в/м	2 раза в день в течение 14 дней  р-р, 1 раз в день, в течение 10-12 дней	
Сорбенты	Активированный уголь	таблетки, 250 мг	250 мг на 10 кг массы тела	1 раз в день, в среднем, в течение 10 дней	Для выведения различных токсинов, аллергенов
	Диоктаэдрический смектит	пакетик	Детям до 1 года назначают 1 пакетик в сутки; от 1 до 2 лет - 2 пакетика в сутки; старше 2 лет - 2-3 пакетика в сутки.	по 1 пакету 1-3 раза в день, в среднем, в течение 10 дней	
Средства, способствующие восстановлению микробиологического баланса кишечника	Порошок Лебенин	капсулы, 280 мг	детям до 12 лет          старше 12 лет	по 1 капсуле 3 раза в сутки, в среднем, в течение 15-21 дней по 2 капсулы 3 раза в сутки, в среднем, в течение 15-21 дней	В случае если установлена взаимосвязь между выраженностью кожного процесса и дисбактериозом.
	Сахаромицеты Буларди	капсулы, 250 мг	детям до 12 лет          старше 12 лет	по 1 капсуле 2 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней по 1-2 капсулы 2 раза в сутки, в среднем, в течение 7-10 дней	

Витамины	Аскорбиновая кислота	ампулы таблетки	5% - 2,0 мл 50 мг	в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки 10-15 дней 3 раза в день 10-15 дней	Оказывают многостороннее действие на организм, улучшают окислительно-восстановительные процессы и способствуют нормализации иммунной системы.
	Пиридоксин	ампулы	5% - 1,0 мл	в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки 10-15 дней	
Витамины	Тиамин	ампулы	5% - 1,0 мл	в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки 10-15 дней	
	Цианокобаламин	ампулы	500 мкг 1,0 мл	в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки 10-15 дней	
	Ретинол	капсулы	100 000 МЕ, 33 000 МЕ	в зависимости от возраста и массы тела 3 раза в день 10-15 дней	
	Токоферол	капсулы	100мг, 200мг, 400мг	в зависимости от возраста и массы тела 3 раза в день 10-15 дней	
	Фолиевая кислота	таблетки	1 мг, 5 мг	в зависимости от возраста и массы тела 3 раза в день 10 дней	
	Цианокобаламин	ампулы	200 мкг/мл, 500 мкг/мл	в зависимости от возраста и массы тела 1 раза в сутки 10 дней	

Препараты восполняющие дефицит калия и магния	Оротовая кислота	таблетки	0,5	в зависимости от возраста и массы тела 3 раза в сутки	на весь курс гормонотерапии, для снижения побочных эффектов (дефицит калия)
Препараты восполняющие дефицит калия и магния	Калия магния аспарагинат	таблетки		в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки	
	Калия магния аспарат	таблетки	175 мг	в зависимости от возраста и массы тела 1 раз в сутки	
Антибактериальные средства	Доксициклин	капсулы, таблетки 100 мг	100 мг	в зависимости от возраста и массы тела два раза в день в течение 7 дней	При присоединении вторичной инфекции
	Джозамицин	таблетки 500, 1000 мг	500 мг	в зависимости от возраста и массы тела три раза в день в течение 7 дней	
	Цефтриаксон	р-р таблетки 250, 500 мг	250, 500 мг	в зависимости от возраста и массы тела перорально 1 раз в день в течение 7 дней	
	Цефтриаксон	порошок д/пригот. р-ра д/в/в и в/м введения 1000 мг	1000 мг	в зависимости от возраста и массы тела в/м, 1 раз в день в течение 5 дней	
Антиканديدозные средства	Флуконазол	капсулы 50, 100, 150 мг	50, 100, 150 мг	в зависимости от возраста и массы тела разные схемы терапии	При присоединении вторичной инфекции

## Наружная терапия

Растворы для наружного применения	Нитрофура	таблетки 20 мг для приготовления р-ра. Разбавление (1:5000)	зависит от количества очагов и площади поражения	1-3 раза в течение 1-3 дней	При наличии островоспалительной реакции со стороны кожи с активной гиперемией, отеком, везикуляцией, выраженным мокнутием, образованием эрозий
-----------------------------------	-----------	---	--	-----------------------------	--

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне [3]:**

- широкополосная фототерапия UVA+UVB (290-400 нм)
- узкополосная фототерапия UVB (311-313 нм)
- UVA-1 (340-400 нм).

**14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:** нет.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

**14.4. Хирургическое вмешательство:** не проводится.

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.4.2 хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: нет.

**14.5. Профилактические мероприятия [5]:**

**Первичная профилактика.**

Аntenатальная профилактика:

- Планирование беременности;
- Уменьшение антигенной нагрузки токсикозы беременных, массивная медикаментозная терапия беременной, воздействие на нее профессиональных аллергенов, одностороннее углеводистое питание, злоупотребление облигатными пищевыми аллергенами и др.

Постнатальная профилактика:

- Поощрение грудного вскармливания;
- Избегать раннего искусственного вскармливания;
- Избегать излишней медикаментозной терапии;
- Соблюдение гипоаллергенной диеты кормящей грудью матери;
- При наличии фактора риска по atopическому дерматиту – правильный уход за кожей новорожденного, нормализация деятельности желудочно-кишечного тракта.

**Вторичная профилактика**

- своевременная терапия сопутствующей патологии;

- санация очагов хронической инфекции с целью повышения иммунитета;
- Для профилактики обострения атопического дерматита у детей, вызванной определенными физическими факторами, больным необходимо избегать воздействия причины обострения:
- ограничивать время пребывания на улице в период обострения холодовой крапивницы;
- избегать прямого воздействия ультрафиолетовых лучей, ношения открытой одежды; отказаться от отдыха в регионах с высокой инсоляцией, использовать солнцезащитные средства;
- исключить контакт с выявленными и подозреваемыми аллергенами или ирритантами;
- ведение пищевого дневника;
- обучение в школе здоровья по атопическому дерматиту.

#### **14.6. Дальнейшее ведение**

- Диспансерный учет по месту жительства у дерматолога.
- Наблюдение и лечение у педиатра, невропатолога, аллерголога/иммунолога, оториноларинголога, гастроэнтеролога, психотерапевта при наличии сопутствующей патологии.

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

- уменьшение или исчезновение зуда;
- нормализация сна;
- разрешение высыпаний на коже.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков.**

- 1) Батпенова Г.Р. д.м.н., профессор, главный внештатный дерматовенеролог МЗСР РК, АО «Медицинский университет Астана», заведующая кафедрой дерматовенерологии;
- 2) Котлярова Т.В. – д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 3) Джетписбаева З.С. – к.м.н., АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 4) Баев А.И. – к.м.н., РГП «КазНИКВИ», старший научный сотрудник;
- 5) Ахмадыяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД» клинический фармаколог.

#### **17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.**

#### **18. Рецензент:**

Испаева Ж.Б., д.м.н., РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», профессор, заведующая модулем аллергологии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** каждые 3 года или при появлении новых доказанных данных диагностики и лечения.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н. Кожные и венерические болезни (рук. для врачей) 2 - том; Москва, «Медицина». - 1999. - 23 с.

- 2) Guidelines for Treatment of Atopic Eczema (Atopic Dermatitis). Ring J, Alomar A, Bieber T, Deleuran M, Fink-Wagner A, Gelmetti C, Gieler U, Lipozencic J, Luger T, Oranje AP, Schafer T, Schwennesen T, Seidenari S, Simon D, Stander S, Stingl G, Szalai S, Szepletowski JC, Taieb A, Werfel T, Wollenberg A, Darsow U. // For the European Dermatology Forum (EDF), and the European Academy of Dermato-Venereology (EADV), and European Federation of Allergy (EFA), and the European Society of Pediatric Dermatology (ESPD). UD/JR, 26.04.2011.
- 3) Клинические рекомендации. Дерматовенерология. // Под ред. А. Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.
- 4) Management of atopic eczema in primary care. A national clinical guideline. SIGN - с.-34.- 2011.
- 5) Guidelines of care for the management of atopic dermatitis Section 2. Management and treatment of atopic dermatitis with topical therapies // J. Am Academy dermatology. – p.-132. – 2014.
- 6) Kang K., Stevens S.R. Pathophysiology of atopic dermatitis // *Clin.Dermatol.* -2003.- 21(2).P.116-121.
- 7) Cox H.E., Moffatt M.F., Faux J.A., et al. Association of atopic dermatitis to the beta subunit of the high affinity immunoglobulin E receptor // *Br. J.Dermatol.*-1998.- 138.- P. 182-87.
- 8) Antihistamines in the treatment of dermatitis. Herman SM, Vender RB. *J. Cutan Med Surg.* 2003 Nov-Dec; 7(6):467-73.
- 9) Ketotifen in the treatment of atopic dermatitis. Results of a double blind study. Falk ES. *Riv Eur Sci Med Farmacol.* 1993 Mar-Apr;15 (2):63-6.
- 10) Lee S.E., Choi Y., Kim S.E., Noh E.B., Kim S.C. Differential effects of topical corticosteroid and calcineurin inhibitor on the epidermal tight junction // *Exp.Dermatol.*- 2013.-22.- P.59-61.
- 11) Reduction of relapses of atopic dermatitis with methylprednisolone aceponatecream twice weekly in addition to maintenance treatment with emollient: a multicentre, randomized, double-blind, controlled study. Peserico A, Städtler G, Sebastian M, Fernandez RS, Vick K, Bieber T. // *Br J Dermatol.* 2008 Apr;158(4):801-7. Epub 2008 Feb 16.
- 12) Wallenberg A., Bieber T., Proactive therapy of atopic dermatitis – an emerging concept // *Allergy.*- 2009.-64.- P.276-278.
- 13) Holm L., Bengtsson A., van Hage-Hamsten M., Ohman S., Scheynius A. Effectiveness of occlusive bedding in the treatment of atopic dermatitis-a placebo-controlled trial of 12 months' duration // *Allergy.*-2001.- 56.- P. 152-158.
- 14) Kapp A., Papp K., Bingham A., et al. Long-term management of atopic dermatitis in infants with topical pimecrolimus, a non-steroid anti-inflammatory drug // *J.AllergyClin. Immunol.*-2002.- 110.- P. 277-284.
- 15) Nilsson E.J., Henning C.G., Magnusson J. Topical corticosteroids and Staphylococcus aureus in atopic dermatitis // *J. Am. Acad.Dermatol.*-1992.-27.-P.29-34.
- 16) Fluocinolone acetonide 0,01% in peanut oil: therapy for childhood atopic dermatitis, even in patients who are peanut sensitive. Paller AS, Nimmagadda S, Schachner L,

Mallory SB, Kahn T, Willis I, Eichenfield LF. // J Am Acad Dermatol. 2003 Apr;48(4):569-77.

17) Azone enhances clinical effectiveness of an optimized formulation of triamcinolone acetonide in atopic dermatitis. Cato A, Swinehart JM, Griffin EI, Sutton L, Kaplan AS. // Int J Dermatol. 2001 Mar;40(3):232-6.

18) Фассахов Р.С. и др. Эффективность и безопасность активированного цинк пиритиона (скин-кап) в лечении атопического дерматита у детей (результаты Российского многоцентрового исследования) // Вестн. пед. фарм. и нутрициологии, 2006;3:28-31.

19) Reynolds N.J., Franklin V., Gray J.C., Diffey B.L., Farr P.M. Narrowband ultraviolet B and broad-band ultraviolet A phototherapy in adult atopic eczema: a randomised controlled trial // Lancet.-2001.- 357.- P. 2012-2016.

20) Лечение кожных и венерических болезней: И.М. Романенко, В.В. Кучага, С.Л. Афонин - Мединформ агентство 2006. Т.2-885 с.

21) Терапевтический справочник по дерматологии и аллергологии: П. Альтмайер – изд. Дом. ГЭОТАР-МЕД, 2003 год, 1246 с.

22) Harding C.R., Watkinson A., Rawlings A.V., Scott I.R. Dry skin, moisturization and corneodesmolysis // Int. J.Cosmet. Sci.- 2000.-22.- P.21-52.

23) Knor T., Meholjic-Fetahovic A., Mehmedagic A. Stratum corneum hydration and skin surface pH in patients with atopic dermatitis // ActaDermatovenerol. Croat.- 2011.- 19.- P.242-247.

24) Rawlings A.V. Trends in stratum corneum research and the management of dry skin conditions // Int.J.Cosmet.Sci.- 2003.-25.- P.63-95.

25) Hara J., Higuchi K., Okamoto R., Kawashima M., Imokawa G. High-expression of sphingomyelinase is an important determinant of ceramide deficiency leading to barrier disruption in atopic dermatitis // J. Invest.Dermatol.- 2000.-115.- P.406-413.

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №6  
от «05» мая 2014 года

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Врожденные пороки развития легких у новорожденных

#### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Врожденные пороки развития легких у новорожденных

## **2. Код протокола:**

## **3. Код(ы) МКБ-10:**

Q33.6 гипоплазия и дисплазия легкого

Q33.2 секвестрация левого

Q33.0 Врожденная киста левого

Q33.8 Другие врожденные аномалии легкого

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза

БЛД – бронхолегочная дисплазия

ВДГ-врожденная диафрагмальная грыжа

ИФА-иммуноферментный анализ

КЩР-кислотно-щелочное основание

КАМЛ– кисто – аденоматозная мальформация легкого

МВ – механическая вентиляция

ОАК – общий анализ крови

ОАП – открытый артериальный проток

ОЦК-объем циркулирующей крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РКИ-рандомизированные контролируемые исследования

См Н2О – сантиметры водного столба

СРАР – постоянное положительное давление в дыхательных путях

СРБ – С-реактивный белок

ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция

ЧД – частота дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация

ЭхоКГ – эхокардиография

PIР – пиковое давление на вдохе,

PEEP – пиковое давление на выдохе

Tin – время вдох

FiO2 – концентрация подаваемого кислорода

LHR – легочно-головное отношение

SIMV – Synchronized intermittent mandatory ventilation — синхронизированная принудительная перемежающаяся вентиляция легких (СППВЛ).

HFO (HFLO) –High frequency oscillation — высокочастотная осциляция (осцилляторная ВЧ ИВЛ).

IPPV – Intermittent positive pressure ventilation (принудительная вентиляция без возможности спонтанного дыхания)

CDP – Continuous disten din gpressure — самостоятельное дыхание с постоянно положительным давлением в дыхательных путей (СДППД)

CPAP – Contionuouspositivevail-waypressure — самостоятельное дыхание с положительным давлением в дыхательных путях (СДППД).

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

## **6. Категория пациентов\*:** новорожденные дети.



7. **Пользователи протокола:** врачи неонатологи, анестезиологи-реаниматологи детские, детский (неонатальный) хирург стационаров

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

### 8. Определение [1,2,3,4,5]

**Эмбриология.** Пороки легких и бронхов могут быть результатом отклонений в развитии на всех стадиях формирования органа: между 3-й и 6-й неделями эмбрионального развития, когда на первичной кишке появляется дивертикул трахей, между 6-й и 16-й неделями, когда происходит быстрое деление бронхов, после 16-й недели, когда начинается активное формирование альвеолярного аппарата.

**Врожденная гипоплазия и дисплазия лёгкого** (синонимы: Врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого, КАМЛ). Порок, при котором происходит разрастание терминальных бронхиол с образованием кист разного размера, не затрагивающих альвеолы. Вовлеченная в патологический процесс ткань легкого снабжается воздухом из магистральных дыхательных путей через узкие поры Кона, а кровью из легочной артерии. Практический во всех случаях заболевание поражает одно легкое (80-95%).

**Врожденная секвестрация легкого (СЛ)** представляет собой порок развития, характеризующийся тем, что часть легочной ткани, обычно аномально развитой и представляющей собой кисту или группу кист, оказывается отделенной от нормальных анатомо-физиологических связей (бронхи, легочные артерии) и васкуляризуется артериями большого круга кровообращения отходящими от аорты. Масса нефункционирующей эмбриональной или кистозной ткани, не имеющей связи с функционирующими дыхательными путями и снабжаемой кровью из большого круга кровообращения, носит название секвестра. Частота возникновения этого порока варьирует 0,15 до 6,4% среди всех пороков развития легкого. Почти во всех случаях поражение одностороннее и располагается в нижней доле легкого; около 2/3-слева.

**Врожденная киста легкого (ВКЛ)** (синонимы: бронхогенная, бронхолегочная, бронхиальная, воздушная бронхогенная и др.) киста легкого является пороком развития одного из мелких бронхов и представляет собой округлое полостное тонкостенное образование, выстланное изнутри эпителием и содержащее слизистую жидкость или воздух.

**Врожденная лобарная эмфизема (ВЭЛ)**- Врожденная лобарная эмфизема (синонимы - врожденная локализованная эмфизема, гигантская эмфизема, эмфизема напряжения) - порок развития, характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте. Врожденная лобарная эмфизема может быть обусловлена следующими тремя пороками развития: 1) аплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхов, в которых отсутствуют пучки гладких мышц и имеются лишь единичные мышечные клетки; 2) отсутствием промежуточных генераций бронхов; 3) агенезией всего респираторного отдела доли. Изменения заключаются в отсутствии внутридольковых бронхов, терминальных респираторных бронхиол и альвеол.

## 9. Клиническая классификация [1,2,3,4]

### Врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого

Основана на размере кист:

По I типу врожденного аденоматоз легких-имеются кисты (воздушные полости) менее 2-х см. в диаметре, выстланных многослойным эпителием (50% случаев);

По II типу врожденного аденоматоз легких-имеются большое количество кист, (воздушные полости) более 2-х см, между кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы (40% случаев), этот тип часто ассоциирован с другими аномалиями и пороками развития и в следствие этого имеет худши прогноз

По III типу врожденного аденоматоз легких-имеются гомогенная микрокистозная масса выстланная кубическим эпителием, перемежающая мелкими тканевыми структурами; прогноз-наихудший, в связи с тенденцией к росту и сдавлению окружающих органов.

### Секвестрация легкого.

Кисты могут быть одиночными, множественными и многополостными.

По отношению к трахеобронхиальному дереву: несообщающиеся (закрытые) и сообщающиеся.

Различают 2 формы легочной секвестрации:

- *внутридолевую секвестрацию* (киста или кисты легкого с аномальным кровоснабжением); чаще всего локализуются в заднемедиальном отделе нижней доли левого (реже правого, легкого), представляют собой кисту или группу кист бронхогенного типа, выстланных изнутри цилиндрическим или многорядным плоским эпителием, первично не сообщаются с бронхиальным деревом и заполнены слизистой жидкостью. К ним подходит артериальный сосуд, начинающийся чаще всего на боковой поверхности нисходящего отдела грудной аорты и проходящий в толще легочной связки. Венозный отток из аномально развитой зоны осуществляется через легочные вены.

- *внедолевую секвестрацию* (добавочное легкое, или доля, с аномальным кровоснабжением) с формированием добавочного недоразвитого органа (киста или группа кист) вне нормально функционирующего легкого и васкуляризацией первого артерией или артериями большого круга.

### Врожденная киста легкого

A) Неосложненные -солитарные и множественные

B) Осложненные-

- с **нагноением (мукоцеле)**- бокаловидные клетки цилиндрической выстилки обычно продуцируют слизь, заполняющую кисту, если последняя не сообщается с просветом бронха, и способную обуславливать постепенное увеличение объема кисты.

- с **напряжением** - в месте сообщения полости кисты с воздухоносными путями может формироваться клапанный механизм, который может обусловить острое или постепенное вздутие кисты с компрессией окружающей легочной ткани и смещением средостения в противоположную сторону

– с прорывам в плевральную полость (пневматоцеле) - сообщение между кистой и бронхиальным деревом может возникать вторично в результате инфекционного прорыва ее содержимого через стенку близлежащего бронха. В случае опорожнения кисты она заполняется воздухом.

**Врожденная лобарная эмфизема.** В зависимости от степени выраженности лобарной эмфиземы и тяжести клинических проявлений выделяют декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы заболевания.

Наиболее распространенной локализацией лобарной эмфиземы является верхняя доля левого легкого (43%), в 20% правого легкого; в 30% средняя доля правого легкого.

#### **10. Показания к госпитализации [1,2,3,4]**

**Плановая:** верифицированный диагноз врожденной патологии легких в возрасте от 6 мес. до 2-х лет.

**Экстренная:** верифицированный диагноз врожденной патологии легких с нарастающей клиникой дыхательной недостаточности у новорожденных.

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

##### **Основные**

- Общий анализ крови
- Определение газов крови
- Общий анализ мочи
- Коагулограмма
- Развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба)
- Определения группы крови и резус фактора
- ИФА: HBsAg и HCV total
- ИФА на ВИЧ
- Обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях
- Эхокардиодопплерография
- ЭКГ
- Нейросонография
- УЗИ органов брюшной полости

##### **Дополнительные:**

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- Иммунограмма
- Ангиопульмонография
- Бронхография
- Консультация невролога,

- Консультация кардиолога,
- Консультация пульмонолога
- Консультация генетика.

## 12. Диагностические критерии [1,2,3,4]

### 12.1 Жалобы и анамнез:

**КАМЛ** - Клиническая симптоматика в значительной степени определяется выраженности легочной гипоплазии. У детей по I типу - беспокоит кашель с отхождением гнойной мокроты. Наблюдаются частые, иногда непрерывные рецидивирующие вспышки воспалительного процесса в легких в первые двое лет жизни.

У новорожденных с II и III типом врожденного аденоматоза чаще проявляется респираторным дистресс синдромом

**Секвестрация легкого.** Клиническая картина variabelьна. После рождения у детей с СЛ могут быть признаки ДН, водянки плода, объемного образования в грудной клетке или в забрюшинном пространстве.

При внелегочной секвестрации отсутствуют проявления со стороны ДН и ССН недостаточности.

В связи с центральным кровоснабжением возможно возникновение значительного артерия-венозного шунта через секвестрированный участок легочной ткани с развитием сердечной недостаточности.

**Врожденная киста легкого.** [6,7] В период новорожденности заболевание протекает бессимптомно пока не присоединяется инфекция, которая может вызвать повышение температура тела, кашель, выделение гнойной мокроты.

При множественных периферических кистах вероятность развития дыхательных расстройств больше, в связи с большим объемом пораженной части лёгкого. Кроме того, периферические кисты сообщаются с бронхами и, соответственно, чаще происходит их инфицирование и разрыв с образованием пневмоторакса.

При больших кистах может развиться симптом «синдром внутригрудного напряжения» (смещения средостения), сопровождающихся дыхательной недостаточностью.

### **Врожденная лобарная эмфизема.**

Увеличение объема эмфизематозной доли может происходить остро, сопровождаясь сдавлением функционирующей легочной ткани, смещением средостения в противоположную сторону, в результате чего возникают непосредственно угрожающие жизни явления недостаточности дыхания и кровообращения. Тяжесть ее зависит от степени гиперинфляции пораженной доли

При *декомпенсированной форме* клинические проявления возникают уже в первые дни после рождения и быстро прогрессируют.

резко выраженная одышка (до 80—100 дыханий в минуту),  
цианоз

двигательное беспокойство.

На фоне кратковременных светлых промежутков наблюдаются тяжелые приступы асфиксии, которые могут сопровождаться потерей сознания и судорогами.

*Субкомпенсированная и компенсированной формы* острые эпизоды ДН отсутствуют. Заболевание в детском возрасте протекает бессимптомно или с признаками умеренно выраженной ДН (одышка при физических нагрузках) и физикальными признаками эмфиземы одного из легких.

Описаны случаи сочетания врожденной лобарной эмфиземы с другими пороками развития, в частности с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы, почки, кишечника, костной системы.

## **12.2. Физикальные данные.**

Исследование грудной клетки дает относительно мало данных для диагноза.

Аускультативно:

- при наличии крупных полостей дыхание имеет амфорический характер.
- множество звучных разнокалиберных влажных хрипов, которые описывают как «барабанную дробь». При обострении воспалительного процесса определяется оральная крепитация. Хрипы различного калибра, как влажные, так и сухие, определяются главным образом в периоды обострений.
- отмечается притупление перкуторного звука.

## **12.3 Лабораторные исследования-**

*Газы крови:* уровень  $\text{PaO}_2$  менее 50 мм ртутного столба (менее 6,6 кПа).

*Общий анализ крови:*

- нормо-, лейкоцитоз (нормальные показатели лейкоцитов в крови:  $4\text{-}9 \cdot 10^9/\text{л}$ );
- сдвиг лейкоцитарной формулы влево (нормальные показатели нейтрофилов в крови: палочкоядерные 1-6%; плазматические клетки – отсутствуют; сегментоядерные – 47-72%);

относительный эритроцитоз, относительная гиперхромия, с изменением гематокрита развивается при больших потерях жидкости и сгущении крови (нормальные показатели крови: эритроциты: пол мужской  $4\text{-}5 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , пол женский  $3\text{-}4 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ; цветовой показатель вычисляется по формуле: гемоглобин (г/л) / число эритроцитов  $\cdot 3 = 0,9\text{-}1,1$ ; гематокрит: муж. 40-54%, жен. 36-42%, гемоглобин: муж. 130-150 г/л, жен. 120-140 г/л);

тромбоцитопения при тяжелом течении (нормальные показатели тромбоцитов в крови:  $180\text{-}320 \cdot 10^9/\text{л}$ );

СОЭ в пределах нормы или несколько повышено (нормальные показатели СОЭ 6-9 мм/ч).

## **12.4 Инструментальные исследования:**

### **Пренатальная диагностика.**

#### **КАМЛ. [8, 1,2,3]**

Ультразвуковая диагностика плода основана на обнаружении экзонегативных кистозных образований различного размера и количества I и II типах, тогда как III тип представлен гиперэхогенными и солидными массами. Доплеровское исследование показывает отсутствие магистрального системного кровотока в области поражения. Могут наблюдаться сдавления органов средостения и водянка плода.

МРТ- применяют для тщательного измерения объема легочной ткани плода, что может помочь в определении жизнеспособности ребенка после рождения. А так же с целью проведения дифференциальной диагностики от других заболеваний.

Почти в  $\frac{3}{4}$  случаях (12,5 до 70%) у беременных фиксируют многоводие, которое развивается в следствии сдавления пищевода измененным участком легкого больших размеров, а так же связано с повышенной продукцией жидкости аномальными клетками пораженного участка бронхиального дерева.

Сочетание с пороками развития других органов и систем до 8%: двусторонняя агенезия или дисплазия почек, общий артериальный ствол, тетерада Фалло, гидроцефалия, атрезия тощей кишки и диафрагмальная грыжа.

**Секвестрация легкого.** Пренатальная ультрозвуковая диагностика плода основана на обнаружении измененной части легкого, которая имеет повышенную эхогенность, четкие контуры и однородную структуру связанной с отдельным питающим сосудом отходящего от аорты на доплеровское исследование (29%).

Наибольшие трудности в диагностике этого порока возникают при расположении образования под диафрагмой. Наиболее частый диагноз в этом случае - опухолевидное образование брюшной полости - тератома.

Сочетание с пороками развития других органов и систем: трахеопищеводный свищ, удвоение пищевода. Внелегочные пороки до 60% с пороками сердца, пороки опорно-двигательного аппарата.

**Врожденная киста легкого.** Пренатальная ультрозвуковая диагностика плода основана на выявлении кист в легком у плода, заполненные жидкостью.

**Врожденная лобарная эмфизема.** Эмфизема возникает в постнатальном периоде. До настоящего времени УЗИ плода не может диагностировать этот порок до рождения.

**Инструментальные методы исследования новорожденного.**

## **КАМЛ**

**Рентгенологические признаки:**

ячеистый легочной рисунок, - являющийся отражением множественных тонкостенных воздушных полостей. Наиболее часто ячеистый рисунок при кистозной гипоплазии наблюдается в области верхней доли правого легкого или же занимает все левое легкое.

уменьшение объема недоразвитой части легкого можно судить по смещению междолевой границы (в случае долевого гипоплазии) для средостения в сторону поражения, что более характерно для гипоплазии легкого, хотя может наблюдаться и при поражении доли.

**КТ исследование** - наличие в легком множественных тонкостенных полостей. Дифференциально-диагностическое значение этого метода ограничено.

*Дополнительные методы исследования*

**Ангиопульмонография.** Признакам кистозной гипоплазии относится истончение ветвей легочной артерии, наблюдающееся почти у всех больных. Равномерное истончение легочных вен, следует отнести к характерным признакам кистозной гипоплазии легких.

**Бронхоскопия.** Выявляются повышенная дыхательная подвижность мембранозной части бронхов и в большей или меньшей степени выраженный экспираторный коллапс, а также признаки катарального, реже гнойного, эндобронхита, наиболее значительные в зоне пораженной части легкого.

**Секвестрация легкого**

## **Рентгенологические признаки**

В медиально-базальном отделе одной из нижних долей определяется киста или группа кист с горизонтальным уровнем жидкости или без такового. В окружности кист в период обострения может выявляться умеренная инфильтрация легочной ткани.

**КТ** – Позволяет выявить не только кистозные изменения но так же можно обнаружить тень аномальной артериальной сосуд, отходящий от аорты в задней проекции.

**Аортография:** селективное контрастирование аномальной артерии.

### *Дополнительные методы исследования*

**Бронхография.** Обнаруживаются малоизмененные бронхи нижней доли соответствующего легкого, оттесненные и сближенные имеющимся объемным образованием. Полость кисты редко заполняется контрастным веществом. Обнаружение кисты или группы кист в нижнемедиальном отделе одного из легких всегда должно служить поводом к тому, чтобы заподозрить внутридолевую секвестрацию.

## **Врожденная киста легкого**

### **Рентгенологические признаки**

**Острое вздутие кисты** - При рентгенологическом исследовании легочный рисунок на стороне поражения практически полностью отсутствует, поскольку легочная ткань сдавлена резко увеличенной воздушной кистой. Средостение смещено в противоположную сторону, поле здорового легкого представляется суженным, а рисунок усиленным.

**Нагноение кисты** - При кисте, заполненной жидкостью, обнаруживается округлое или овальное затенение с четкими контурами. Контур затенения могут изменяться в зависимости от фазы дыхания. При бронхогенной кисте, заполненной воздухом, видна правильной формы полость с чрезвычайно четким контуром, на фоне которой легочный рисунок обычно ослаблен.

**С прорывом в плевральную полость** - в поджатом легком могут определяются контуры кисты.

**КТ**- удается определить глубину залегания кисты более четко выявляется характер и непрерывность ее стенки. Небольшой уровень жидкости на дне наблюдается не всегда, однако этот симптом, весьма важен с точки зрения дифференциальной диагностики истинных бронхогенных кист, продуцирующих секрет, от воздушных полостей другого происхождения (булл).[9]

### *Дополнительные методы исследования*

**Бронхография.** Бронхи прилежащих к кисте отделов легкого сближены, отмечается их дугообразная деформация по контуру кисты, иногда определяется попадание контрастного вещества в полость кисты.

Противопоказанием к исследованию является - напряженная форма и имеющиеся прорыв в плевральную полость.

**Ангиопульмонография.** Отмечается дугообразная деформация сосудистых ветвей при более центральном расположении и наличие бес сосудистых участков соответственно местоположению кисты при периферической локализации.

**Врожденная лобарная эмфизема.**

**Рентгенологические признаки**

увеличение объема и прозрачности одной из долей легких (чаще верхней доли слева), смещение органов средостения в противоположную сторону, признаки передней медиастинальной грыжи за счет перемещения перераздутой доли в сторону непораженного легкого, низкое стояние и уплощение купола диафрагмы на стороне поражения. [10]

*Дополнительные методы исследования*

**Бронхография.** Обнаруживаются истончение бронхов пораженной доли, атипичное их ветвление, уменьшение числа генераций, деформация и неполное контрастирование.

**Ангиопульмонография.** Этот метод позволяет уточнить как локализацию поражения, так и состояние гемодинамики в системе малого круга кровообращения. Выявляются редукция сосудистого русла пораженной доли, истончение артериальных ветвей, увеличение углов ветвления сосудов.

**12.5 Показания для консультации специалистов:**

- Консультация невролога - при выявлении изменении со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксический – ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы с целью коррекции терапии;
- Консультация кардиолога – при выявлении порока сердца с гемодинамическими нарушениями с целью назначения консервативной терапии;
- Консультация уролога и нефролога - при сочетании с аномалиями почек и мочевыводящих путей. Цель: назначение консервативной терапии и решения дальнейшей тактики
- Консультация ортопеда: выявление деформаций грудного отдела позвоночника и реберного каркаса (дистрофия грудной клетки). Цель: решения дальнейшей тактики.
- Консультация генетика - проведение генетического исследования.

**12.6. Дифференциальная диагностика**



## Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

КАМЛ	Опухоль средостения (нейробластома)	Ложная диафрагмальная грыжа	Легочная секвестрация	Бронхогенная киста	Врожденная лобарная эмфизема
В зоне поражения тонкостенный воздушный кисты.	Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении	При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	Отсутствие анэхогенного образования в структуре пораженного участка	Изолированное анэхогенное образование в структуре лёгкого, не сопровождающей повышением эхогенности окружающей ткани	Пере растяжение легочной паренхимы без деструкции

**13. Цель лечения** - удаление пораженной доли с нормализацией функции дыхания.

**14. Тактика лечения:** [11,2,3,4]

**14.1 немедикаментозное лечение**

**Стабилизация состояния новорожденного после рождения**

*В родильном зале:*

- Необходимые условия для адекватной стабилизации новорожденного:
- При рождении ребенка из группы риска по развитию ВПР на роды вызываются наиболее подготовленные сотрудники, владеющие современными знаниями и навыками проведения реанимации у новорожденных при рождении. (D)
- Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия (D)
- Постоянная пульсоксиметрия - для клинической оценки право-левого шунтирования через открытый артериальный проток. Размещается два датчика. Один для определения преддуктальной сатурации - на правой руке, а другой для контроля постдуктальной сатурации - на правой ноге. (D)
- Постановка центрального венозного катетера через вену пуповины или в бедренную вену, поскольку в любой момент может потребоваться введение инотропных препаратов. (D)

**Респираторная терапия:** [11]

**Стратегия механической вентиляции (МВ) легких.**

- Механическая вентиляция легких практически всегда является необходимой у новорожденных выраженной дыхательной недостаточностью. Основные задачи респираторной поддержки - обеспечить приемлемый газообмен, избежать высокого пикового давления вдоха, использовать пациент-триггерную вентиляцию для синхронизации аппаратных вдохов и попыток пациента. (D)

Для определения типа вентиляционной поддержки используют индекс оксигенации (OI) (D)

$OI = MAP, \text{ см.вд.ст.} \times FiO_2 / PaO_2, \text{ мм.рт.ст} \times 100\%$  ; где

MAP-среднее давление в дыхательных путях ребенка, при проведения традиционной вентиляции легких или при постоянном раздувающем давлении, а так же при проведении пациенту ВЧО ИВЛ;

$\text{FiO}_2$  фракция кислорода во вдыхаемом воздухе

$\text{PaO}_2$  парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

$\text{OI}$  более 12 расценивается как показание к ВЧО ИВЛ; более 25- показание к ингаляции к оксида азота; более 40 является к показанием к проведению ЭКМО; в последнем случае риск летального исхода возрастает до 80%. (D)

- Рекомендуемые инициальные параметры ИВЛ для доношенного ребенка с ВДГ: PIP 18-22 см H<sub>2</sub>O, PEEP 4-5 см H<sub>2</sub>O, T<sub>in</sub> 0,36-0,38 сек,  $\text{FiO}_2$  1,0 (снижение концентрации кислорода нужно проводить крайне осторожно, под контролем  $\text{PaO}_2$ , из-за опасности спровоцировать криз легочной гипертензии), дыхательный объем 7-8 мл. (D)

- В режиме SIMV частота аппаратных циклов от 20 до 40 в мин, в режиме Assist/Control важно убедиться в регулярности спонтанного дыхания ребенка.

- МВ может осуществляться посредством традиционной вентиляции с перемежающимся положительным давлением (IPPV) или высокочастотной осцилляторной вентиляции легких (HFOV). HFOV и традиционная IPPV обладают аналогичной эффективностью, поэтому следует применять метод вентиляции, наиболее эффективный в каждом конкретном отделении. (D)

- Значения показателей газов крови:  $\text{PaCO}_2$  35-45 мм Hg (нормокапния) и перmissive гиперкапнии ( $\text{PaCO}_2$  до 60-65 мм Hg), при pH 7,4 и более за счет метаболической алкализации-обеспечивает адекватное кислородоснабжение на тканевом уровне.

- Важно помнить, что потенциально более опасным является не столько какой-либо уровень  $\text{PaCO}_2$ , сколько резкие его колебания.

**Респираторная терапия после операции [12,11] : (D)**

- После операции продолжают проводить ИВЛ с параметрами, которая проводилась во время операции.

- При появлении попыток адекватного спонтанного дыхания ребенок переводится на вспомогательную вентиляцию.

- Прекращение МВ с экстубацией и переводом на СРАР необходимо осуществлять в как можно более ранние сроки после операции, в том случае, если это клинически безопасно и концентрации газов крови приемлемы (D)

Критерии Экстубации [11] (D)

PIP менее 14-18 см. вод. Ст

PEEP менее 4 см вод.ст

$\text{FiO}_2=0,4$

Частота дыхания менее 60 в минуту

При отлучении от МВ допускается умеренная степень гиперкапнии, при условии, что pH сохраняется на уровне выше 7,22

**14.2.Медикаментозное лечение [2,3,4,11.12]**

**Обезболивание (D)**

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

– Диазепам или медрозалам 0,1 мг/кг/час

- Промедол 0,1-0,2 мг/кг/час
- Фентанил 1-3 мкг/кг /час(для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).

- Атракуриума бесилат 0,5 мг/кг/час
- Пипекурония бромид 0,025 мг/кг/час

*Послеоперационное обезболевание:*

- внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно;

- Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома(D)

- При дисинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

- Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации

- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

**Антибактериальная терапия [2,3,4,11.12] (D)**

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

**При эмпирическом лечении** в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия. [1,5,13] (таблица 2).

**Выбор антибактериальных препаратов .**

Антимикробные химиопрепараты	Показания к применению
<b>Препараты «стартовой» терапии</b>	
Антибиотики: Цефалоспорины I-II поколения Аминогликозиды Аминопенициллины Макролиды(по показаниям)	Инвазивный – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.
<b>Препараты «резерва»</b>	
Цефалоспорины III-IV поколения АминогликозидыII-III поколения Карбапенемы (имипенем, меропенем) Рифампицин	Инвазивные – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями( гнойный плеврит, пневмоторакс), среднетяжелые – при неэффективности препаратов стартовой терапии.

«Препаратами резерва» при лечении ВПР легких у новорожденных служат карбапенемы, которые при проведении эмпирической терапии назначаются в случаях неэффективности предшествующего лечения или по витальным показаниям.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Антибактериальные препараты для лечения инфекций у доношенных новорожденных . [13] (D) Таблица 3

Препарат	Суточная доза для парентерального введения (кроме макролидов)
<i>Аминопенициллины</i>	
Ампициллин	50-100 мг/кг в 3 введения
Амоксициллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
<i>Ингибиторзащищенные пенициллины с антисинегнойным действием</i>	
Тикарциллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
Цефалоспорины I-II поколения	
Цефазолин	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефуроксима натриевая соль	50-100 мг/кг в 2 введения
Цефалоспорины III поколения	
Цефотаксим	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефтриаксон	50-75 мг/кг в 1 введении
<i>Цефалоспорины III поколения с антисинегнойным действием</i>	
Цефтазидим	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефоперазон	50-100 мг/кг в 2 введения
Карбапенемы	
Имипенем	60 мг/кг в 3 введения
Гликопептиды	
Ванкомицин	60 мг/кг в 2 введения
<i>Аминогликозиды</i>	
Гентамицин	5-7 мг/кг в 2 введения (у недоношенных 1-й недели жизни в 1 введении)
Амикацин	15 мг/кг в 2 введения (то же)
Нетилмицин	5 мг/кг в 2 введения (то же)
Линкозамиды	
Линкомицин	60 мг/кг в 3 введения
Клиндамицин	25 мг/кг в 3 введения
<i>Макролиды для приема внутрь</i>	
Спирамицин	15 тыс. ЕД/кг в 2 приема
Рокситромицин	5-8 мг/кг в 2 приема
Азитромицин	10 мг/кг в 1 прием
<i>Препараты других групп</i>	
Хлорамфеникол	80-100 мг/кг в 2 введения
Рифампицин	50-100 мг/кг в 2 введения
Метронидазол	30 мг/кг в 3 введения

### Противогрибковая терапия [14] (D)

Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:

- флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель
- Флуцитозин 12,5-37,5 мг/кг массы тела каждые 6 часов перорально.

В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение

### Инфузионная терапия [2,13,14] (D)

Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день. Объем инфузионной терапии может быть очень переменным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней

- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл / кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза . [15] (D)

#### РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ [14] (A)

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки

Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л

Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л

1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl

1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl

1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

**Объем 10% NaCl(мл) = (135 – Na больного) × m тела × 0.175**

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки

Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л

Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)

1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl

1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

V(мл 4% KCl) = потребность в K+(ммоль) × m тела × 2

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

Потребность в Ca<sup>++</sup> у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки

Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные –ионизированный Ca<sup>++</sup>), < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные –ионизированный Ca<sup>++</sup>)

Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca<sup>++</sup>)

1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca<sup>++</sup>

1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca<sup>++</sup>

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут

Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л

Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л

1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

– Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы) [12] (D) и инотропных препаратов [12] (D)

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

**Поддержание тканевой перфузии.** Алкализация является важнейшим звеном терапии пациентов с пороками развития легких, так как позволяет быстро достичь и эффективно поддерживать легочную вазодилатацию. Алкалоз может быть достигнут благодаря гипервентиляции (гипокапния) или внутривенному введению бикарбоната натрия 4%, т.е. посредством продолжительного микроструйного переливания под контролем pH. Рекомендуемый уровень pH - более 7,4-7,45. (D)  
**Персистирующая легочная гипертензия.**

• Неселективные вазодилататоры - это препараты-донаторы NO-группы. Следует помнить, что необходимым условием их безопасного применения является стабильная системная гемодинамика. (D)

Силденафил натрия [16] (относится к препаратам **Offlabel- нет показаний в инструкции применения в использованию при легочной гипертензии у новорожденного**) в начальной дозировке 1 мг/кг/сут в 4 приема. Максимально допустимая доза до 8мг/кг/сут. (D)

Раствор магния сульфата 25% разводят в двукратном объеме 5% раствора глюкозы для получения концентрации 8,5%. Начальную дозу 20-250мг/кг вводят в течении 30 мин. повторную дозу вводят через 8-12 часов с индивидуальным титрованием дозы 10-50 мкг/кг/час. Максимально допустимая доза 400мг/кг. [12] (D)

• Концентрации гемоглобина должны поддерживаться в пределах нормального диапазона значений. Предполагаемое пороговое значение концентрации гемоглобина у новорожденных, находящихся на вспомогательной вентиляции, составляет 120 г/л в 1-ю неделю, 110 г/л во 2-ю неделю и 90 г/л после 2 недели постнатальной жизни. (D)

• Если восстановлением ОЦК не удастся удовлетворительно повысить давление крови, необходимо ввести допамин (2-20 мкг/кг/мин) (D)

• Если сохраняется низкий системный кровоток, или есть необходимость лечения дисфункции миокарда, необходимо использовать добутамин (5-20 мкг/кг/мин) в качестве препарата первой линии и эпинефрин (адреналин) в качестве препарата второй линии (0,01-1,0 мг/кг/мин). (D)

• Парентеральное питание следует начинать с 1-го дня во избежание замедления роста и предусмотреть раннее введение белковых препаратов, начиная с 3,5 г/кг/день и жировых эмульсии 3,0 г/кг/день для поддержания должного количества калорий.

• Минимальное энтеральное питание также следует начинать через 24-48 часа после операции.

**реанимация новорожденных для хирургических пациентов**  
**основные**

Антибактериальные препараты	Ампициллин   порошок для приготовления пероральной суспензии 125 мг/5 мл, 60 мл
	Цефепим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 500 мг
	Ципрофлоксацин   концентрат для приготовления раствора для инфузий 100 мг/10 мл
	Цефоперазон + сульбактам   порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Цефтриаксон   порошок для приготовления раствора для инъекций 250 мг
	Ванкомицин   порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Меропенем   лиофилизат/порошок для приготовления раствора для инъекций 1,0 г
	Имипенем, циластатин   порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
	Азитромицин   порошок лиофилизированный для приготовления раствора для внутривенных инфузий 500мг
	Амоксициллин + клавулановая кислота   порошок для приготовления раствора для инъекций, 600 мг
	Цефуросксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 750 мг
	Амикацин   раствор для инъекций 100мг/2мл 2мл
	Гентамицин   раствор для инъекций 4%, 2,0 мл
	Тетрациклин   мазь 3% 15г
противогрибковые средства	Флуконазол   раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл
	Итраконазол   раствор для приема внутрь 10мг/мл 150мл
седативные, обезболивающие препараты	Фентанил   раствор для инъекций 0,005% 2мл
	Диазепам   раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5мг/мл 2мл
	Тримеперидин   раствор для инъекций 2% 1мл
	Морфин   раствор для инъекций 1% 1мл

	Пипекурония бромид   порошок лиофилизированный для инъекций, 4 мг
	Парацетамол   суппозитории ректальные 80мг
инотропные препараты	Добутамин *   раствор для инъекций 250 мг /50,0 мл
	Допамин   раствор/концентрат для приготовления раствора для инъекций 0,5%, 5 мл
	Эпинефрин   раствор для инъекций 0,18 % 1 мл
неселективные вазодилататоры	Силденафил   таблетки 25мг
витамины	Этамзилат   раствор для инъекций 12,5%, 2 мл
растворы для инфузии	Декстроза   раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат   раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид   раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза   раствор для инфузий 5% 200мл
	Декстроза   раствор для инфузий 10% 200мл
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат   раствор для инфузий 200мл
	Кальция глюконат   раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания   эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
	Комплекс аминокислот для парэнтерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом   раствор для инфузий 200 мл

### Дополнительно

1	Фосфолипидная фракция, выделенная из легочной ткани быка SF-R1 I (сурфактант)   лиофилизированный порошок для приготовления суспензии для эндотрахеального введения 45 мг/мл в комплекте с растворителем 1,2 мл
2	Порактант Альфа   суспензия для эндотрахеального введения 80 мг/мл, 1,5 мл
3	Бифидумбактерии живые   лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз
4	Дигоксин   таблетки 0,25мг
5	Фуросемид   раствор для инъекций 1%, 2 мл
6	Дексаметазон   раствор для инъекций 4мг/мл 1 мл
7	Фенобарбитал   таблетки 100мг
8	Сальбутамол   раствор для небулайзера 5 мг/мл, 20 мл
9	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл



10	Аминокапроновая кислота	раствор для инфузий 5%, 100 мл
11	Беклометазон	аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активируемый вдохом
12	Иммуноглобулин человека против цитомегаловируса	раствор для внутривенного введения 1000 Е/10 мл
	Каспофунгин	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 50 мг

### Для проведения анестезии

#### Основные

1	Атропин	раствор для инъекций 1 мг/мл
2	Диазепам	раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5 мг/мл 2 мл
3	Кетамин	раствор для инъекций 50 мг/мл 2 мл
4	Севофлуран	жидкость/раствор для ингаляций 250 мл
5	Суксаметония йодид	раствор для инъекций 2% 5 мл

#### Дополнительные

Антибактериальные препараты	Цефоперазон + сульбактам	порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим	порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Ванкомицин	порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Имипенем, циластатин	порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
противогрибковые средства	Флуконазол	раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл
обезболивающее	Парацетамол	суппозитории ректальные 80 мг
растворы для инфузии	Декстроза	раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат	раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид	раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза	раствор для инфузий 5% 200 мл
	Декстроза	раствор для инфузий 10% 200 мл
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат	раствор для инфузий 200 мл
	Кальция глюконат	раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания	эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
	Комплекс аминокислот для парэнтерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом	раствор для инфузий 200 мл

### В палате совместного пребывания

#### основные

## Дополнительные

1	Бифидумбактерии живые   лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз
2	Дигоксин   таблетки 0,25мг
3	Фенобарбитал   таблетки 100мг
4	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл
5	Беклометазон   аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активлируемый вдохом

### 3). Другие виды лечения

Эндотрахеальное введение сурфактанта, возможно, это обусловлено сурфактантодефицитом гипоплазированного легкого. (D)

#### 14.4 Хирургическое лечение. [17,18, 19, 1,2,3,4 ].

Хирургическое иссечение пораженной доли является соответствующее лечение у всех новорожденных и младенцев в возрасте до 2 -месячного возраста и у детей раннего возраста старше 2 месяцев , представляющих с тяжелыми респираторными симптомами .

В настоящее время оперативное вмешательство выполняют через 12-24 часа или после достижения стабильного состояния пациента со следующими параметрами [1,2,3,4].

SpO<sub>2</sub> -более 90-92%

Среднее АД, равное 50-55 мм.рт.ст.

Снижения степени легочной гипертензии или стабильный ее уровень (не более 55 мм.рт.ст)

Диурез не менее 1,5 и более 2 мл/кг/час

Лактат ниже 3 ммоль / л (D)

**КАМЛ.**Операцию выполняется открытым доступом или торакоскопической удалением пораженной части легкого (сегментэктомия, лобэктомия) с дренированием плевральной полости по Бюлау [18,19,1,2,3,4 ].

**СЛ** - торокатомия или торакоскопия-удаление секвестра. [1,2,3,4 ]. При внелегочной секвестрации по мере установления в связи с высоким риском малигнизации проводят резекцию патологической измененной ткани. Немедленное хирургическое вмешательство требуется у пациентов с дыхательной недостаточностью в связи с высокой частотой осложнений, часто рекомендуется даже у бессимптомных пациентов с СЛ [20, 21]

**Врожденная киста легкого-** удаление кист в связи высоким риском инфицирования и вероятности злокачественного перерождения в последующем. При кисте расположенной в средостении, проводят ее энуклеацию; в ткани лёгкого- выполняют сегмент-или лобэктомию. [ 22, 1,2,3,4 ].

**Врожденная лобарная эмфизема-**показание к экстремному оперативному лечению является угрожающая жизни дыхательная недостаточность в результате компрессии здорового лёгкого. Раннее хирургическое иссечение требуется для новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [23,24, 25, 1,2,3,4 ]

**Послеоперационный плевральный дренаж(D)**

- Устанавливают для удаления воздуха и жидкостей (пик накопления приходит на 2-5 сутки после операции) из плевральной полости;
- Должен быть помещен в водный замок (система Бюлау)
- Активная аспирация противопоказана- может вызвать резкое возвращение органов средостения в срединное положение, что приводит к гемодинамическим нарушениям.

#### **14.5 Профилактика**

Так как порок является врожденным специфической профилактики нет.

*Рекомендации:*

- Беременные женщины с антенатально выставленным пороком развития диафрагмы у плода должны госпитализироваться в перинатальные центры.

#### **14.6. Дальнейшее ведение, реабилитация:**

- Энтеральное питание должно быть начато после полного пассажа по кишечнику на 3-5 сутки после операции в сочетании с антирефлюксными лекарствами (класс рекомендации D) .

- Ежедневные перевязки послеоперационной раны

- Снятие швов на 7-10 сутки

- Всем детям, оперированным по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения –первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, витаминотерапия, лечебная физическая культура.

У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского пульмонолога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной». [24] (B)

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- отсутствие признаков воспаления плевральной полости и послеоперационной раны

- отсутствие послеоперационных осложнений: кровотечение из питающих сосудов, пневмония, сепсис

- расправление легочной паренхимы - контрольная рентгенограмма органов грудной и брюшной полости, через 4-5 часов, 24 часа, на 5 сутки, 10 сутки, 20 сутки и через 1 мес.

- отсутствие смещения органов средостения.

### **III.ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков:**

1) Ерекешов А.А. - Главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент.

2) Чувакова Т.К. - д.м.н., проф. кафедры неонтологии МУА

3) Білэл Р.Ә.- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., АО «ННЦМД»

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

**18. Рецензенты:**

Турсунов К.Т.- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., профессор кафедры детской хирургии КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова

Майлыбаев Б.М.- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., профессор

**19. Условия пересмотра протокола** производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

**20.Список использованной литературы:**

1) Неонатальная хирургия. Под ред. Ю.Ф. Исакова 1-е изд. М: « Династия» 2011, 311-332

2) Prem Puri : Newborn Surgery. Second Edition. London, 2003, ARNOLD.31:311

3) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Т.1. Пер. с англ. СПб.: Хардфорд, 1996,

4) Langston C., New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin. Pediatric Surg., 2003, 12, 17-37

5) T. Berrocal, C. Madrid, S. Novo, J. Gutierrez, A. Arjonilla, and N. Gomez-Leon, "Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology," *Radiographics*, vol. 24, no. 1, article e17, 2004. View at Scopus

6) J. Dembinski, M. Kaminski, R. Schild, C. Kubl, M. Hansmann, and P. Bartmann, "Congenital intrapulmonary bronchogenic cyst in the neonate-perinatal management," *American Journal of Perinatology*, vol. 16, no. 10, pp. 509–514, 1999. View at Scopus

7) C. C. Harle, O. Dearlove, R. W. M. Walker, and N. Wright, "A bronchogenic cyst in an infant causing tracheal occlusion and cardiac arrest," *Anaesthesia*, vol. 54, no. 3, pp. 262–265, 1999. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus

8) Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther.* 2001;16:178–186. [PubMed]

9) H. P. McAdams, W. M. Kirejczyk, M. L. Rosado-de-Christenson, and S. Matsumoto, "Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation," *Radiology*, vol. 217, no. 2, pp. 441–446, 2000. View at Scopus

10) G. Rocha, I. Azevedo, J. C. Pinto, C. S. Moura, and H. Guimarães, "Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases," *Revista Portuguesa de Pneumologia*, vol. 16, no. 5, pp. 849–857, 2010. View at Scopus

11) Sweet DG, Carnelli V, Greisen G, Hallman M, Ozek E, Plavka R, Saugstad OD, Simeoni U, Speer CP, Vento M, Halliday HL, European association of Perinatal Medicine: European consensus guidelines on the management of neonatal respiratory distress syndrome in preterm infants – 2013 update. *Neonatology* 2013; 99:353-368.

12) Интенсивная терапия при врожденной диафрагмальной грыже. /Пособие для практикующих врачей. Москва. 2011. Стр 51

- 13) Федеральное руководство по использованию лекарственных средств . Под редак. А.Г.Чучалина и др.М: 2014 г. XIV выпуск
- 14) Национальное руководство по интенсивной терапии. Под ред. Б.Р. Гельфанда, А.И. Салтанова. М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2009.
- 15) Интенсивная терапия при врожденной диафрагмальной грыже. /Пособие для практикующих врачей. Москва. 2011. Стр 51
- 16) Mukherjee A, Dombi T, Wittke B, Lalonde R: Population pharmacokinetics of sildenafil in term neonates: evidence of rapid maturation of metabolic clearance in the early postnatal period. *ClinPharmacolTher* 2009; 85: 56.
- 17) P.Pury, Hollwarth M.E. (eds), *Pediatric Surgery, Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag, Heidelberg, New York, 2003, 107-114/*
- 18) G. Shanmugam, K. MacArthur, and J. C. Pollock, "Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management," *European Journal of Cardiothoracic Surgery*, vol. 27, no. 1, pp. 45–52, 2005. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus
- 19) M. Stanton and M. Davenport, "Management of congenital lung lesions," *Early Human Development*, vol. 82, no. 5, pp. 289–295, 2006. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus
- 20) D. van Raemdonck, K. de Boeck, H. Devlieger et al., "Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients," *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, vol. 19, no. 4, pp. 388–395, 2001. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus
- 21) K. Ayed and A. Owayed, "Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation," *Chest*, vol. 124, no. 1, pp. 98–101, 2003. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus
- 22) F. Borgnat, P. Lupu Bratiloveanu, C. Gyenes, and Y. Le Bescond, "Bronchogenic cervical cyst in a child," *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale*, vol. 112, no. 1, pp. 54–56, 2011. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus
- 23) G. Rocha, I. Azevedo, J. C. Pinto, C. S. Moura, and H. Guimarães, "Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases," *Revista Portuguesa de Pneumologia*, vol. 16, no. 5, pp. 849–857, 2010. View at Scopus
- 24) Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., *Детская хирургия (Национальное руководство)*, т. 2: «Торакальная хирургия». М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2008, 200-301.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Пороки развития диафрагмы у новорожденных

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Пороки развития диафрагмы у новорожденных

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q 79.0 Врожденная диафрагмальная грыжа

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза

БЛД – бронхолегочная дисплазия

ВДГ – врожденная диафрагмальная грыжа

ИФА – иммуноферментный анализ

КЩР – кислотно-щелочное основание

КАМЛ – кистоаденематозная мальформация легкого

МВ – механическая вентиляция

ОАК – общий анализ крови

ОАП – открытый артериальный проток

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РКИ – рандомизированные контролируемые исследования

См H<sub>2</sub>O – сантиметры водного столба

СРАР – постоянное положительное давление в дыхательных путях

СРБ – С-реактивный белок

ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция

ЧД – частота дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация

ЭхоКГ – эхокардиография

РiP – пиковое давление на вдохе,

PEEP – пиковое давление на выдохе

T<sub>in</sub> – время вдох

FiO<sub>2</sub> – концентрация подаваемого кислорода

LHR – легочно-головное отношение

SIMV – Synchronized intermittent mandatory ventilation — синхронизированная принудительная перемежающаяся вентиляция легких (СППВЛ).

HFO (HFLO) – High frequency oscillation — высокочастотная осцилляция (осцилляционная ВЧ ИВЛ).

IPPV- Intermittent positive pressure ventilation (принудительная вентиляция без возможности спонтанного дыхания)

CDP–Continuous distending pressure — самостоятельное дыхание с постоянно положительным давлением в дыхательных путях (СДППД)

CPAP – Continuous positive airway pressure — самостоятельное дыхание с положительным давлением в дыхательных путях (СДППД).

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

**6. Категория пациентов\*:** новорожденные с врожденной диафрагмальной грыжей

**7. Пользователи протокола:** врачи неонатологи, анестезиологи-реаниматологи детские, детский (неонатальный) хирург стационаров

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

### **8. Определение:**

Врожденная диафрагмальная грыжа – это порок развития, при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную через естественные или патологические отверстия в диафрагме, а также путем выпячивания ее истонченного участка. ВДГ встречается с частотой 1:3000-4000 живорожденных детей; соотношение полов 1:1 [1,2]

Эмбриология. Диафрагма формируется из 4-х различных структур-поперечной перегородки, дорсальной пищеводной брыжейки, плевроперитонеального канала и межреберных мышц. В результате нарушения процесса закрытия плевроперитонеального канала на 8-10 неделе беременности возникает дефект диафрагмы. Органы брюшной полости могут эвентрировать через дефект в плевральную полость в течение всего периода после возвращения кишечника в брюшную полость (9-10 недель гестации). [2]

### **9. Клиническая классификация [2,3]:**

В зависимости от локализации грыжевых ворот врожденные диафрагмальные грыжи делят на:

*Грыжи собственно диафрагмы*

*Выпячивание истонченной зоны диафрагмы (истинные грыжи)*

- выпячивание ограниченной части купола
- выпячивание значительной части купола
- полное выпячивание одного купола (релаксация)

*Дефекты диафрагмы (ложные грыжи)*

- щелевидный задний дефект
- значительный дефект
- отсутствие купола диафрагмы

*Грыжи переднего отдела диафрагмы*

- передние грыжи (истинные грыжи)
- френоперикардальные грыжи (ложные грыжи)

- ретроградные френоперикардиальные грыжи (ложные грыжи)

*Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (истинные грыжи)*

- эзофагеальные
- параэзофагеальные

По расположению:

- Левосторонние (около 80%)
- Правосторонние (около 20%)-передняя Морганьи
- Двусторонние (менее 1%)

#### **10. Показания к госпитализации [1,2,3,4,5]**

**Экстренная:** верифицированный диагноз врожденной диафрагмальной грыжи у новорожденных.

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

##### **Основные**

- Общий анализ крови
- Определение газов крови
- Общий анализ мочи
- Коагулограмма
- Развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба)
- Определения группы крови и резус фактора
- ИФА: HBsAg и HCV total
- ИФА на ВИЧ
- Обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях
- Эхокардиодопплерография
- ЭКГ
- Нейросонография
- УЗИ органов брюшной полости

##### **Дополнительные:**

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- Иммунограмма
- Ангиопульмонография
- Бронхография
- Консультация невролога,
- Консультация кардиолога,
- Консультация пульмонолога
- Консультация генетика,
- Консультация анестезиолога
- Консультация клинического фармаколога



## **12. Диагностические критерии [1.2.3.4.5]:**

### **12.1. жалобы и анамнез:**

При рождении дыхание затрудненное, которое прогрессирует в динамике. Отмечается синюшность кожных покровов, которая усиливается при крике или попытках кормления.

### **12.2. Физикальное обследование:**

При осмотре обращает на себя внимания асимметрия грудной клетки с выбуханием со стороны поражения с отсутствием экскурсии.

Заметно участие вспомогательных дыхательных мышц, западает грудина, при вдохе воронкообразно втягивается надчревная область.

Запавший «ладьевидный живот».

На стороне поражения дыхание резко ослабленное или не прослушивается. На противоположной стороне дыхание ослаблено в меньшей степени. Отмечается симптом «передвижения сердца»: при рождении ребенка тоны сердца прослушиваются в обычном месте, но через 1-2 часа смещаются в здоровую сторону. В начале заболевания в грудной полости часто прослушиваются шумы перистальтики. Перкуторно над областью поражения отмечается тимпанит.

### **12.3. лабораторные исследования:**

Изменений в лабораторных анализах, специфичных для данного порока как правило, не бывают.

### **12.4. Инструментальные исследования [1, 4]:**

#### **Перинатальная диагностика.**

Перинатальное УЗИ может выявить ВДГ на 12-й и 16-ой нед. беременности, на которой отмечается смещение сердца (вправо – при левостороннем, и влево – при правостороннем поражении, появления в грудной клетки патологических анаэзогенных образований – желудок и петель тонкого кишечника и смещения в грудную полость плода доли печени и селезенку.

Для оценки постнатального прогноза используют индекс, отражающий степень гипоплазии легких или легочно-головное отношение-LHR. Плоды с LHR более 1,4 имеют благоприятный прогноз; при значении индекса менее 0,6 в 100% случаев исход летальный[6]

Сочетание с пороками развития других органов и систем до 50%, из них 20%-врожденные пороки сердца, 10,7%- пороки Ц.НС. и мочевыделительной системы, 10-12% являются составной частью различных наследственных синдромов (пентада Кантрелла, синдром Фринсе де Ланге и др). Частота хромосомных аномалий в среднем составляет 16%.

**Рентгенологические метод исследования:** смещение средостения; наличие ячеистых полостей, обусловленных перемещенными в грудную полость кишечными петлями.

**УЗИ** – выявляется смещение органов брюшной полости (в частности печени) в плевральную полость.

**ЭхоКГ** – выявляется сердце небольших размеров, смещенное в противоположную от грыжи сторону. В большинстве случаев имеются ОАП и открытое овальное окно, через которые осуществляется сброс крови справа налево.

Эхокардиографическое исследование может помочь в принятии решения относительно времени начала лечения гипотензии и выбора лечения.

Выполните эхокардиографию в течение первых 24 ч после и при рождении (D)

Для прогноза заболевания необходимо определение фракции выброса и массы миокарда левого желудочка. Важна также оценка степени развития легочных артерий с помощью индекса Nakata или модифицированного индекса McGoop (отношение суммы диаметров правой и левой легочных артерий к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы), так как отмечено, что при индексе менее 1,3 летальность среди пациентов достигает 100%.

### 12.5. Показания для консультации специалистов:

- Консультация невролога – при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксически-ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы. Цель: назначение терапии
- Консультация кардиолога – при выявлении гемодинамических нарушениях. Цель: назначение консервативной терапии
- Консультация генетика.

### 12.6. Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

Ложная диафрагмальная грыжа	КАМЛ	Опухоль средостения (нейробластома)	Легочная секвестрация	Бронхогенная киста	Врожденная лобарная эмфизема
При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	В зоне поражения тонкостенные воздушные кисты.	Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении	Отсутствие анэхогенного образования в структуре пораженного участка	Изолированное анэхогенное образование в структуре лёгкого, не сопровождающей повышение эхогенности окружающей ткани	Перерастяжение легочной паренхимы без деформации

**13. Цель лечения:** нормализация функции сердечно-легочной системы и погружение органов в брюшную полость с восстановлением целостности диафрагмы.

**14. Тактика лечения:**<sup>3,4</sup>

#### 14.1. немедикаментозное лечение

##### А. Стабилизация состояния новорожденного после рождения

*В родильном зале:*

Необходимые условия для адекватной стабилизации новорожденного:

- При рождении ребенка из группы риска по развитию ВПР на роды вызываются наиболее подготовленные сотрудники, владеющие современными знаниями и навыками проведения реанимации у новорожденных при рождении. (D)

● Интубация трахей и ИВЛ показана с первой минуты жизни. Уноворожденных с пренатально выставленной ВДГ противопоказана вентиляция с помощью маски: возможен заброс воздуха в желудок, перерастяжения желудка и кишечника, и, как следствие, сдавление легких и ухудшения легочной функции.

Стартовые параметры:

PIP 25 см. вод. ст

PEEP 3,0-5,0 см вод.ст

$FiO_2=0,4$

● Сразу после интубации трахей в желудок необходимо установить желудочный зонд с большим количеством отверстия для эвакуации содержимого.(D)

● Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия (D)

● Постоянная пульсоксиметрия – для клинической оценки право-левого шунтирования через открытый артериальный проток. Размещается два датчика. Один для определения преддуктальной сатурации - на правой руке, а другой для контроля постдуктальной сатурации - на правой ноге.(D)

● Постановка артериального катетера. - Для частого контроля газов крови установите артериальный катетер в артерию пуповины, либо катетеризируйте периферическую артерию (a. radialis). (D)

● Постановка центрального венозного катетера через вену пуповины или в бедренную вену, поскольку в любой момент может потребоваться введение инотропных препаратов.(D)

● Постановка пупочного венозного катетера может представлять трудности вследствие измененного положения сердца и печени, поэтому при возможности используйте катетер-линию, центральный венозный катетер, заводимый через периферическую вену.

● Сократить до минимума все инвазивные и другие процедуры, связанные с внешним воздействием на ребенка (санацию трахеи и др.), так как они могут спровоцировать легочную вазоконстрикцию

### **Б. Транспортировка.(D)**

Транспортировка новорожденного с ВДГ на всех этапах (из родильного зала в ПИТ,ОАРИТ, из родильного дома в стационар) осуществляется только после стабилизации показателей гемодинамики и дыхания.

Оценку риска транспортировки новорожденного можно провести используя формулу Красного креста[7]

$(Fr_x PaCO_2 \times FiO_2 \times MAP \times 100 / (PaO_2 \times 6000))$ , где

$Fr$ -частота вентиляции

$PaCO_2$  парциальное давление углекислого газа в артериальной крови пациента

$PaO_2$  - парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

$FiO_2$  - фракция вдыхаемого кислорода

MAP- среднее давление в дыхательных путях

Оценка риска:

до 10 баллов - транспортировку и можно проводить

10-20 баллов требуется наблюдение и коррекция интенсивной терапии в течении 30-60 мин.

Выше 20 баллов- риск летальности во время транспортировки ребенка очень высокий

Минимальная оценка =0,2 балла; максимальная оценка=65 баллов.

При всех нормальных показателях оценка по шкале приблизительно равна 1 баллу.

Принципы безопасной транспортировки: (D)

– в транспортном кювезе с ИВЛ, с параметрами вентиляции подобранные до транспортировки ребенка

– проведение мониторинга витальных функции (ЧСС, ЧД, температуры, сатурации)

– осуществление инфузионной терапии, введение инотропных и вазоактивных, седативных препаратов (смотрите ниже)

## **В. Респираторная терапия:**

### **Стратегия механической вентиляции (МВ) легких.**

● Механическая вентиляция легких практически всегда является необходимой. Основные задачи респираторной поддержки - обеспечить приемлемый газообмен, избежать высокого пикового давления вдоха, использовать пациент-триггерную вентиляцию для синхронизации аппаратных вдохов и попыток пациента. Методом выбора является ВЧО ИВЛ, [8] хорошо зарекомендовавшая себя в стратегии оптимизации легочного растяжения. (D)

● Для определения типа вентиляционной поддержки используют индекс оксигенации (OI) (D)

$OI = MAP, \text{ см.вд.ст.} \times FiO_2 / PaO_2, \text{ мм.рт.ст} \times 100\%$  ; где

MAP - среднее давление в дыхательных путях ребенка, при проведения традиционной вентиляции легких или при постоянном раздувающим давлении, а так же при проведении пациенту ВЧО ИВЛ;

$FiO_2$  фракция кислорода во вдыхаемом воздухе

$PaO_2$  парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

● OI более 12 расценивается как показание к ВЧО ИВЛ; более 25- показание к ингаляции к оксиду азота; более 40 является к показанием к проведению ЭКМО; в последнем случае риск летального исхода возрастает до 80%. (D)

● Рекомендуемые инициальные параметры ИВЛ для доношенного ребенка с ВДГ: PIP 18-22 см H<sub>2</sub>O, PEEP 4-5 см H<sub>2</sub>O, Tin 0,36-0,38 сек, FiO<sub>2</sub> 1,0 (снижение концентрации кислорода нужно проводить крайне осторожно, под контролем PaO<sub>2</sub>, из-за опасности спровоцировать криз легочной гипертензии), дыхательный объем 7-8 мл. (D)

● В режиме SIMV частота аппаратных циклов от 20 до 40 в мин, в режиме Assist/Control важно убедиться в регулярности спонтанного дыхания ребенка.

● При переводе на ВЧО ИВЛ устанавливается CDP на 1-2 см H<sub>2</sub>O больше, чем MAP при традиционной вентиляции, и регулируется под контролем PaO<sub>2</sub> и рентгенографии грудной клетки. Амплитуда подбирается до достижения видимого дрожания грудной клетки и изменяется в зависимости от PaCO<sub>2</sub>. Tin 33%. FiO<sub>2</sub> 1,0. (D)

• МВ может осуществляться посредством традиционной вентиляции с перемежающимся положительным давлением (IPPV) или высокочастотной осцилляторной вентиляции легких (HFOV). HFOV и традиционная IPPV обладают аналогичной эффективностью, поэтому следует применять метод вентиляции, наиболее эффективный в каждом конкретном отделении. (D)

• Значения показателей газов крови:  $\text{PaCO}_2$  35-45 мм Hg (нормокапния) и перmissive гиперкапнии ( $\text{PaCO}_2$  до 60-65 мм Hg), при pH 7,4 и более за счет метаболической алкализации-обеспечивает адекватное кислородоснабжение на тканевом уровне.

Важно помнить, что потенциально более опасным является не столько какой-либо уровень  $\text{PaCO}_2$ , сколько резкие его колебания.

• ВЧО ИВЛ стартовые режимы

*Стартовые режимы:*

–  $\text{CDP} (\text{Paw}) = \text{MAP} + 1-2$  см вод ст

– Hz (частота колебаний) = 10-12 Гц (при массе тела новорожденного более 200 гр)

– Power (мощность –P) =  $4m + 25$ , где m-масса тела ребенка.

– Flow (поток газовой смеси в аппарате) = 20 л/мин.

–  $T_m$  (время вдоха) = 33%

Далее параметры корректируют под контролем  $\text{PaCO}_2$  и  $\text{PaO}_2$  (D)

• Ингаляция оксида азота [4,9] используется для снижения легочного сосудистого сопротивления пациентов, которые плохо отвечают на механическую вентиляцию легких и заместительную терапию сурфактантом. Молекула оксида азота NO продуцируется эндогенно при взаимодействии фермента нитроксидсинтазы и аргинина, что ведет к вазодилатации. Ингаляция оксида азота позволяет достичь селективной вазодилатации сосудов легких. Доза iNO подбирается от 1 до 20 ppm до получения клинического эффекта. Продолжительность не более 7 сут. При положительном эффекте (улучшение оксигенации и степени легочной гипертензии) концентрацию NO снижают ступенчато до 5 ppm в первые 4-6 часов. Далее снижение на 1 ppm медленно, в течении 1-5 сут. критериями отмены ингаляции NO является  $\text{PaO}_2$  более 50-60 мм.рт.ст. при  $\text{FiO}_2$  менее 0,6 и концентрация NO, равной 1 ppm в течении 60 мин. Перед разъединением с контурам пациента необходимо увеличить  $\text{FiO}_2$  на 10-15%. При ингаляции оксид азота возможно образование метгемоглобина: его уровень в крови не должен превышать 2,5%. (D)

**Респираторная терапия после операции [4] : (D)**

• После операции продолжают проводить ИВЛ с параметрами, которая проводилась во время операции.

• Переход от ВЧ на традиционную ИВЛ проводится при снижении  $\text{Paw}$  ниже 12,0 и  $\text{FiO}_2 < 0,4$  : PIP до 25 см. вод. ст., PEEP 3-5 см вод.ст.,  $T_{in}$  0,35 сек.

• При появлении попыток адекватного спонтанного дыхания ребенок переводится на вспомогательную вентиляцию.

• Прекращение МВ с экстубацией и переводом на СРАР необходимо осуществлять в как можно более ранние сроки после операции, в том случае, если это клинически безопасно и концентрации газов крови приемлемы (D)

- Критерии Экстубации [5.4.3.] (D)  
 PIP менее 14-18 см. вод. Ст  
 PEEP менее 4 см вод.ст  
 $FiO_2=0,4$

Частота дыхания менее 60 в минуту

- При отлучении от МВ допускается умеренная степень гиперкапнии, при условии, что рН сохраняется на уровне выше 7,22

## 15.2. Медикаментозное лечение [2,3,4]

### Обезболивание (D)

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

- Диазепам или медозалам 0,1 мг/кг/час
- Промедол 0,1-0,2 мг/кг/час
- Фентанил 1-3 мкг/кг /час(для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).
- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

Послеоперационное обезболивание:

внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно;

- Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома(D)
- При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

- Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации
- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

### Антибактериальная терапия[4] (D)

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

При эмпирическом лечении в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия.[1,5,10] (таблица 2).

### Выбор антибактериальных препаратов.

Антимикробные химиопрепараты	Показания к применению
<b>Препараты «стартовой» терапии.</b>	
<i>Антибиотики:</i> Цефалоспорины I-IIпоколения Аминогликозиды Аминопенициллины Макролиды(по показаниям)	<i>Инвазивные</i> – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.

### Препараты «резерва».

Цефалоспорины III-IV поколения Аминогликозиды II-III поколения Карбапенемы (имипенем, меропенем) Рифампицин	<i>Инвазивные</i> – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями (гнойный плеврит, пневмоторакс), <i>среднетяжелые</i> – при неэффективности препаратов стартовой терапии.
--	---

«Препаратами резерва» при лечении ВПР легких у новорожденных служат карбапенемы, которые при проведении эмпирической терапии назначаются в случаях неэффективности предшествующего лечения или по витальным показаниям.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Антибактериальные препараты для лечения инфекций у доношенных новорожденных. [10] (D) Таблица 2

Препарат	Суточная доза для парентерального введения (кроме макролидов)
<i>Аминопенициллины</i>	
Ампициллин	50-100 мг/кг в 3 введения
Амоксициллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
<i>Ингибиторзащищенные пенициллины с антисинегнойным действием</i>	
Тикарциллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
Цефалоспорины I-II поколения	
Цефазолин	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефуросима натриевая соль	50-100 мг/кг в 2 введения
Цефалоспорины III поколения	
Цефотаксим	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефтриаксон	50-75 мг/кг в 1 введение
<i>Цефалоспорины III поколения с антисинегнойным действием</i>	
Цефтазидим	50-100 мг/кг в 3 введения
Цефоперазон	50-100 мг/кг в 2 введения
Карбапенемы	
Имипенем	60 мг/кг в 3 введения
Гликопептиды	
Ванкомицин	60 мг/кг в 2 введения
<i>Аминогликозиды</i>	
Гентамицин	5-7 мг/кг в 2 введения (у недоношенных 1-й недели жизни в 1 введение)
Амикацин	15 мг/кг в 2 введения (то же)
Нетилмицин	5 мг/кг в 2 введения (то же)
Линкозамиды	
Линкомицин	60 мг/кг в 3 введения
Клиндамицин	25 мг/кг в 3 введения
<i>Макролиды для приема внутрь</i>	
Спирамицин	15 тыс. ЕД/кг в 2 приема
Рокситромицин	5-8 мг/кг в 2 приема
Азитромицин	10 мг/кг в 1 прием
<i>Препараты других групп</i>	
Хлорамфеникол	80-100 мг/кг в 2 введения
Рифампицин	50-100 мг/кг в 2 введения
Метронидазол	30 мг/кг в 3 введения

## Противогрибковая терапия [4] (D)

Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:

- флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель

В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение

## Инфузионная терапия [3,4,5] (D)

● Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день. Объем инфузионной терапии может быть очень переменчивым, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

● У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней

Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл / кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза . [4] (D)

## РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ [11] (A)

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

### РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl

1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

**Объем 10% NaCl (мл) = (135 – Na больного) × m тела × 0.175**

### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л
- Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)

– 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl

– 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

V(мл 4% KCl) = потребность в K+(ммоль) × m тела × 2

### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

- Потребность в Ca<sup>++</sup> у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные –ионизированный Ca<sup>++</sup>), < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные –ионизированный Ca<sup>++</sup>)
- Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca<sup>++</sup>)
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca<sup>++</sup>
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca<sup>++</sup>



## РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л
- Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

● Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы)[5,11] (D)

● и инотропных препаратов [5](D)

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

● *Поддержание тканевой перфузии.* Алкализация является важнейшим звеном терапии пациентов с ВДГ, так как позволяет быстро достичь и эффективно поддерживать легочную вазодилатацию. Алкалоз может быть достигнут благодаря гипервентиляции (гипокапния) или внутривенному введению бикарбоната натрия 4%, т.е. посредством продолжительного микроструйного переливания под контролем рН. Рекомендуемый уровень рН - более 7,4-7,45. (D)

*Персистирующая легочная гипертензия.* Неселективные вазодилататоры - это препараты-донаторы NO-группы. Следует помнить, что необходимым условием их безопасного применения является стабильная системная гемодинамика.(D)

● Силденафил натрия [3,4,12,13] (относится к препаратам **Off label- нет показаний в инструкции применения в использованию при легочной гипертензии у новорожденного**) в начальной дозировке 1 мг/кг/сут в 4 приема. Максимально допустимая доза до 8мг/кг/сут. (D)

● Раствор магния сульфата 25% разводят в двукратном объеме 5% раствора глюкозы для получения концентрации 8,5%. Начальную дозу 20-250мг/кг вводят в течении 30 мин. повторную дозу вводят через 8-12 часов с индивидуальным титрованием дозы 10-50 мкг/кг/час. Максимально допустимая доза 400мг/кг.[4] (D)

● Концентрации гемоглобина должны поддерживаться в пределах нормального диапазона значений. Предполагаемое пороговое значение концентрации гемоглобина у новорожденных, находящихся на вспомогательной вентиляции, составляет 120 г/л в 1-ю неделю, 110 г/л во 2-ю неделю и 90 г/л после 2 недели постнатальной жизни.(D)

● Если восстановлением ОЦК не удастся удовлетворительно повысить давление крови, необходимо ввести допамин (2-20 мкг/кг/мин) (D)

● Если сохраняется низкий системный кровоток, или есть необходимость лечения дисфункции миокарда, необходимо использовать добутамин (5-20 мкг/кг/мин) в качестве препарата первой линии и эпинефрин (адреналин) в качестве препарата второй линии (0,01-1,0 мг/кг/мин).(D)

- Парентеральное питание следует начинать с 1-го дня во избежание замедления роста и предусмотреть раннее введение белковых препаратов, начиная с 3,5 г/кг/день и жировых эмульсии 3,0 г/кг/день для поддержания должного количества калорий.
- Минимальное энтеральное питание также следует начинать через 24-48 часа после операции.

### Реанимация новорожденных для хирургических пациентов основные

Антибактериальные препараты	Ампициллин   порошок для приготовления пероральной суспензии 125 мг/5 мл, 60 мл
	Цефепим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 500 мг
	Ципрофлоксацин   концентрат для приготовления раствора для инфузий 100 мг/10 мл
	Цефоперазон + сульбактам   порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Цефтриаксон   порошок для приготовления раствора для инъекций 250 мг
	Ванкомицин   порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Меропенем   лиофилизат/порошок для приготовления раствора для инъекций 1,0 г
	Имипенем, циластатин   порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
	Азитромицин   порошок лиофилизированный для приготовления раствора для внутривенных инфузий 500мг
	Амоксициллин + клавулановая кислота   порошок для приготовления раствора для инъекций, 600 мг
	Цефуроским   порошок для приготовления раствора для инъекций, 750 мг
	Амикацин   раствор для инъекций 100мг/2мл 2мл
	Гентамицин   раствор для инъекций 4%, 2,0 мл
	Тетрациклин   мазь 3% 15г
противогрибковые средства	Флуконазол   раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл

	Итраконазол   раствор для приема внутрь 10мг/мл 150мл
седативные, обезболивающие препараты	Фентанил   раствор для инъекций 0,005% 2мл
	Диазепам   раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5мг/мл 2мл
	Тримеперидин   раствор для инъекций 2% 1мл
	Морфин   раствор для инъекций 1% 1мл
	Пипекурония бромид   порошок лиофилизированный для инъекций, 4 мг
	Парацетамол   суппозитории ректальные 80мг
инотропные препараты	Добутамин *   раствор для инъекций 250 мг /50,0 мл
	Допамин   раствор/концентрат для приготовления раствора для инъекций 0,5%, 5 мл
	Эпинефрин   раствор для инъекций 0,18 % 1 мл
неселективные вазодилаторы	Силденафил   таблетки 25мг
витамины	Этамзилат   раствор для инъекций 12,5%, 2 мл
растворы для инфузии	Декстроза   раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат   раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид   раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза   раствор для инфузий 5% 200мл
	Декстроза   раствор для инфузий 10% 200мл
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат   раствор для инфузий 200мл
	Кальция глюконат   раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания   эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
	Комплекс аминокислот для парэнтерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом   раствор для инфузий 200 мл

### Дополнительно

1	Фосфолипидная фракция, выделенная из легочной ткани быка SF-RI 1 (сурфактант)   лиофилизированный порошок для приготовления суспензии для эндотрахеального введения 45 мг/мл в комплекте с растворителем 1,2 мл
2	Порактант Альфа  суспензия для эндотрахеального введения 80 мг/мл, 1,5 мл
3	Бифидумбактерии живые  лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз

4	Дигоксин   таблетки 0,25мг
5	Фуросемид   раствор для инъекций 1%, 2 мл
6	Дексаметазон   раствор для инъекций 4мг/мл 1 мл
7	Фенобарбитал   таблетки 100мг
8	Сальбутамол   раствор для небулайзера 5 мг/мл, 20 мл
9	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл
10	Аминокaproновая кислота   раствор для инфузий 5%, 100 мл
11	Беклометазон   аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активированный вдохом
12	Иммуноглобулин человека против цитомегаловируса   раствор для внутривенного введения 1000 Е/10 мл
13	Каспофунгин   лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 50 мг

### Для проведения анестезии

#### Основные

1	Атропин   раствор для инъекций 1мг/мл
2	Диазепам   раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5мг/мл 2мл
3	Кетамин   раствор для инъекций 50мг/мл 2мл
4	Севofлуран   жидкость/раствор для ингаляций 250 мл
5	Суксаметония йодид   раствор для инъекций 2% 5мл

#### Дополнительные

1	Пипекурония бромид   порошок лиофилизированный для инъекций, 4 мг
2	Фентанил   раствор для инъекций 0,005% 2мл
3	Этамзилат   раствор для инъекций 12,5%, 2 мл

### В палате совместного пребывания

#### основные

Антибактериальные препараты	Цефоперазон + сульбактам   порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Ванкомицин   порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Имипенем, циластатин   порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
противогрибковые средства	Флуконазол   раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл

обезболивающее	Парацетамол   суппозитории ректальные 80мг
растворы для инфузии	Декстроза   раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат   раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид   раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза   раствор для инфузий 5% 200мл
	Декстроза   раствор для инфузий 10% 200мл
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат   раствор для инфузий 200мл
	Кальция глюконат   раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания   эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
	Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом   раствор для инфузий 200 мл

#### Дополнительные

1	Бифидумбактерии живые   лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз
2	Дигоксин   таблетки 0,25мг
3	Фенобарбитал   таблетки 100мг
4	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл
5	Беклометазон   аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активируемый вдохом

#### 14.3 Другие виды лечения

- Эндотрахеальное введение сурфактанта, возможно, это обусловлено сурфактантодефицитом гипоплазированного легкого. (D)
- ЭКМО [14,15,16,17,18]. (D)

Если проводимая терапия все равно не обеспечивает приемлемой оксигенации и перфузии, рассматриваются показания для проведения экстракорпоральной мембранной оксигенации

Проводят ЭКМО через двухпросветный катетер, вводимый во внутреннюю яремную вену, таким образом избегая перевязки правой общей сонной артерии. Индекс оксигенации 20-25 и более рассматривается как показание для ЭКМО. Из-за высокого риска, связанного с гепаринизацией, кандидаты на ЭКМО должны иметь гестационный возраст более 34 недель, вес более 2000 г, не иметь никаких внутричерепных кровоизлияний на УЗИ головного мозга, и находиться на ИВЛ не более 10-14 дней.

В настоящее время более часто используется в предоперационной стабилизации

#### 14.4. Хирургическое вмешательство.

В настоящее время оперативное вмешательство выполняют через 12-24 часа после достижения стабильного состояния пациента со следующими параметрами [1,2,3,4].

SpO<sub>2</sub> - более 90-92%

- Среднее АД, равное 50-55 мм.рт.ст.
- Снижения степени легочной гипертензии или стабильный ее уровень (не более 55 мм.рт.ст)
- Диурез не менее 1,5 и более 2 мл/кг/час
- Лактат ниже 3 ммоль / л(D)

Операция выполняется открытым доступом или торакоскопической или лапароскопической пластикой диафрагмы, [19, 20, 21, 1,2, ], критериями отбора которого является:

- Расположение желудка и печени в брюшной полости
- Отсутствие грыжи пищеводного отверстия диафрагмы
- Низкие показатели ИВЛ (PIР менее 24 мм.рт.ст.)

#### **Этапы операции:**

**1 этап** - формирование купола диафрагмы.[19, 20,1,2,]. (А)

При левосторонних, парастеральных, френико-перикордиальных и ложных правосторонних грыжах, когда в грудной клетке только полые органы, выполняется лапаротомия со стороны поражения поперечным или подреберным доступом. После низведения органов в брюшную полость осматривается плевральная полость, оцениваются размеры и дыхательная экскурсия легкого. Определяется наличие или отсутствие грыжевого мешка, который необходимо иссечь или использовать для пластики купола диафрагмы. Дефект купола диафрагмы ушивается местными тканями. При больших дефектах купола используются вставки из дакроновой сетки или гофрированный грыжевой мешок. При аплазии купола используется пласт из передней брюшной стенки.

**2 этап** – погружение органов в брюшную полость, ушивание послеоперационной раны. При висцеро – абдоминальной диспропорции используются способы этапного погружения органов.

#### **Послеоперационный плевральный дренаж (D)**

- Устанавливают для удаления воздуха и жидкостей (пик накопления приходит на 2-5 сутки после операции) из плевральной полости;
- Должен быть помещен в водный замок (система Бюлау)
- Активная аспирация противопоказана – может вызвать резкое возвращение органов средостения в срединное положение, что приводит к гемодинамическим нарушениям.

#### **14.5. Профилактика**

Так как порок является врожденным специфической профилактики нет.

Рекомендации:

- Беременные женщины с антенатально выставленным пороком развития диафрагмы у плода должны госпитализироваться в перинатальные центры.

#### **14.6. Дальнейшее ведение, реабилитация:**

- Энтеральное питание должно быть начато после полного пассажа по кишечнику на 3-5 сутки после операции в сочетании с антирефлюксными лекарствами (класс рекомендации D) .

- Ежедневные перевязки послеоперационной раны
- Снятие швов на 7-10 сутки
- Всем детям, оперированным по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения – первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, витаминотерапия, лечебная физическая культура.

У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского пульмонолога, невропатолога и гастроэнтеролога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной». [22] (B)

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- отсутствие признаков воспаления плевральной полости и послеоперационной раны
- отсутствие послеоперационных осложнений: кровотечение из питающих сосудов, пневмония, сепсис
- физиологичный уровень расположения диафрагмы – контрольная рентгенограмма органов грудной и брюшной полости, через 4-5 часов, 24 часа, на 5 сутки, 10 сутки, 20 сутки и через 1 мес.
- отсутствие смещения органов брюшной полости в плевральную и перикардальную полости;
- отсутствие смещения органов средостения.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков:**

- 1) Ерекешов А.А. – главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент;
- 2) Чувакова Т.К. – д.м.н., профессор кафедры неонатологии АО «МУА»;
- 3) Біләл Р.Ә. – к.м.н., детский хирург АО «ННЦМД», врач высшей категории.

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов** – отсутствует

#### **18. Рецензенты:**

Лозовой В.М. – детский хирург, д.м.н., профессор, зав. кафедрой детской хирургии АО «МУА»

Майлыбаев Б.М. – детский хирург, главный научный сотрудник отдела детской хирургии АО «ННЦМД», д.м.н., профессор

**19. Условия пересмотра:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

## 20. Список использованной литературы:

- 1) Неонатальная хирургия. Под редакцией Ю.Ф. Исакова и др.- Москва 2011 г.
- 2) Баиров Г.А., Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. - Ст – Петербург: Питер, 1997.- 462 с.
- 3) Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. /Reiss a T. Schaible b L. van den Houta I. Capolupo c K. Allegaertd A. van Heijst e M. Gorett Silva f A. Greenough g D. Tibboel a for the CDH EURO consortium.2010
- 4) Интенсивная терапия при врожденной диафрагмальной грыже. /Пособие для практикующих врачей. Москва. 2011. Стр 51
- 5) Степанов Э.А., Кучеров Ю.И., Пороки развития диафрагмы. Руководство по педиатрии. Т.2: «Хирургические болезни детского возраста». М.: «Династия», 2006, 128-34.
- 6) Metkus A., Filly R., Stringer M. et al. Sonographic predictor of survival in fetal diaphragmatic hernia // J.Pediatr.Surg. 1996. V. 31. P. 148-151.)
- 7) A. Numanoglu, C. Morrison, and H. Rode. Prediction of outcome in congenital diaphragmatic hernia //PediatrSurgInt 13:564–568, (October), 1998
- 8) Любименко В.А., Мостовой А.В., Иванов С.Л. Высокочастотная вентиляция легких в интенсивной терапии новорожденных. СПб.: Мир Медицины, 2001
- 9) Finer NN, Barrington KJ: Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. Cochrane Database Syst Rev 2006:CD000399..
- 10) Федеральное руководство по использованию лекарственных средств . Под редак. А.Г.Чучалина и др.М: 2014 г. XIV выпуск
- 11) Национальное руководство по интенсивной терапии. Под ред. Б.Р. Гельфанда, А.И. Салтанова. М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2009.
- 12) Noori S, Friedlich P, Wong P, et al: Cardiovascular effects of sildenafil in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension. Neonatology2007; 91: 92.
- 13) Mukherjee A, Dombi T, Wittke B, Lalonde R: Population pharmacokinetics of sildenafil in term neonates: evidence of rapid maturation of metabolic clearance in the early postnatal period. ClinPharmacolTher 2009; 85: 56.
- 14) Langham MR Jr, Krummel TM, Bartlett RH.et al: Mortality with extracorporeal membrane oxygenation following repair of congenital diaphragmatic hernia in 93 infants. J.PediatrSurg 1987; 22: 1150.364 Neonatology 2010;98:354–364 Reiss et al.
- 15) Van Meurs KP, Newman KD, Anderson KD,Short BL: Effect of extracorporeal membrane oxygenation on survival of infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 1990;117: 954.
- 16) Davis PJ, Firmin RK, Manktelow B, et al:Long-term outcome following extracorporeal membrane oxygenation for congenital
- 17) diaphragmatic hernia: the UK experience. J. Pediatr 2004; 144: 309.
- 18) Lally KP, Paranka MS, Roden J, et al: Congenital diaphragmatic hernia. Stabilizationand repair on ECMO. Ann Surg 1992; 216:569.



19) Morini F, Goldman A, Pierro A: Extracorporeal membrane oxygenation in infants with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review of the evidence. Eur J PediatrSurg2006; 16: 385.

20) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Т.1. Пер. с англ. СПб.: Хардфорд, 1996, 384.

21) PremPuri: Newborn Surgery. Second Edition. London, 2003, ARNOLD.31:311

22) Zee, van-der, D.C., Bax N.M., Kramer W.L. et al. Laparoscopic management of a paraesophageal hernia with intrathoracic stomach in infants // Eur. J. Pediatr. Surg.-2001.-Vol. 11,№1.-P. 52-54.

23) Вавилов А. В. Оптимизация лечебно-диагностического алгоритма и диспансеризации детей при врожденных диафрагмальных грыжах. Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Санкт-Петербург – 2005. С 25

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №6  
от «05» мая 2014 года

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Пороки развития пищевода у новорожденных

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Пороки развития пищевода у новорожденных

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q 39 Врожденные аномалии ( пороки развития ) пищевода

Q 39.0 Врожденная атрезия пищевода без свища

Q 39.1 Врожденная атрезия пищевода с трахео-пищеводным свищом

Q39.8 Другие врожденные аномалии пищевода

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

Er – эритроциты;

FiO<sub>2</sub> – концентрация подаваемого кислорода

Hb – гемоглобин

Ht – гематокрит

L – лейкоциты

NIPPV – назальная вентиляция с прерывистым положительным давлением

АЛТ – аланинаминотрансфераза

БЛД – бронхолегочная дисплазия

ВЖК – внутрижелудочковое (нетравматическое) кровоизлияние

ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИТ – интенсивная терапия

ИФА – иммуноферментный анализ

ККТ – контрастная КТ

КТ – компьютерная томография

КЩС – кислотно-щелочное состояние

МВ – механическая вентиляция

МРТ – магнитно-ядерная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОАП – открытый артериальный проток

ОЦК – объем циркулирующей крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РДС – Респираторный дистресс синдром

РН – ретинопатия недоношенных

См. H<sub>2</sub>O – сантиметров водного столба

CPAP – постоянное положительное давление в дыхательных путях

СРБ – С – реактивный белок

СУВ – синдром утечки воздуха

ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция

ТТН – транзиторноетахипноэ новорожденных

ЧД – частота дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращении

ЭхоКГ – эхокардиография

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

**6. Категория пациентов:** новорожденные дети.

**7. Пользователи протокола:** врач детский, неонатальный хирург стационара

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

**8. Определение.** Атрезия пищевода – это неполное формирование пищевода, часто сочетающееся с трахеопищеводным свищем. Диагноз ставят при невозможности провести назогастральный зонд в желудок. Лечение оперативное. Частота – 1 на 3000-5000 новорождённых [1].

### **9. Клиническая классификация**

Известно около 100 вариантов этого порока, однако выделяют три наиболее распространенных:

- атрезия пищевода и свищ между дистальной частью пищевода и трахеей (86-90%),

- изолированная атрезия пищевода без свища (4-8%),
- трахеопищеводный свищ, «тип Н» (4%).

В 50-70% случаев атрезии пищевода встречаются сочетанные пороки развития:

- врожденные пороки сердца (20-37%),
- пороки ЖКТ (20-21%),
- дефекты мочеполовой системы (10%),
- дефекты опорно-двигательного аппарата (30%),
- дефекты черепно-лицевой области (4%).

В 5-7% случаев атрезия пищевода сопровождается хромосомными аномалиями (трисомия 18, 13 и 21). Своеобразное сочетание аномалий развития при атрезии пищевода обозначены как «VATER» по начальным латинским буквам следующих пороков развития (5-10%):

- пороки позвоночника (V),
- пороки заднего прохода (A),
- трахеопищеводный свищ (T),
- атрезия пищевода (E),
- дефекты лучевой кости (R).

30-40% детей с атрезией пищевода не доношены до срока или имеют задержку внутриутробного развития. [2]

#### **10. Показания к госпитализации:**

экстренная госпитализация новорожденного по установлению диагноза [1].

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

- ОАК (6 параметров)
- определение газов крови
- общий анализ мочи
- коагулограмма
- определение общего белка
- определение мочевины и остаточного азота
- определение АЛТ, АСТ
- определение глюкозы
- определение билирубина
- определение калия и натрия
- определение диастазы
- определение группы крови и резус фактора
- обзорная рентгенография органов грудной клетки
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- эхокардиодоплерография
- ЭКГ
- нейросонография
- рентгенологическое обследование с контрастированием пищевода.

#### **12. Диагностические критерии[3]**

##### **12.1. жалобы и анамнез:**

**пренатальная диагностика[9]:** многоводие, отсутствие визуализации желудка, визуализация расширенного проксимального сегмента пищевода.

**постнатальная диагностика:** большое количество пенистых выделений изо рта и носа.

Подозрение должно усилиться, если после обычного отсасывания слизи последняя продолжает быстро накапливаться в большом количестве.

Невозможность провести назогастральный зонд в желудок [3].

**12.2. физикальное обследование:** у всех детей с непроходимостью пищевода к концу первых суток после рождения можно выявить довольно отчетливые нарушения дыхания (аритмия, одышку) и цианоз. Аускультативно: в легких определяется обильное количество влажных разнокалиберных хрипов. Вздутие живота указывает на имеющийся свищ между дистальным сегментом пищевода и дыхательными путями [3].

**12.3. лабораторные исследования:**

- анализ крови на электролиты – метаболический ацидоз,
- ОАК – лейкоцитоз.

**12.4. инструментальные исследования [4]:**

• Катетеризация пищевода через нос тонким рентгеноконтрастным катетером с закругленным концом. При атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 6 сантиметров, утыкается в слепой конец пищевода или, заворачиваясь, выходит через нос ребенка.

• «Проба Элефанта» (англ. elephant - слон) – воздух, введенный через зонд в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа.

• Обзорная рентгенография грудной клетки и органов брюшной полости:

a) безконтрастная – при атрезии рентгеноконтрастный катетер отчетливо виден в слепом отрезке пищевода. Наличие воздуха в желудке и кишечнике указывает на свищ между трахеей и абдоминальным концом пищевода. При безсвищевых формах – отсутствие газ в желудочно-кишечном тракте;

b) контрастная (контрастирование введенного зонда водорастворимыми контрастными средствами) - при атрезии четко видно слепой конец пищевода, при наличии свищей - затекание контраста в трахею.

**12.5. Показания для консультации специалистов:**

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиолога – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям).

**12.6. Дифференциальная диагностика [1,4]:**

• Асфиктические состояния новорожденного, вызванные родовой травмой и аспирационной пневмонией.

• изолированный трахеопищеводный свищ.

• «асфиктическое ущемление» диафрагмальной грыжи.

## Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

Агрезия пищевода	Асфиктическое ущемление диафрагмальной грыжи	Изолированный трахеопищеводный свищ	Асфиктические состояния новорожденного, вызванные роловой травмой и аспирационной пневмонией
При агрезии четко видно слепой конец пищевода, при наличии свищей - затекание контраста в трахею.	При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	Контрастное вещество свободно проходит в желудок и кишечник. Возможно контрастирование трахеи.	Контрастное вещество свободно проходит в желудок и кишечник.

### 13. Цели лечения

ликвидация трахео-пищеводного соустья с формированием анастомоза пищевода.

### 14. Тактика лечения [1,4] –

#### 14.1. немедикаментозное лечение:

Режим – палата интенсивной терапии,

полное парентеральное питание до коррекции ВПР,

комплекс мероприятий, направленных на предупреждение аспирации слюны путем постановки катетера и ее постоянной аспирации,

профилактика рефлюкса желудочного содержимого через свищ созданием возвышенного положения ребенка.

#### 14.2. медикаментозное лечение [1,6]

Антибиотикотерапия

Препараты «стартовой» терапии:

- цефалоспорины 2-3-го поколения,
- аминогликозиды,
- аминопенициллины,
- макролиды;

Препараты «резерва»:

- цефалоспорины 3-4-го поколения,
- аминогликозиды 2-3-го поколения,
- карбапенемы,
- рифампицин.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Обезболивающие:

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

– Диазепам или медозалам 0,1 мг/кг/час

– Промедол 0,1-0,2 мг/кг/час

– Фентанил 1-3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).

– Атракуриума бислат 0,5 мг/кг/час

– Пипекурония бромид 0,025 мг/кг/час

Послеоперационное обезболевание:

внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10 мкг/кг/час в сочетании с ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно; Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома

При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

– Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации

– Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

– миорелаксанты при натяжении анастомоза:

– Листенон, ардуан;

Инфузионная терапия и парентеральное кормление:

– Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.

– У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней

– Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

– Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл / кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза.

## РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

## РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

– Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки

– Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л

– Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л

– 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl

– 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl

– 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

## КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

**Объем 10% NaCl (мл) = (135 – Na больного) × m тела × 0,175**

## РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

– Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки

– Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л

– Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)

– 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl

– 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

**V (мл 4% KCl) = потребность в K<sup>+</sup> (ммоль) × m тела × 2**

## РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

- Потребность в  $\text{Ca}^{++}$  у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия  $< 0,75 - 0,87$  ммоль/л (доношенные –ионизированный  $\text{Ca}^{++}$ ),  $< 0,62 - 0,75$  ммоль/л (недоношенные –ионизированный  $\text{Ca}^{++}$ )
- Гиперкальциемия  $> 1,25$  ммоль/л (ионизированный  $\text{Ca}^{++}$ )
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль  $\text{Ca}^{++}$
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль  $\text{Ca}^{++}$

## РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия  $< 0,7$  ммоль/л, опасно  $< 0,5$  ммоль/л
- Гипермагниемия  $> 1,15$  ммоль/л, опасно  $> 1,5$  ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Объем инфузионной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы)

и инотропных препаратов

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

**14.3. другие виды лечения – нет.**

## 14.4. Хирургическое вмешательство

Подготовка к операции может продолжаться в течение одних или нескольких суток – чем более выражена пневмония, тем более пролонгирована предоперационная подготовка.

**Абсолютные показания** для срочной операции при атрезии пищевода:

- широкий нижний трахео-пищеводный свищ,
- сочетание атрезии пищевода с дуоденальной непроходимостью.

**Относительные показания**

- изолированная атрезия пищевода без свища.

В случае изолированной атрезии пищевода без свища:

- Наложение гастростомы,
- Основной этап операции – эзофагоэзофагоанастомоз - производится в отсроченном порядке в возрасте 3 мес - 2 лет при диастазе между отрезками пищевода менее 2 см.

В случае атрезии пищевода с трахео-пищеводным свищом:

- устранение трахео-пищеводного свища,
  - при диастазе между отрезками пищевода менее 2 см - разделение пищеводно-трахеального свища и наложение прямого анастомоза между концами пищевода.
- При большем диастазе концов пищевода – оперативное лечение проводится в два этапа:

- наложение эзофагостомы и гастростомы.
- в возрасте от 2-3 месяцев до 3 лет - пластика пищевода кишечным трансплантатом.

Во всех случаях при атрезии пищевода с трахеопищеводным свищом создается анастомоз пищевода – первичный или отсроченный. Первичный анастомоз накладывается в том случае, когда после отсечения трахеопищеводного свища от трахеи и иммобилизации сегментов их удается свести без натяжения.

При значительном диастазе между сегментами пищевода (как правило, более 2.0 см.) – принимается решение о наложении отсроченного анастомоза. 1-й этап: проводится ликвидация трахео-пищеводного свища, ушивание трахеи, ушивание нижнего сегмента и фиксацию его к грудной стенке, наложение гастростомы, дренирование ретроплеврального пространства. После операции налаживают постоянный пассивный отток слюны и частую (каждые 30 мин., к концу 2-го месяца каждые 10-15 мин.) активную аспирацию из верхнего сегмента. Через 6-8 недель проводится рентгенологическое обследование. При сокращении диастаза приступают ко 2-му этапу – реторакотомии и наложению отсроченного анастомоза.

При изолированной атрезии пищевода проводят следующие этапы лечения:

- нижняя эзофагостомия из абдоминального доступа (или гастростомия);
- загрудинная пластика пищевода в возрасте 4-6 месяцев с одновременным эзофагоколоаноанастомозом на шее;
- закрытие нижней эзофагостомы (или гастростомы).

#### **14.5.профилактические мероприятия:**

- длительная ИВЛ (6-8 суток);
- поддержание состояния глубокого медикаментозного сна и миорелаксации;
- зонд не меняется до заживления анастомоза (10-12 суток);
- ретроплевральный дренаж удаляется на 6-е сутки;
- к 8-м суткам ребенка экстубируют и начинают энтеральное кормление;
- рентгенологическое обследование проводят на 14-15 сутки.

**14.6.дальнейшее ведение, реабилитация:** на 21 сутки проводят калибровочное бужирование( до № 22 ) под контролем экрана и общим обезболиванием. Эзофагография через 3 мес.

Всем детям, оперированным по поводу врожденной атрезии пищевода, необходимо диспансерное наблюдение.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- Свободная проходимость пищевода для пищи;
- Отсутствие дыхательных нарушений.

### **III.ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Ерекшов А.А. - Главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент.
- 2) Білэл Р.Ә., врач высшей категории,неонатальный хирург, к.м.н.
- 3) Сазонов В.Г., врач-реаниматолог АО «ННЦМД».



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

**18. Рецензенты:**

Лозовой В.М. – детский хирург, д.м.н., профессор, зав. кафедрой детской хирургии АО «МУА»

Майлыбаев Б.М. – детский хирург, главный научный сотрудник отдела детской хирургии АО «ННЦМД», д.м.н., профессор

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

**20. Список использованной литературы:**

1) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.

2) Баиров Г.А., Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. - Ст – Петербург: Питер, 1997.- 462 с.

3) Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. /Reiss a T. Schaible b L. van den Houta I. Capolupo c K. AllegaertdA. van Heijst e M. Gorett Silva f A. Greenough g D. Tibboel a for the CDH EURO consortium., 2010

4) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М., Детская хирургия. Т. 1-3, СПб, 1996.

5) G.W. Holcomb, K.E.Georgeson, S.S.Rothenberg Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy.-2008.- 315 p.

6) Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., Детская хирургия (национальное руководство), т. 2: «Торакальная хирургия». М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2008, 200-301.

7) Puri P., Hollwarth M.E. Pediatric Surgery. Springer, Berlin, Heidelberg, 2006.

8) Swenney B.T., Oldham K.T., Pulmonary Malformation In P.Pury, Hollwarth M.E. (eds), Pediatric Surgery, Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag, Heidelberg, NewYork, 2006, 107-14/

9) Пренатальная эхография. Под ред. М.В. Медведева. 1-е издание. М.: Реальное время, 2005, 341-68

10) Langston C., New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin. PediatricSurg., 2003, 12, 17-37

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных

2. **Код протокола:**

3. **Код по МКБ – 10:**

Q41.0 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.

Q45.1 Врожденная кольцевидная поджелудочная железа.

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

ВКН – высокая кишечная непроходимость

ДПК – двенадцатиперстная кишка

ДДА – дуодено–дуоденоанастомоз

ЖКТ – желудочно–кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИТ – интенсивная терапия

ИФА – иммуноферментный анализ

КЩС – кислотно–щелочное состояние

МВ – механическая вентиляция

МРТ – магнитно–ядерная томография

НСГ – нейросонография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОАП – открытый артериальный проток

ОЦК – объем циркулирующей крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РДС – Респираторный дистресс синдром

См. Н<sub>2</sub>О – сантиметров водного столба

CPAP – постоянное положительное давление в дыхательных путях

СРБ – С–реактивный белок

СУВ – синдром утечки воздуха

ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция  
ТТН – транзиторноетахипноэ новорожденных  
ФГДС – фиброгастродуоденоскопия  
ЧД – частота дыхания  
ЧСС – частота сердечных сокращении  
ЭКГ – электрокардиограмма  
ЭхоКГ – эхокардиография  
Er – эритроциты  
FiO2 – концентрация подаваемого кислорода  
Hb – гемоглобин  
Ht – гематокрит  
L – лейкоциты

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

**6. Категория пациентов:** новорожденные дети.

**7. Пользователи протокола:** врачи неонатологи, анестезиологи-реаниматологи детские, детский (неонатальный) хирург стационаров

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

### **8. Определение**

Врожденная высокая кишечная непроходимость - порок развития, при котором нарушена проходимость верхних отделов пищеварительного тракта от желудка до верхней трети тощей кишки.[1, 2]

### **9. Клиническая классификация [1]**

**Виды высокой кишечной непроходимости:**

- Атрезия ДПК.
- Кольцевидная поджелудочная железа
- Мембрана ДПК (часто сочетается с мальротацией)
- Редкие формы: предуденальная воротная вена, аберрантные сосуды печени, удвоение ДПК.

### **10. Показания к госпитализации:**

экстренная госпитализация новорожденного по установлению диагноза. [1]

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

*Основные*

- ОАК (6 параметров)
- определение газов крови
- ОАМ
- коагулограмма
- определение общего белка
- определение мочевины и остаточного азота
- определение АЛТ, АСТ
- определение глюкозы
- определение билирубина
- определение калия и натрия
- определение диастазы

- определение группы крови и резус фактора
- тимоловая проба
- обзорная рентгенография органов брюшной полости
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- ЭхоКГ
- ЭКГ
- НСГ
- обзорная рентгенография брюшной полости в прямой проекции с дачей водорастворимого контрастного вещества через рот

*Дополнительные:*

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- Иммунограмма
- Ангиопульмонография
- Бронхография

## **12. Диагностические критерии [3]**

### **12.1. жалобы и анамнез:**

**Пренатальная диагностика:** Пренатальная диагностика ВКН строится на выявлении полигидроамниона и симптома двойного пузыря, соответствующие расширенному желудку и ДПК.

**12.2. физикальное обследование:** наиболее ранним и постоянным симптомом является рвота. При непроходимости ДПК выше большого сосочка рвота возникает вскоре после рождения, количество рвотных масс большое, в них нет примеси желчи. У детей с высокой кишечной непроходимостью, как правило, бывает отхождение мекония. Если непроходимость расположена выше большого сосочка ДПК, то количество и цвет мекония обычные, отхождение его наблюдается с задержкой до 3-4-х дней. Характерна прогрессивная потеря массы тела. Со вторых суток отчетливо выражены явления обезвоживания. Живот вздут, увеличен в верхних отделах, за счет растянутого желудка и двенадцатиперстной кишки. В первые дни можно видеть волны перистальтики. После обильной рвоты вздутие в надчревной области уменьшается. Отмечается некоторое западение нижних отделов живота.

### **12.3. лабораторные исследования:**

В биохимическом анализе крови – характерна гипохлоремия, изменяется соотношение и уменьшается количество ионов К и Na.

В ОАК – на фоне эксикоза отмечается повышение гематокрита, содержания эритроцитов и лейкоцитов.

### **12.4. инструментальные исследования [2]:**

Обзорная рентгенография брюшной полости в передне-задней и боковой проекциях при вертикальном положении ребенка – при атрезии ДПК видны два газовых пузыря с горизонтальными уровнями жидкости, что соответствует растянутому желудку и двенадцатиперстной кишке. В нижележащих отделах

брюшной полости газ полностью отсутствует. При неясной рентгенологической картине необходимо проведение рентгенконтрастного исследования.

*До проведения обзорной рентгенографии у детей с подозрением на ВКН не следует зондировать желудок и делать клизму, так как это может снизить информативность рентгенологической картины!*

ФГДС в некоторых случаях позволяет определить причину и уровень непроходимости [5]

#### **12.5. показания для консультации специалистов:**

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиолога – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям).

#### **12.6. дифференциальная диагностика:**

Атрезию 12-ти перстной кишки и пилоростеноз часто приходится дифференцировать от врожденной диафрагмальной грыжи, родовой травмы головного мозга

#### **Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)**

<b>Высокая кишечная непроходимость, пилоростеноз</b>	<b>Пилороспазм</b>	<b>Врожденная диафрагмальная грыжа</b>	<b>Родовая травма головного мозга</b>
На обзорной рентгенограмме видны два больших газовых пузыря, которые соответствуют желудку и 12-ти перстной кишке. В нижележащих отделах газы не определяются.	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».

**13. цели лечения:** устранение непроходимости.

#### **14. Тактика лечения**

##### **14.1. немедикаментозное лечение:**

Режим – палата интенсивной терапии, полное парентеральное питание до коррекции ВПР, раннее энтеральное кормление в послеоперационном периоде.

##### **14.2. медикаментозное лечение:**

непроходимость двенадцатиперстной кишки не требует экстренной хирургической помощи. Оперативное лечение возможно лишь после тщательной подготовки больного к операции – ликвидации эксикоза, снижение степени гипербилирубинемии, восстановление гомеостаза.

#### **Антибиотикотерапия**

*Препараты «стартовой» терапии:*

- цефалоспорины 2-3-го поколения,
- аминогликозиды,
- аминопенициллины,

- макролиды;

#### *Препараты «резерва»:*

- цефалоспорины 3-4-го поколения,
- аминогликозиды 2-3-го поколения,
- карбапенемы,
- рифампицин.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

#### **Обезболивающие:**

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

- Диазепам или мидазолам 0,1 мг/кг/час
- Тримеперидин 0,1-0,2 мг/кг/час
- Фентанил 1-3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия такие, как санация трахеи).
- Атракуриума бесилат 0,5мг/кг/час
- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

#### ***Послеоперационное обезболивание:***

Внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании с ацетаминофеном ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно.

Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома.

***При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ*** вводятся седативные препараты:

- Мидазоламили диазепам до 0,1 мг/кг/час(с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации
- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

#### ***Инфузионная терапия и парентеральное кормление:***

- Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.
- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней
- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов. Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл/кг 0,9% натрия хлорид следует вводить один или два раза.

#### **РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ**

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

#### **РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ**

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl
- 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

**КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)**

**Объем 10% NaCl(мл) = (135 - Na<sub>больного</sub>) × m<sub>тела</sub> × 0.175**

**РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ**

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л
- Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl
- V(мл 4% KCl) = потребность в K<sup>+</sup>(ммоль) × m<sub>тела</sub> × 2

**РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ**

- Потребность в Ca<sup>++</sup> у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные – ионизированный Ca<sup>++</sup>), < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные – ионизированный Ca<sup>++</sup>)
- Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca<sup>++</sup>)
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca<sup>++</sup>
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca<sup>++</sup>

**РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:**

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л
- Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Объем инфузионной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы)

и инотропных препаратов

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

**14.3 Другие виды лечения - нет**

**14.4. Хирургическое вмешательство**

Установление причины непроходимости, восстановление целостности кишечной трубки созданием анастомоза между слепо заканчивающимися отделами тонкого кишечника

**Показания к экстренной операции** (через несколько часов от поступления) при ВКН:

- сочетание высокой кишечной непроходимости с атрезией пищевода (с нижним трахео-пищеводным свищом) – высока опасность рефлюкса застойного содержимого желудка в трахеобронхиальное дерево;
- сочетание высокой кишечной непроходимости с атрезией пищевода (без трахео-пищеводного свища) – непосредственная угроза разрыва желудка или перфорации двенадцатиперстной кишки.

Выбор метода лечения определяется видом аномалии. Наиболее часто преграда локализуется в области перехода вертикальной ветви в нижне-горизонтальную ветвь ДПК. Операцией выбора при атрезии ДПК и кольцевидной поджелудочной железе является дуоденодуоденоанастомоз (ДДА).

#### **Техника проведения операции**

при обнаружении дистального и проксимального атрезированных концов двенадцатиперстной кишки производится рассечение стенки поперечно на проксимальном отделе и продольно на дистальном длиной приблизительно 1 см, это позволяет снизить риск развития стенозирования анастомоза в отдаленном послеоперационном периоде. Формируется ДДА по типу «конец в бок» в один ряд швов атравматическим шовным материалом узловатыми швами, узелками внутрь. При невозможности формирования ДДА формируется обходной анастомоз между двенадцатиперстной и тощей кишкой на короткой петле. При обнаружении мембраны ДПК, производится энтеротомия с иссечением последней. Альтернативным методом является проведение лапароскопического ДДА. Абсолютно обязательна ревизия всего желудочно-кишечного тракта. Во время операции заводят 2 зонда: в желудок для декомпрессии и в тощую кишку. Питание в тощую кишку начинают с 3-го дня после операции микроструйно с 2,0 мл/час. По мере восстановления пассажа начинают энтеральное питание (грудное или искусственное вскармливание).

Традиционный ДДА.

Лапароскопический ДДА.

#### **14.5 профилактические мероприятия:**

##### **14.6. дальнейшее ведение:**

После стабилизации общего состояния, восстановления нормального пассажа по ЖКТ, ребенка переводят в палату совместного пребывания с мамой.

В палате совместного пребывания объем энтерального кормления постепенно доводят до физиологической потребности, продолжают инфузионную (объем инфузии постепенно снижают пропорционально увеличению объема кормления), антибактериальную, симптоматическую терапию.

При отсутствии осложнений в послеоперационном периоде, заживлении раны первичным натяжением производят снятие швов на 9-10-ые сутки, контроль лабораторных показателей и готовят ребенка к выписке домой.

Д-учет у хирурга в поликлинике по месту жительства, контрольное рентгенологическое исследование ЖКТ через 3 мес.

Наблюдение детского гастроэнтеролога в поликлинике по м/ж



Реабилитация проводится амбулаторно по месту жительства каждые 6 месяцев до 3-х лет и включает в себя физиопроцедуры – электрофорез с КJ, парафиновые аппликации на переднюю брюшную стенку, массаж .

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- Восстановление пассажа кишечника,
- заживление раны первичным натяжением,
- стабильная прибавка веса.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Ерекшов А.А. - главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии АО «МУА»;
- 2) Біләл Р.Ә.- к.м.н., детский хирург АО «ННЦМД»; врач высшей категории;
- 3) Сазонов В.Г. – врач-реаниматолог ОДАРИТ АО «ННЦМД».

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

#### **18. Рецензенты:**

Лозовой В.М.- детский хирург, врач высшей категории, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии МУ «Астана»

Майлыбаев Б.М.- детский хирург, врач высшей категории, д.м.н., профессор

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

#### **20. Список использованной литературы**

- 1) Баиров Г.А., Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. - Ст – Петербург: Питер, 1997.- 462 с.
- 2) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М., Детская хирургия. Т. 1-3, СПб,1996.
- 3) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.
- 4) Пренатальная эхография. Под ред. М.В. Медведева. 1-е издание. М.: Реальное время, 2005, 341-68
- 5) Lewis Spitz, Arnold G. Coran Operative Pediatric Surgery, seventh edition

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Болезнь Гиршпрунга у детей

## ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Болезнь Гиршпрунга у детей

**2. Код протокола**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q43.1 Болезнь Гиршпрунга

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

АСаТ – аспаратаминотрансфераза

АЛаТ – аланинаминотрансфераза

АЧТВ – активированного частичного тромбопластинового времени

БГ – болезнь Гиршпрунга

ГГТП – гаммаглутамилтранспептидазы

МНО – международного нормализованного отношения

НЖСС – ненасыщенная железосвязывающая способность сыворотки крови

СРБ – С – реактивный белок

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

ИГ – ирригография

КЩС – кислотно – щелочное состояние

ЛДГ – лактатдегидрогиназа

СБ – спаечная болезнь

СРБ – С реактивн белок

ТВ – тромбиновое время

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

Я/г – яйца глист

Са – кальций

Cl – хлорид

K – калий

Na – натрий

Er – эритроциты;

Hb – гемоглобин

Fe – железо

L – лейкоциты

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

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** детские хирурги стационаров и поликлиник.

## МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### 8. Определение

**Болезнь Гиршпрунга** – врождённый порок развития толстой кишки характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечной стенки части или всей толстой кишки, что ведёт к её функциональной обструкции [1].

### 9. Клиническая классификация [2,3]

Анатомическая классификация по А. И. Ленишкину:

I. Ректальная (25% случаев)

1. С поражением промежностного отдела прямой кишки (с суперкоротким сегментом)

2. С поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (с коротким сегментом)

II. Ректосигмоидная (70% случаев)

1. С поражением дистальной части прямой кишки

2. С поражением большей части или всей сигмовидной кишки (с длинным сегментом)

III. Субтотальная (3%)

1. С поражением всей левой половины толстой кишки

2. С распространением процесса на правую половину толстой кишки

IV. Тотальная (0,5%)

Поражение всей толстой кишки

С распространением поражения на подвздошную кишку

**По клиническому течению:**

- Компенсированная
- Субкомпенсированная
- Декомпенсированная

### 10. Показания для госпитализации

**Плановая** – в клинику республиканского уровня

- Подозрение на БГ с целью дополнительного обследования и уточнения диагноза
- Установленный диагноз БГ с целью оперативного лечения
- Повторное контрольное обследование через 3 мес после проведенной операции

**Экстренная** – в стационары хирургического профиля

- Декомпенсированная форма
- Наличие осложнений (энтероколит, перфорация кишечника)
- Наличие поздних послеоперационных осложнений (спаечная болезнь)

## 11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

### Перечень диагностических мероприятий до плановой госпитализации:

#### Основные:

- Общий анализ крови
- Группа крови и резус фактор
- Коагулограмма
- Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, АСаТ, АЛаТ, креатинин);
- Сахар крови
- Общий анализ мочи;
- Исследование кала на яйца глист
- ЭКГ
- Кровь на ВИЧ;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С
- Микрореакция (детям старше 15 лет)
- Ирригография
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки;
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

### Перечень диагностических мероприятий в стационаре:

#### Основные:

- Общий анализ крови 6 параметров на анализаторе
- Определение группы крови по системе АВО моноклональными реагентами (целиклонами)
- Определение резус-фактора крови
- Исследование общего анализа мочи на анализаторе (физико-химических свойства с подсчетом количества клеточных элементов мочевого осадка)
- Определение общего белка в сыворотке крови на анализаторе
- Определение аланинаминотрансферазы (АЛаТ) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение аспартатаминотрансферазы (АсаТ) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение общего билирубина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение прямого билирубина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение креатинина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение мочевины в сыворотке крови на анализаторе
- Определение глюкозы в сыворотке крови на анализаторе
- Определение «С» реактивного белка (СРБ) в сыворотке крови количественно
- Определение калия (К) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение натрия (Na) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение хлоридов (Cl) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение газов крови (pCO<sub>2</sub>, pO<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub>) на анализаторе
- Определение газов и электролитов крови с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин)

- Определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) в плазме крови на анализаторе
- Определение протромбинового времени с последующим расчетом ПТИ и международного нормализованного отношения (МНО) в плазме крови на анализаторе (ПВ-ПТИ-МНО)
- Определение тромбинового времени (ТВ) в плазме крови на анализаторе
- Определение фибриногена в плазме крови на анализаторе
- Определение антитромбина III в плазме крови на анализаторе
- Определение количественного D – димер в плазме крови на анализаторе
- Обзорная рентгенография органов брюшной полости
- Ирригоскопия/ирригография (двойное контрастирование)
- Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция)
- Гистологическое исследование 1 блок - препарата операционно – биопсийного материала 3–й категории сложности

#### **Дополнительные**

- Консультация педиатра
- Консультация кардиолога
- Консультация пульмонолога
- Консультация клинического фармаколога
- Консультация трансфузиолога
- Консультация физиотерапевта
- Консультация врача ЛФК
- Консультация диетолога
- Исследование мочевого осадка с подсчетом абсолютного количества всех клеточных элементов (лейкоциты, эритроциты, бактерии, цилиндры, эпителий) на анализаторе
- Определение белка в моче (количественно) на анализаторе
- Определение альбумина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение щелочной фосфатазы в сыворотке крови на анализаторе
- Определение гаммаглутамилтранспептидазы (ГГТП) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение кальция (Ca) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение амилазы панкреатической в сыворотке крови на анализаторе
- Определение глюкозы в сыворотке крови экспресс методом
- УЗИ щитовидной железы
- Определение антител к тиреопероксидазе (а-ТПО) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение антител к тиреоглобулину (АТ к ТГ) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение свободного тироксина (Т4) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение свободного трийодтиронина (Т3) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение тиреотропного гормона (ТТГ) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции

- Рентгенография органов грудной клетки (2 проекции)
- Рентгеноскопия тонкой кишки с контрастированием
- Электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях)
- ЭХО кардиография
- Видеозофагогастродуоденоскопия
- Бронхоскопия лечебная
- Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек)
- УЗИ брюшной полости, малого таза (наличие жидкости)
- Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием
- Компьютерная томография толстого кишечника (виртуальная колоноскопия)
- Магниторезонансная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием
- Бактериологическое исследование крови на стерильность на анализаторе
- Определение чувствительности к противомикробным препаратам выделенных культур на анализаторе
- Бактериологическое исследование кала на дисбактериоз на анализаторе
- Экспресс исследование операционного и биопсийного материала (1 го блок - препарата)

## 12. Диагностические критерии

### 12.1. жалобы и анамнез

Основной жалобой у детей с болезнью Гиршпрунга является отсутствие самостоятельного стула (хронический запор). При любой форме болезни Гиршпрунга с возрастом запор прогрессирует. Особо отчетливо это проявляется при введении прикорма или искусственного вскармливания. Постоянным симптомом болезни Гиршпрунга является метеоризм. По мере хронической задержки кала и газов отмечается расширение сигмовидной, а затем и вышележащих отделов ободочной кишки. Это приводит к увеличению размеров живота, брюшная стенка истончается, становится дряблой («лягушачий живот»), отмечается видимая на глаз перистальтика кишечника. Чем старше ребенок и чем хуже уход за ним, тем раньше и отчетливее нарастают явления хронической каловой интоксикации. Это проявляется нарушением общего состояния, отставанием в физическом развитии. У больных развивается гипотрофия, анемия. Иногда в результате дисбактериоза в слизистой толстой кишки возникают воспалительные изменения, изъязвления. Это приводит к появлению парадоксального поноса.

### Частота отдельных симптомов при БГ по А.И. Ленюшкину [2,3].

Клинические симптомы	Частота %
I группа – ранние симптомы	
Запор	100%
Метеоризм	100%
Увеличение окружности живота	100%

II группа – поздние симптомы	
Анемия	70%
Гипотрофия	60%
Деформация грудной клетки	50%
Каловые камни	21%
III группа – симптомы осложнений	
Рвота	17%
Боли в животе	14%
Пародоксальный понос	5%

При сборе анамнеза у родителей ребёнка следует выяснить следующие данные:

- наличие у них или их близких родственников болезни Гиршпрунга (у 10% пациентов с данной патологией обнаруживаются родственники с этим же заболеванием).
- с какого возраста появились запоры;
- сколько суток не бывает самостоятельного опорожнения;
- наблюдалось ли у ребенка после длительного запора послабление испражнений;
- проводились ли очистительные клизмы, как часто? их эффективность?
- обследовался ли ребенок раньше, результаты обследования;
- какие виды терапии получил ребенок на момент осмотра,
- был ли эффект от консервативного лечения и какое время он продолжался.
- как проходила беременность у матери;
- отошел ли меконий в первые сутки жизни ребенка, и время его отхождения;
- изменился ли стул после введения прикорма или перевода ребенка на искусственное выкармливание;
- какова была динамика веса тела ребенка в период новорожденности, была ли гипотрофия;
- какие заболевания перенес ребенок до момента осмотра.

### 12.2. физикальное обследование

С учетом данных жалоб, анамнеза болезни, жизни и общего осмотра больного проводится оценка общего состояния больного, осмотр и пальпация живота. При пальпации живота нередко можно обнаружить «симптом глины», тестоватую «опухоль» (каловые массы в растянутых петлях кишечника).

Также проводится подробный визуальный осмотр аноректальной области, что позволяет выявить тонус сфинктера, а также пальцевое прямокишечное исследование – необходимое дополнение к визуальному осмотру аноректальной области, которое является первым из специальных методов обследования, во время которого оценивается состояние ампулы прямой кишки и тонус сфинктера. При БГ обнаруживают пустую ампулу прямой кишки даже при длительной задержке стула и лишь иногда выявляют каловый камень небольших размеров, проскользнувший через суженную зону. Тонус сфинктера, особенно внутреннего, повышен, и чем длиннее аганглионарная зона, тем отчетливее проявляется этот признак.

### 12.3. Лабораторные исследования

В ОАК – возможна анемия в зависимости от стадии заболевания, в случае осложненной декомпенсированной – воспалительные изменения (лейкоцитоз, ускоренная СОЭ, токсическая зернистость нейтрофилов).

#### **12.4. Инструментальные исследования**

**Рентгенологическое исследование (ирригография)** – основной метод диагностики заболевания. Достоверными рентгенологическим признаками являются суженная зона по ходу толстой кишки и супрастенотическое расширение вышележащих ее отделов, в которых нередко обнаруживается отсутствие гаустрации и сглаженность контуров. Снимки выполняются в 2 проекциях – прямой и боковой — в начале заполнения, при заполненном контрастом кишечнике и после его опорожнения. [1,2,6].

Объективным методом диагностики БГ является **ректальная биопсия стенки толстой кишки по Свенсону**. Наличие нервных ганглиев в подслизистом и мышечном слоях терминального отдела прямой кишки указывает на отсутствие болезни Гиршпрунга. После проведения биопсии эти образцы подлежат нейростохимическому исследованию — активность ацетилхолинэстеразы (АХЭ), в зоне аганглиоза бывает повышена в 2-4 раза. [1,3,8].

#### **12.5. Показания для консультации специалистов**

- консультация гематолога, педиатра – при изменениях в ОАК, снижении гемоглобина;
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ;
- консультация гастроэнтеролога, инфекциониста – при развитии дисбактериоза;
- консультация педиатра, оториноларинголога – при катаральных явлениях;
- консультация эндокринолога – при изменениях в анализах на гормоны щитовидной железы;
- консультация реабилитолога – в послеоперационном периоде;
- консультация клинического фармаколога - с целью рациональной антибиотикотерапии;
- консультация диетолога – в послеоперационном периоде;
- консультация рентгенолога - с целью интерпретации рентген исследований.

#### **12.6. Дифференциальный диагноз**

Дифференциальная диагностика болезни Гиршпрунга проводится с анарктальными пороками развития и некоторыми заболеваниями, сопровождающимися хроническими запорами, мекониевой пробкой, стенозом терминального отдела подвздошной кишки, динамической кишечной непроходимостью, мегаколоном, привычными запорами, эндокринопатиями, гиповитаминозом В1.

- Врожденное удлинение, расширение или атония толстой кишки отличаются от болезни Гиршпрунга более поздним началом заболевания (с 2-3 лет) и менее выраженными симптомами. При изменении диеты периодически возникает самостоятельный стул, чего никогда не бывает у детей старше 1 года, страдающих болезнью Гиршпрунга. При пальцевом ректальном исследовании выявляют широкую ампулу прямой кишки, заполненную калом. Нередко запоры сопровождаются энкопрозом.



- Удлинение, расширение, гипотрофия или атрофия слоёв кишечной стенки при УЗИ, отсутствие суженного участка указывают на идиопатический мегаколон (долихосигма, мегадолихосигма, мегаректум).
- Вторичный мегаколон, возникающий на почве врождённого или приобретённого рубцового сужения прямой кишки, выявляют при осмотре анальной области и ректальном пальцевом исследовании. В ряде случаев применяют ректороманоскопию.
- Привычный запор, вызванный трещинами заднепроходного отверстия, геморроем и другими заболеваниями, может быть диагностирован на основании тщательного сбора анамнестических сведений и данных осмотра анальной области.
- Нейроанальная интестинальная дисплазия нередко симулирует болезнь Гиршпрунга и характеризуется гиперплазией подслизистого и межмышечного сплетений с образованием гигантских ганглиев, умеренным повышением активности ацетилхолинэстеразы в собственной пластинке и мышечном слое, гипоплазией и аплазией симпатических нервных волокон мышечного сплетения. В период новорождённости клинически нейроанальная интестинальная дисплазия проявляется симптомами функциональной непроходимости.

**13. Цель лечения:** Радикальное иссечение аганглионарной зоны толстого кишечника с низведением ободочной кишки и формированием колоанального анастомоза.

#### **14. Тактика лечения:**

##### **14.1 Немедикаментозное лечение**

Немедикаментозное лечение БГ является непосредственной подготовкой к ирригографии и к радикальной операции. В этом плане ведущее место занимают различные виды клизм (обычная очистительная, гипертоническая, сифонная).

Для сифонной клизмы применяют 1% раствор натрия хлорида комнатной температуры. Использование нагретой воды недопустимо, так как при плохом опорожнении кишечника размытые каловые массы начинают быстро всасываться, развиваются интоксикация и отек мозга, которые могут привести к резкому ухудшению состояния и даже летальному исходу. Объем жидкости для сифонной клизмы зависит от возраста ребенка.

#### **ОСНОВНЫЕ ВИДЫ КЛИЗМ (По А.И. Ленюшкину, 1976 г. (3)).**

<b>Виды клизм</b>	<b>Состав</b>	<b>Температура</b>	<b>Метод введения</b>
Очистительная	1% раствор натрия хлорида комнатной температуры	Комнатная	Медленно из резинового баллончика или из кружки Эсмарха
Гипертоническая	10% раствор натрия хлорида 10% раствор магния сульфата	Комнатная	Из резинового баллончика
Сифонная	1% раствор натрия хлорида 7% раствор желатины	Комнатная	Вводят порциями по 100-500 мл и по закону сифона выводят из кишечника

**Количество воды, необходимое для очищения кишечника  
у детей разного возраста (4)**

<b>Возраст ребенка</b>	<b>Количество жидкости для очистительной клизмы, мл</b>	<b>Количество жидкости для сифонной клизмы, мл</b>
1 - 2 месяца	30 - 40	-
2 - 4 месяца	60	800 - 1000
6 - 9 месяцев	100 - 120	1000 - 1500
9 - 12 месяцев	200	1000 - 1500
2 - 5 лет	300	2000 - 5000
6 - 10 лет	400 - 500	5000 - 8000

После сифонной клизмы через суженную зону необходимо вводить газоотводную трубку на 1-2 часа для полной эвакуации жидкости из расширенной кишки. Внутрь необходимо назначать растительное масло (подсолнечное, персиковое, оливковое), которое детям грудного возраста дают по 1 чайной ложке, дошкольного - по 1 десертной, школьного - по 1 столовой ложке 3 раза в день.

**14.2 Медикаментозное лечение:**

**Основные**

- Натрия хлорид 0,9% - 400 мл
- Декстроза 10% - 200 мл
- Инсулин (актрапид НМ) 100 МЕ/мл – 10 мл
- Атропин 0,1% - 1мл
- Дифенгидрамин 1% - 2мл
- Севофлуран 250 мл
- Фентанил 0,005% - 2мл
- Сукцинилхолин 100мг/5мл
- Пипекурония бромид 4 мг
- Гидроксиэтилкрахмал 6% - 500 мл (Стабизол)
- Аминокислоты 10% - 500мл
- Цефазолин 500 мг
- Метронидазол 0,5%, 100 мл
- Фентанил 0,005% - 2мл
- Тримеперидин (промедол) 1% - 1 мл
- Трамадол 50 мг/1мл
- Метамизол натрия 50 % 2 мл
- Кетопрофен 100 мг/2 мл
- Дротаверин 2%, 2 мл
- Этамзилат 12,5% - 2 мл
- Аскарбиновая кислота 5% - 2мл

## Дополнительные

- Декстроза 5% - 200 мл
- Калия хлорид 4% - 10 мл
- Жировая эмульсия 10% - 200
- Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом
- Гидроксиэтилкрахмал 10% - 250 мл (Рефортан)
- Желатин сукцинированный 4% - 500 мл (Гелофузин)
- Цефуроксим – 250 гр
- Цефоперазон + сульбактам - 500гр (Сульперазон)
- Ванкомицин 1000 мг
- Ципрофлоксацин 200 мг/100 мл
- Меропенем 500 мг
- Флуконазол 50 мл
- Каспофунгин 50 мг
- Ибупрофен 5мг/мл, 2 мл
- Диазепам 5мг/мл - 2мл
- Мидазалам 1% - 1 мл
- Изофлуран 100 мл
- Рокурония бромид 10мг/мл 5мл
- Кетамин 5% - 2 мл
- Пропофол 1% - 20 мл
- Неостигмин (Прозерин) 0,05% - 1 мл
- Платифиллин 0,2%, 1 мл
- Допамин 4%, 5 мл
- Добутамин 0,5% - 50,0 мл
- Дигоксин 0,25 мг/1мл
- Мельдоний 0,5 г/5мл
- Пентоксифиллин 2%, 5 мл
- Фуросемид 1%, 2 мл
- Маннитол 15%, 200 мл
- Гепарин 25000МЕ/мл – 5 мл
- Аминокaproновая кислота 5%, 100 мл
- Метоклопрамид 0,5%, 2 мл
- Ондансетрон 8 мг/4мл
- Хлоропирамин 2% - 1мл
- Преднизолон 25мг/ 1мл
- Амлодипин 5 мг
- Карбамазепин 200 мг
- Магния сульфат 25%, 5 мл
- Карнитина оротат
- Железа (II) сульфата гептагидрат + Аскорбиновая кислота 100 мл
- Тиамин 5% 1мл (B1)
- Пиридоксин 5%, 1 мл (B6)
- Цианкобаламин 200 мкг/мл, 1 мл (B12)

Ацетилцистеин 0,1 г  
Беродуал 20 мл  
Панкреатин 10 000 ЕД  
Смектит диоктаэдрический 3 г  
Хилак форте 100 мл  
Лиофилизированные бактерии живые  
Лоперамид 2мг  
Лидокаин 2% - 2 мл  
Прокаин 0,5% - 10 мл

**14.3. другие виды лечения - нет**

#### **14.4. хирургическое вмешательство**

Возможны три варианта лечебной тактики:

- Раннее радикальное вмешательство (резекция аганглионарной зоны)
- Наложение временной разгрузочной колостомы и отсрочка радикальной операции;
- Консервативное лечение запоров до тех пор, пока не возникнет уверенность в целесообразности радикальной операции.

Оптимальным для радикальной операции сроком следует считать возраст 1,5-2 года, если диагноз установлен в грудном возрасте. При более поздней диагностике ориентируются на общее состояние ребенка, данные лабораторных анализов.

Радикальное лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Нередко перед радикальной операцией производят временную колостомию.

#### **Колостомия (1,2,5)**

Обладает рядом преимуществ перед различного рода клизмами и часто применяется как первый этап хирургического лечения:

Во-первых, при этом сразу устраняется кишечная обструкция, что особенно важно, снижается риск развития энтероколита, который крайне неблагоприятно влияет на результаты лечения с БГ.

Во-вторых, вторично расширенная, но исходно неизменная кишка, уменьшается в размерах, и, соответственно, снижается разница диаметров приводящего сегмента и зоны аганглиоза, что обеспечивает наилучшие условия при проведении реконструктивной операции.

В-третьих, улучшается состояние питания ребенка.

В-четвертых, что очень немаловажно, дает возможность провести гистологическое исследование суженного участка дистальных отделов и подвести морфологическое обоснование диагноза БГ.

**Показаниями** к предварительному наложению кишечной стомы являются:

- выраженная дилатация проксимального отдела толстой кишки,
- тяжёлый энтероколит,
- перфорация кишки.

**Длительное отключение толстой кишки** в функциональном отношении очень невыгодно, поэтому предпочтительнее концевая колостома, чем илеостома, при которой на брюшную стенку выводят переходную зону в связи с чем впоследствии не возникает проблем в определении границ резекции.

В целях профилактики послеоперационного энтероколита необходима деконтаминация кишечника с учетом посева кала и определения чувствительности к антибиотикам. Для формирования здоровой микрофлоры кишечника необходимо назначение пробиотиков.

**Радикальные операции** [1,2,3,4,5,6,7,8,11]

### **Операция Свенсона-Хиатта**

Принцип операции Свенсона-Хиатта состоит в мобилизации резецируемого отдела толстой кишки в дистальном направлении, не доходя спереди 3-5 см до анального отверстия. По заднебоковым отделам прямую кишку выделяют несколько больше (на 1,5-2 см не доходя до кожной части ануса). Затем внебрюшинно накладывают косой анастомоз путем двухэтапной инвагинации мобилизованной части кишки через анальное отверстие - при этом производят внебрюшинную резекцию аганглионарного сегмента и расширенного участка толстой кишки.

### **Операция Дюамеля**

Операция была впервые описана в 1956 году, как модификация операции Свенсона. Прямую кишку пересекают над расширением. Нижний конец ее зашивают, а верхний (проксимальный) выводят по каналу, прокладываемому между крестцом и прямой кишкой до наружного сфинктера. Отступив 0,5-1 см от места кожного перехода по задней полуокружности анального отверстия, отслаивают слизистую оболочку вверх на 1,5-2 см. Над этой областью рассекают прямую кишку через все слои и в образовавшееся "окно" сигмовидную кишку низводят на промежность.

### **Операция Соаве.**

Основной этап операции Соаве состоит в отделении серозно-мышечного слоя аганглионарной зоны от слизистой оболочки, почти на всем протяжении (не доходя 2-3 см до внутреннего сфинктера). Толстую кишку инвагинируют через заднепроходное отверстие на промежность, проводя через мышечный цилиндр прямой кишки. Низведенную кишку резецируют, оставляя небольшой участок длиной 5-7 см свободно висящим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15 дней после наступления бесшовного анастомоза.

В последние годы большое развитие получили такие методики хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей: эндоректальное трансанальное низведение толстого кишечника по **методике де ла Торре Мондрагон** (при ректальной и ректосигмоидной форме болезни Гиршпрунга) и лапароскопическое низведение толстого кишечника по **Джордженсон** (при ректосигмоидной, сегментарной, субтотальной и тотальной формах болезни Гиршпрунга).

Эти операции сочетают в себе радикальность традиционных операций и минимальную травматичность, позволяют добиться отличных функциональных и косметических результатов, как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

### **14.5 Профилактические мероприятия**

Так как заболевание носит врожденный характер, профилактики заболевания не существует.

#### 14.6. Дальнейшее ведение [1,3,5,9]

Реабилитация больного ребенка после операции может быть подразделена на 2 этапа.

**Первый этап** следует непосредственно за оперативным вмешательством. До этого момента организм ребенка адаптировался к патологическим условиям, следствием чего явились такие патологические отклонения, как потеря позывов на дефекацию, а также различные вторичные изменения в организме — гипотрофия, анемия, дисбактериоз и др. После восстановления нормального пассажа кишечного содержимого и ликвидации хронической каловой интоксикации условия резко меняются, и в течение определенного времени происходит реадаптация организма вообще, и функции воссозданной прямой кишки и ее удерживающего аппарата, в частности. Ускорения этих процессов добиваются с помощью общих и местных лечебных мер.

Общие лечебные меры заключаются в назначении лечебного питания, витаминотерапии, ферментных и бактериальных препаратов, стимуляторов организма. Лечебное питание основывается отчасти на понимании патогенеза болезни, отчасти на эмпирических данных. Пища ребенка должна быть легко усвояемой, следует исключить острые блюда и продукты с большим содержанием клетчатки. Режим питания – равномерные приемы пищи 4-6 раз в день. При этом следует учитывать объем резекции толстой кишки, характер стула. При склонности к запору в диету вводят больше продуктов, способствующих послаблению (фрукты, овощи, мясной суп, жирное мясо, зелень, кисломолочные продукты, капуста, мед, чернослив, свежий хлеб), а при склонности к поносам – укрепляющие (рис, нежирное мясо, мучные изделия, бананы, картофель).

Для повышения неспецифической сопротивляемости организма и ликвидации последствий хронической каловой интоксикации, ацидоза и гипоксии, снижения активности тканевых ферментов и ферментов желудочно-кишечного тракта особенно важны витамины А, С, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, фолиевая кислота.

При тяжелых клинических формах свищевых форм атрезий, болезни Гиршпрунга и др. наряду с общей гипотрофией и гипопроотеинемией нередко отмечается снижение секреции и активности переваривающих пищу ферментов желудочно-кишечного тракта. В таких случаях необходимо назначать препараты протеолитических ферментов желудка и поджелудочной железы — пепсин, панкреатин или панзинорм в возрастных дозировках.

Необходимо также назначать бактериальные препараты (бифидумбактерин, колибактерин), ввиду того, что нередко у больных наблюдается кишечный дисбактериоз. Бифидумбактерин применяют у детей первых лет жизни по 2-2,5 дозы 1-2 раза в день за 30 мин до еды в течение 15-20 дней. Колибактерин назначают детям более старшего возраста по 5-10 доз в течение 35-40 дней.

Из препаратов стимулирующей терапии наиболее эффективны апилак, пириимидиновые производные (пентоксил, метилурацил). Мероприятия местного характера имеют большое значение для ускорения процессов реадаптации конечного отдела кишечника к новым условиям.

В течение определенного времени (до 1 мес) после операции держатся явления анастомозита, наблюдаются выделения из прямой кишки, довольно сильно раздражающие кожу промежности, в связи с чем ребенок теряет анальный контроль. Чтобы это не перешло в привычку, необходимы тщательный туалет промежности, обработка кожи нейтральным жиром или бальзамическими мазями. С 6-7-го дня ставят теплые микроклизмы со слабым раствором калия перманганата 2 раза в день в течение 12-14 дней.

После того как анастомоз окрепнет, прекратятся жидкие выделения из прямой кишки, переходят к выработке рефлекса на дефекацию. Основным методом является регулярный режим опорожнения, которого иногда приходится добиваться с помощью тренировочных клизм. Их ставят в одно и то же время, лучше утром после завтрака, чередуя теплые и прохладные, в течение 15-20 дней. Через 1 ½-2 мес курс повторяют.

**Одновременно побуждают ребенка делать упражнения на удержание:** вначале он удерживает 200-250 мл воды, затем объем удерживаемой воды увеличивают; опорожнять кишечник ребенка заставляют не сразу, а порциями. Для профилактики резидуального стеноза прямой кишки проводят контрольное пальцевое ректальное исследование.

**Продолжительность первого этапа реабилитации** - не менее 2 мес.

**Второй этап** — Резкой границы между первым и вторым этапом не существует. Одну часть мероприятий второго этапа проводят параллельно с мероприятиями первого этапа, другую — вслед за ним. Главная задача состоит в окончательном закреплении навыков самостоятельной дефекации, нормализации функции прямой кишки. Основные методы, применяемые на данном этапе, — лечебно-воспитательные мероприятия, лечебная физкультура, физиотерапия, санаторное лечение.

Для нормализации сократительной функции ободочной кишки, восстановления акта дефекации широко применяют физиотерапию, в частности электростимуляцию. Проводят её либо диадинамическими токами (аппарат низкочастотной терапии, современные модели), либо синусоидальными модулированными токами (аппарат «Амплипульс»), либо токами импульсными с прямоугольной и экспотенциальной формой импульсов (аппарат «Эндотон»).

При явлениях недержания кала весьма эффективно использование аппарата СНИМ с ректальными электродами. Электростимуляцию целесообразно назначать через 2 мес после операции, реализовав программу первого этапа реабилитации. В случае необходимости процедуры повторяют с интервалом 4-6 мес. Одновременно назначают тренировочные клизмы по схеме, применявшейся на первом этапе. Закреплению полученных положительных результатов лечения способствует санаторно-курортное лечение.

Продолжительность второго этапа может быть разной: от 6 мес до 2-3 лет.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

– отсутствие осложнений во время проведения очистительных клизм, ирригографии;

- отсутствие интраоперационных осложнений (кровотечение);
- отсутствие послеоперационных осложнений (гнойно-воспалительных осложнений, энкопреза, стеноза зоны анастомоза);
- в послеоперационном периоде ежедневный регулярный стул;
- исчезновение симптомов хронической каловой интоксикации;
- уменьшение размеров живота, улучшение общего состояния;
- среднее пребывание пациента в послеоперационном периоде.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных**

- 1) Дженалаев Д.Б. – руководитель отдела детской хирургии АО ННЦМД, к.м.н., врач высшей категории.
- 2) Оспанов М.М. – заведующий отделением общей детской хирургии АО ННЦМД, к.м.н., врач высшей категории.
- 3) Сапаров А.Е. – заведующий отделением ОДАРИТ АО ННЦМД, врач высшей категории.
- 4) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., клинический фармаколог АО ННЦМД,
- 5) Тасжуреков А.О. – детский хирург АО ННЦМД, резидент.

**17. указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

#### **18. Рецензенты:**

- Лозовой В.М. – заведующий кафедрой детской хирургии АО МУА, д.м.н.  
 Аскараров М.С. – заведующий кафедрой детской хирургии КГМУ, д.м.н.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** наличие новых методов диагностики и лечения, ухудшение результатов лечения, связанных с применением данного протокола.

#### **20. Список использованной литературы**

- 1) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия Пит – Тал Санкт – Петербург 1977 380 стр.
- 2) Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Детская колопроктология: Руководство для врачей. Москва – Контэнт 2012 – 660 стр.
- 3) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.
- 4) Стандарт медицинской помощи больным болезнью Гиршпрунга.- Приказ МЗ РФ № 73 от 7 февраля 2006 г.
- 5) Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung disease. Curr Probl Surg. Dec 2004;41(12):942-88
- 6) Heanue TA, Pachnis V. Enteric nervous system development and Hirschsprung's disease: advances in genetic and stem cell studies. Nat Rev Neurosci. Jun 2007;8(6):466-79.
- 7) Meza-Valencia BE, de Lorimier AJ, Person DA. Hirschsprung disease in the U.S. associated Pacific Islands: more common than expected. Hawaii Med J. Apr 2005;64(4):96-8, 100-1.
- 8) El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison



of the 2 approaches for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. Jan 2012;42(1):41-7; discussion 47.

9) Thapar N. New frontiers in the treatment of Hirschsprung disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. Apr 2013;48 Suppl 2:S92-4.

10) Jester I, Holland-Cunz S, Loff S, et al. Transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: a 5-year experience. Eur J Pediatr Surg. Apr 2009;19(2):68-71.

11) G.W.Holcomb, K.E.Georgeson, S.S.Rothenberg Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy.- 2012.- 315 p.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Врожденные костно-мышечные деформации

#### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Врожденные костно-мышечные деформации

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q 68.3 Врожденное искривление бедра

Q 68.4 Врожденное искривление большеберцовой и малоберцовой костей

Q 68.5 Врожденное искривление длинных костей голени неуточненное

Q 68.8 Другие уточненные врожденные костно-мышечные деформации.

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

ВОП – врач общей практики;

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

ЛФК – лечебная физкультура;

МРТ – магнитно – резонансная томография;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи

ЭКГ – электрокардиография;

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Врожденные костно – мышечные деформации– это врожденные заболевания, характеризующееся деформацией кости (ей) или суставов нижних конечностей. [2].

## **9. Клиническая классификация врожденных костно – мышечных деформаций [3]:**

### **По локализации:**

- бедро;
- голень;
- коленный сустав.

### **По характеру деформации в кости:**

- варусная;
- вальгусная;
- антекурвационная;
- рекурвационная;
- сложно-осевая.

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\* (плановая, экстренная):**

### **Показания для экстренной госпитализации:**

- наличие патологического перелома пораженной конечности.

### **Показания для плановой госпитализации:**

- прогрессирующее деформации пораженной конечности;
- нарушение опорной и локомоторной функции нижних конечностей.

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

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

- рентгенография пораженной конечности в 2-х проекциях.

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

- ЭКГ;
- КТ (показанием для КТ исследования является детальное изучение патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений и наблюдать за динамикой процесса).

### **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;
- определение маркеров гепатитов В, С методом ИФА;
- ЭКГ.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном 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);
- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений, а также определить уровень и степень выраженности деформации);
- МРТ (применяется для выявления изменений в мягких тканях).

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

**12. Диагностические критерии\*\*\* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы и анамнез** (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

**Жалобы:** на хромоту, деформацию нижних конечностей, боли и ограничение движений в суставах нижней конечности.

**Анамнез:**

Появление первых признаков заболевания в раннем детском возрасте:

- наличие болевых ощущений, чаще в бедрах;
- появление деформации (ее нарастание с возрастом);
- нарушение походки.

**12.2 Физикальное обследование:**

- нарушение походки (хромота при ходьбе);
- ограничение движения в прилежащих суставах,
- деформация конечности.

**12.3 Лабораторные исследования:**

**12.4 Инструментальные исследования (рентгенологические признаки):**

**Рентгенография пораженного сегмента:**

- варусная деформация костей голени в средней трети;
- вальгусная деформация в бедренном сегменте в нижней трети; антекурвационная деформации костей нижних конечностей \*\*\*
- рекурвационная деформации костей нижних конечностей \*\*\*;
- отмечается перестройка силовых линий пораженной кости.

**КТ исследования пораженной конечности**

отсутствие повреждений ростковой зоны на всем протяжении отмечается при сложно-осевых деформациях;

отсутствие склеротических изменений костной ткани отмечается при постостеомиелитических и посттравматических деформациях;

отсутствие остеоидиофических изменений при пострахитических деформациях.

### **МРТ исследование**

наличие дегенеративно-деструктивных изменений в хрящевом покрытии близлежащих суставах (тазобедренный, коленный, голеностопный).

**12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультации травматолога-ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация медицинского реабилитолога (для назначения раннего реабилитационного лечения).

### **12.6 Дифференциальный диагноз:**

Дифференциальная диагностика врожденных костно-мышечных деформаций нижней конечности:

<b>Признак</b>	<b>Врожденная деформация нижних конечностей</b>	<b>Постостеомиелитическая деформация нижних конечностей</b>	<b>Посттравматическая деформация нижних конечностей</b>	<b>Пострахитическая деформация нижних конечностей</b>
Анамнез	Деформация отмечается с рождения, может прогрессировать с возрастом	В анамнезе остеомиелит костей нижних конечностей	В анамнезе травма – перелом костей нижних конечностей	В анамнезе рахит
Клинические признаки	Патология часто симметричная, двухсторонняя	Патология зависит от локализации поражения. Часто сложно-осевая с наличием укорочения конечности	Патология зависит от локализации поражения. Часто сложно-осевая с наличием укорочения конечности	Патология часто симметричная, двухсторонняя

Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Зоны роста не повреждены. Имеется перестройка силовых линий кости	Выявляется деструкция, склероз кости. Поражение зоны роста	Наиболее типична частичное или полное закрытие зоны роста. При неправильно сросшихся переломах – деформация на уровне повреждения кости и сращение кости со смещением по ширине, длине	Зоны роста не повреждены. Имеется перестройка силовых линий кости. Признаки остеохондродистрофии
---	---	--	--	--

### 13. Цели лечения:

- устранение деформации конечности;
- восстановление нарушенных функций конечностей;
- улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения:[2].

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.);

**Диета:** общий стол №15;

**Режим:** ортопедический (не нагружать, не прыгать, при наличии металлоконструкции в поражённой конечности ходить помощи дополнительных средств опоры).

#### 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 цефепарзон, 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.

#### **опиондные 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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периперационной кровопотери:

● **свежзамороженная 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.

Или расчет по формуле: гемоглобин в норме - гемоглобин крови пациента \*на массу тела в кг\* 5);

● **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:**

● цефуросим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750 мг и 1,5 г.;

● 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 неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- ортопедический режим (ограничение нагрузок вплоть до полного запрета опоры на нижнюю конечность, использование дополнительных ортопедических средств: ортезы, костыли, ходунки и т.д.)
- ЛФК;
- массаж;
- физиолечение.

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

- перевязки;
- физиолечение;
- массаж
- ЛФК (разработка суставов).

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**  
**Виды операций:**

- корригирующая остеотомия бедренной кости с фиксацией гипсовой повязкой;
- корригирующая остеотомия костей голени с фиксацией гипсовой повязкой;
- корригирующая остеотомия бедренной кости с фиксацией металлоконструкцией;
- корригирующая остеотомия костей голени с фиксацией металлоконструкцией;
- наложение аппарата внешней фиксации на нижнюю конечность с остеотомией кости (бедренная, большеберцовая, малоберцовая) и последующей этапной коррекции деформации;
- удаление металлоконструкций.

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

- наличие укорочения и патологической деформации поражённой конечности;
- прогрессирование деформации поражённой конечности.

**Абсолютные противопоказания к операции:**

- наличие хронических сопутствующих заболеваний (сердца, почек, печени и др.) в стадии субкомпенсации и декомпенсации;



- психические расстройства, неадекватность пациента.

#### **Относительные противопоказания к операции:**

- наличие острых сопутствующих соматических заболеваний;
- наличие гнойно-воспалительных хирургических заболеваний.

#### **14.5. Профилактические мероприятия** (профилактика осложнений, первичная профилактика для уровня ПМСП, с указанием факторов риска).

Профилактика гнойных послеоперационных осложнений:

- предоперационная антибиотикопрофилактика
- санация послеоперационных ран
- перевязки.

#### **14.6. Дальнейшее ведение** (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с осмотром 1 раз в 3 месяца в течение первых 2-х лет, далее – 2 раз в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- коррекция деформации нижней конечности;
- улучшение функционального объема движений в суставах (тазобедренный, коленный, голеностопный);
- улучшение опорной и локомоторной функции;
- создание благоприятных условий для последующего роста и развития нижней конечности, 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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 5) Ахмадыр Нуржамал Садыровна врач-клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**18. Рецензенты:** Дуйсенов Нурлан Булатович д.м.н. врач ортопед Университетской клиники «Аксай» 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) Дуйсенов Н.Б. Лечение врожденных деформаций бедра у детей методом черескостного остеосинтеза. / Морфология и клиническая медицина. – Алматы, 2008. – с. 128-135.
- 2) Царева Е.Е. Хирургическое лечение деформаций коленного сустава у детей и подростков: дисс. канд. – Саратов, 2008 – 133с.
- 3) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832С.6.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность**

#### **1. 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\*\*\* (плановая, экстренная):**

**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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография в 2-х проекциях.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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\*\*\*** (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):

**12.1 Жалобы и анамнез** (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

**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 Клюмпке, 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 (режим, диета и пр.);

**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 15 г/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  $50 \cdot 10^9$ , 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 протвовоспалительные 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 750 мг и 1.5г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г и 1,0 г;
- цефепарзон, 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.

#### **14.3.2 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** (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)

#### **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 осложнений, первичная профилактика для уровня ПМСП, с указанием факторов риска).**

Профилактика гнойных послеоперационных осложнений:

- предоперационная антибиотикопрофилактика;
- санация послеоперационных ран перевязки.

### **14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара)**

- 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, описанных в протоколе:**

- 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;

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность

#### 1. 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 Клепшеобразная 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 рбщей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физическая культура

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭНМГ – электронейромиография

ЭКГ – электрокардиография

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., 1980 г.):

- **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 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, 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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольные рентгенограммы верхней конечности.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном 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 цефоперазон, 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 15 г/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.;
- 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 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, интрамедулярных 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 (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- 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, описанных в протоколе:**

- 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) 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.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ 10:**

Q77.0 Ахондрогенезия

Q77.3 Точечная хондродисплазия

Q77.4 Ахондроплазия

Q77.5 Дистрофическая дисплазия

Q77.6 Хондроктодермальная дисплазия

Q77.7 Спондилоэпифизарная дисплазия

Q77.8 Другая остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба

Q77.9 Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба неуточненная

Q78 Другие остеохондродисплазии

Q78.0 Незавершенный остеогенез

Q78.1 Полиостозная фиброзная дисплазия

Q78.3 Прогрессирующая диафизарная дисплазия

Q78.5 Метафизарная дисплазия

Q78.6 Множественные врожденные экзостозы

Q78.8 Другие уточненные остеохондродисплазии

Q78.9 Остеохондродисплазия неуточненная

M 85.0 Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости)

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография. МРТ – магнитно-резонансная томография.

УЗИ – ультразвуковое исследование. ЛФК – лечебная физическая культура;

ОАК – общий анализ крови;

СОЭ – скорость оседания эритроцитов;

ЭхоКГ – эхокардиография

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

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

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

8. **Определение:** Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника – группа врожденных наследственных заболеваний скелета, характеризующихся нарушением эмбрионального развития костно-хрящевой системы и сопровождающихся системным поражением скелета.

В ряде случаев остеохондродисплазия сочетается с патологией производных мезенхимы. Согласно Международной номенклатуре наследственных заболеваний костей (Париж, 1983), к остеохондродисплазиям относят: нарушения роста длинных костей и позвоночника, нарушения развития хряща и фиброзного компонента скелета, изменения толщины коркового слоя и моделирования метафизов. [1]

### **9. Клиническая классификация:**

По группам [1]:

- Летальные
- Не летальные

По распространенности [2]:

- Полиоссальное поражение.
- Monoоссальное поражение.

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

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

**Показания для плановой госпитализации [2]:**

- наличие гомогенных просветлений кости;
- замещение костномозгового канала фиброзной тканью;
- появление костно-хрящевых разрастаний в эпиметафизарной зоне;
- вздутие кости;
- осевые деформации;
- укорочение конечности.

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

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

- рентгенография пораженного участка в 2-х проекциях.

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

- КТ пораженного сегмента.

**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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- контрольные рентгенограммы верхней конечности.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- 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);
- КТ пораженного сегмента;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- МРТ пораженного сегмента.

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

**12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы и анамнез [3]:**

**Жалобы на:** низкорослость, с несимметричным укорочением и деформацией конечностей, повышенную ломкость костей, разрастание костной ткани в эпиметафизарной части кости.

**Анамнез:** Первые клинические проявления наблюдаются сразу после рождения либо в течение первых лет жизни. При экзостозной дисплазии разрастания появляются в возрасте 4-7 лет.

**12.2 Физикальное обследование:**

- наличие утолщения кости;
- осевых деформаций;
- наличия костнохрящевых разрастаний в метафизах костей;
- укорочение конечностей.

### **12.3 Лабораторные исследования:**

### **12.4 Инструментальные исследования:**

**Рентгенограмма пораженного сегмента:** При ахондроплазии эпифизы длинных трубчатых костей деформированы, зоны роста сужены, часто они вогнуты из-за так называемого погружения эпифизов в метафиз. В позвоночнике наблюдается прогрессирующее в каудальном направлении сужение позвоночного канала (преимущественно поясничного отдела). При экзостозах выявляются костнохрящевые разрастания в эпиметафизарной зоне, различных форм, плотности. При очаговой фиброзной дисплазии определяются овальные очаги просветления с четкой пограничной склеротической каймой. При диффузных формах отмечается вздутие кости, истончение кортикального слоя, увеличение зоны разрежения, патологические переломы со слабой консолидацией, осевые деформации. При энхондроматозах – хрящевые очаги имеют четкие границы, занимая все пространство кости до надкостницы, истончение кортикального слоя, вздутие кости.

**КТ исследование:** При ахондроплазии эпифизы длинных трубчатых костей деформированы, зоны роста сужены, часто они вогнуты из-за так называемого погружения эпифизов в метафиз. В позвоночнике наблюдается прогрессирующее в каудальном направлении сужение позвоночного канала (преимущественно поясничного отдела). При экзостозах выявляются костнохрящевые разрастания в эпиметафизарной зоне, различных форм, плотности. При очаговой фиброзной дисплазии определяются овальные очаги просветления с четкой пограничной склеротической каймой. При диффузных формах отмечается вздутие кости, истончение кортикального слоя, увеличение зоны разрежения, патологические переломы со слабой консолидацией, осевые деформации. При энхондроматозах – хрящевые очаги имеют четкие границы, занимая все пространство кости до надкостницы, истончение кортикального слоя, вздутие кости.

### **12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультация педиатра/ВОП (при наличии сопутствующей соматической патологии);
- консультации травматолога – ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- 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, 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 анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);

- консультация оториноларинголога, стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация хирурга;
- консультация медицинского реабилитолога.

## 12.6 Дифференциальный диагноз: в виде таблицы [3,6,9]

Таблица 1 Дифференциальная диагностика остеохондродисплазий:

Признак	Остеохондродисплазия	Остеосаркома	Изолированный туберкулёз
Начало заболевания	Постепенное начало	Постепенное начало	Постепенное начало
Боль	Лёгкая, проходящая	Постепенно нарастает	Не выраженная
Нарушение функции конечности	Отсутствует	С ростом опухоли присоединяется ограниченные движения	Отсутствует
Деформация конечности	Имеются при диффузных поражениях	Выраженная за счет роста опухоли	Отсутствует
Рентгенологические изменения	Разрежение кости, истончение кортикального слоя	Разрежение кости, нечеткость контуров, реакция надкостницы	Разрежение кости, очаговость поражения, четкие границы поражения

### 13. Цели лечения:

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

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.):

**Диета:** общий стол № 15;

**Режим:** общий;

#### 14.2 Медикаментозное лечение.

##### ● Антибактериальная профилактика:

С целью антибиотикопрофилактики применяется цефалоспорины I поколения (цефазолин) 50-100 мг/кг внутривенно за 30-60 минут до операции.

##### ● Обезболивающая терапия (в послеоперационный период):

- Парацетамол – таблетки парацетамола детям 6-12 лет: 200 - 400 мг (1 - 2 таблетки) каждые 6 часов, максимальная суточная доза – 1500 мг (вес до 30 кг) или 2000 мг (вес до 40 кг). Кратность назначения – 3-4 раза в сутки;
- Суппозитории парацетамола ректальные - разовая доза составляет 10-15 мг/кг массы тела ребёнка, 2-3 раза в сутки, через 4-6 часов. Суспензия и сироп парацетамола - разовая доза препарата составляет 10-15 мг/кг массы тела. Максимальная продолжительность лечения при применении в качестве анальгетика и жаропонижающего средства не более 3 дней;
- **Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства**



- Ибупрофен в форме суспензии для приема внутрь, 7-10 мг/кг массы тела максимальная общая суточная доза 30 мг/кг. Интервал между приемом доз следует выбирать в зависимости от симптоматики и максимальной суточной дозы. Интервал не должен быть менее 6 часов;

- **Анальгетики**

- Трамадол - 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 в растворе для инъекций детям старше 2 лет дозировка составляет 0.1 - 0.5 мг/кг массы тела, подкожно при необходимости возможно повторное введение препарата;

- Морфин - детям старше 2 лет подкожно в зависимости от возраста: у детей 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);

- Региональная анестезия;

**Корректоры метаболизма костной и хрящевой ткани - Бифосфонаты [4-12] - Памидроновая кислота**, Концентрат для приготовления раствора для инфузий 3 мг/мл, во флаконах - 30мг/10мл или 90мг/30мл. Фармакологическое действие - ингибирующее костную резорбцию.

- Дозы:

- До 2 лет – 0.5 мг/кг/день, 1 раз в 2 мес.

- 2.1 –3 г. – 0.75 мг/кг/день, 1 раз в 3 мес.

- >3 л. – 1 мг/кг/день, 1 раз в 4 мес.

- Не более 60 мг/день, в среднем 9 мг/кг в год.

- **Инфузионная терапия** кристаллоидными растворами по показаниям (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** в зависимости от периоперационной кровопотери (свежезамороженная плазма, эритроцитарная взвесь).

**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, или

**Нестероидные протвовоспалительные средства:**

- Парацетамол – таблетки 200 мг; суппозитории ректальные 125, 250 мг; суспензия для приема внутрь 120 мг/5 мл; сироп для приема внутрь 120 мг/5 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 в 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 основных 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
- Новокаин 0,25 – 0,5% для электрофореза;
- Лидокаина гидрохлорид 1 – 2% 2 мл;

#### **Препараты крови**

- свежезамороженная плазма (плазма свежезамороженная лейкофильтрованная; плазма свежезамороженная карантинизированная; плазма свежезамороженная вирусинактивированная; плазма свежезамороженная аферезная) при нарушении коагуляционного гемостаза.
- эритроцитарная взвесь (эритроцитная масса лейкофильтрованная; эритроциты отмытые лейкофильтрованные, облученные; эритроциты отмытые лейкофильтрованные; эритроцитная масса облученная) при снижении уровня гемоглобина ниже 70-80 г/л в венозной крови.

**14.2.3 Медикаментозное лечение оказываемое на этапе скорой помощи: не проводится.**

#### **14.3 Другие виды лечения:**

- перевязки;
- ЛФК;
- массаж;
- ортезирование;
- этапное гипсование;

##### **14.3.1 другие виды лечения оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим;
- ЛФК;
- физиолечение;

- массаж;
- ортезирование.

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

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

#### **14.3.3 другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство** ( в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)

#### **14.4.1 Хирургическое вмешательство оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

#### **14.4.2 Хирургическое вмешательство оказываемое в стационарных условиях:**

- Корректирующие остеотомии со стабилизацией аппаратом внутренней фиксации либо наложением аппарата внешней фиксации,
- Удаление костных разрастаний.
- Локальное иссечение пораженного участка кости.
- Костная аутопластика.
- Удаление металлоконструкции.
- Эндопротезирование

#### **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 осложнений, первичная профилактика ПМСП, с указанием факторов риска).

Раннее выявление, взятие на диспансерный учет и направление на оперативное лечение.

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений;
- профилактика бактериальной и вирусной инфекции;

- профилактика дыхательной недостаточности;
- профилактика рецидива заболевания, миграции металлоконструкций.

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- перевязки;
- физиотерапия;
- ЛФК;
- массаж;
- ортезирование;
- обезболивающая терапия;
- медикаментозная противобактериальная 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 навыкам адаптации, плавание.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- восстановление правильной оси конечности;
- восстановление опороспособности конечности;
- увеличение объема движения в суставах конечностей;
- 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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 5) Ахмадыяр Нуржамал Садыровна 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 (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).**

- 1) Ортопедия и травматология детского возраста, под ред. М.В. Волкова и Г.М. Тер-Егиазарова, М., 1983.
- 2) Травматология и ортопедия под ред. Н.В. Корнилова и Э.Г. Грязнухина, СПб, 2004.
- 3) Клиническое исследование костей суставов и мышц пер. с англ./К.Букуп. М.: Мед. лит., 2007.
- 4) Astrom J. Beneficial Modeling effect of long term intravenous bisphosphonate treatment of osteogenesis imperfecta [Text] / A. Astrom, S. Soderhall // Arch. Dis. Child. — 2002. — Vol. 86. — P. 356–364.
- 5) Bruck syndrome: Osteogenesis imperfecta with congenital joint contractures [Text] / E.A. Duro Friedl, L. Ferrari Mayans, L.N. Desalvo Portal et.al. // An Pediatr (Barc). — 2008.
- 6) Dimitri P. Changes in body composition following 3 years of pamidronate therapy in osteogenesis imperfecta [Text] / P. Dimitri, J. Crook, N. Bishop // Bone. — 2007. — Vol. 40. — P. 22–S89.
- 7) Elazabi A. Spinal bone mineral density in children and adolescents treated with cyclical intravenous pamidronate [Text] / A. Elazabi, J.E. Adams, M.Z. Mughal // Bone. — 2009. — Vol. 45. — P. 104.
- 8) Evaluation of the effects of disodium pamidronate on the serum lipid profile in pediatric patients with severe Osteogenesis imperfecta [Text] / H.C. Menezes-Filho, V. Radonsky, G.P. Colares-Neto, H. Kuperman // Bone. — 2009. — Vol. 45. — P. 85.
- 9) Falk M.J. Intravenous bisphosphonate therapy in children with osteogenesis imperfecta [Text] / M.J. Falk, S. Heeger, K.A. Lynch // Pediatrics. — 2003. — Vol. 111. — P. 573–578.
- 10) Long-bone changes after pamidronate discontinuation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta / F. Rauch, S. Cornibert, M. Cheung, F. Glorieux [Text] // Bone. — 2007. — Vol. 40. — P. 821–827.
- 11) Cheung M.S. Intravenous pamidronate in osteogenesis imperfecta type VII [Text] / M.S. Cheung, F.H. Gloireix, F. Rauch // Calcified tissue international. — 2009. [Medline].
- 12) The effects of intravenous pamidronate on the bone tissue of children and adolescents with osteogenesis imperfecta [Text] / F. Rauch, R. Travers, H. Plotkin, F.H. Glorieux // J. Clin. Invest. — 2002. — Vol. 110. — P. 1293–1299.
- 13) The effect of cyclical intravenous pamidronate in children and adolescents with osteogenesis imperfecta Type V [Text] / L. Zeitlin, F. Rauch., R. Travers et al. // Bone. — 2006. — Vol. 38. — P. 13–20.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Приобретенные деформации пальцев рук и ног

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Приобретенные деформации пальцев рук и ног

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

M20.0 Деформация пальца(цев)

M20.1 Наружное искривление большого пальца (hallus valgus) (приобретенное)

M20.2 Ригидный большой палец стопы

M20.3 Другие деформации большого пальца стопы (приобретенные)

M20.4 Другие молоткообразные деформации стопы (приобретенные)

M20.5 Другие деформации пальца(цев) стопы (приобретенные)

M20.6 Приобретенные деформации пальца(цев) стопы неуточненные

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

ВОП – врач общей практики

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ИФА – иммуноферментный анализ

ЛФК – лечебная физическая культура;

ОАК – общий анализ крови;

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

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, врач ЛФК).

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

**8. Определение [1,3]:** Приобретенные деформации пальцев рук и ног – это деформации, которые возникают вследствие:

- наследственно-конституциональных предрасположений,
- врожденной дисплазии костно-суставного аппарата;
- первичной слабости связочно-мышечного аппарата;
- перегрузки нижних конечностей при значительном увеличении массы тела;
- тяжелой физической работы с переносом тяжестей и длительным пребыванием на ногах (когда исчерпаны компенсаторные возможности организма и дополнительная нагрузка становится чрезмерной);
- ослабленных стоп из-за внутренних и внешних причин (когда обычная нагрузка становится для них чрезмерной).

## **9. Клиническая классификация приобретенных деформаций пальцев рук и ног: Классификация статических деформаций пальцев стоп [1,2]**

**По виду:**

- вальгусное отклонение I пальца (hallux valgus);
- молоткообразные пальцы (digiti mallei);
- варусное отклонение V пальца (quintus varus);
- костно-фиброзные разрастания головок I и V плюсневых костей.

## **Классификация посттравматических деформаций пальцев кистей [3,4]**

**В зависимости от причины:**

- механическая травма;
- термические поражения;
- прочие.

**В зависимости от числа лучей:**

- изолированное;
- множественное;
- тотальное.

**В зависимости от уровня компенсации:**

- компенсированный;
- субкомпенсированный;
- декомпенсированный.

**В зависимости от стороны:**

- левая;
- правая;
- обе кисти.

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

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

**Показания для плановой госпитализации [4]:**

- приобретенные деформации пальцев рук и ног в стадии субкомпенсации/декомпенсации;
- нарушение в психологическом статусе пациента, вызванные косметическими дефектами конечности.

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

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

- Рентгенография конечности 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, антитромбин);

- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевина, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- кровь на ВИЧ методом ИФА;
- определение маркеров гепатита (В,С) методом ИФА;
- ЭКГ.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольные рентгенограммы конечности.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, непроведенные на амбулаторном уровне):**

- ОАК;
- общий анализ мочи;
- коагулограмма (длительность кровотечения и время свертывания, протромбин, фибриноген, реакция адгезии и агрегации тромбоцитов, антипротромбин);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевина, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ЭКГ.

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

## **12. Диагностические критерии.**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

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

**Анамнез:** наличие в анамнезе травм пальцев рук и/или ног, с возрастом нарастает деформация сегмента конечности.

### **12.2 Физикальное обследование:**

Приобретенные деформации пальцев рук и ног характеризуется следующим образом:

- вальгусное отклонение I пальца с его внутренней (пронационной) ротацией;
- костно-хрящевой экзостоз головки I плюсневой кости с признаками хронического бурсита;
- молоткообразная деформация средних пальцев стопы, сопровождающаяся выраженным натяжением под кожей сухожилий разгибателей и формированием болезненных омозолелостей по тылу деформированных пальцев;
- варусное отклонение V пальца с наличием экзостоза и явлениями
- бурсита.

### **12.3 Лабораторные исследования:**

### **12.4 Инструментальные исследования:**



**рентгенограмма конечностей с прилегающими суставами:**

- деформация пальцев кистей и стоп (в зависимости от степени деформации конечности и вида дефекта);
- деформация костных структур конечностей;
- нарушение анатомического строения костей.

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

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга (при сопутствующей профильной патологии);
- консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация эндокринолога (при наличии эндокринной патологии);
- консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции).

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

Постановка диагноза приобретенные деформации пальцев рук и ног не представляет затруднений из-за визуально видимых деформаций и нарушений функции конечности.

#### **13. Цели лечения:**

- восстановление формы конечности и их анатомии;
- восстановление функции конечности.
- улучшение качества жизни

#### **14. Тактика лечения:**

##### **14.1 Немедикаментозное лечение**

- **Диета:** общий стол № 15;
- **Режим:** общий.
- ЛФК;
- Физиолечение;
- Массаж;
- Ортезирование;
- Протезирование.

##### **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 цефеперзон, 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 15 г/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 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 (50%);
  - декстроза 5% - 500, 400, 200 мл раствор для внутривенной инфузии (50%.);
- перечень основных 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.;
- 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.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периоперационной 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).

**14.2.3 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;
- физиолечение;
- массаж;
- ортезирование.

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

- перевязки;
- 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;
- Корректирующие остеотомии, с применением наkostных, интрамедуллярных металлоконструкций и аппарата чрезкостного остеосинтеза;
- Реконструктивные операции с сочетанием аутодермопластикой;
- Миотранспозиция, тендопластика, миотендопластика.
- Остеотомии плюсневых костей на различных уровнях;
- Комбинированные операции, сочетающие остеотомию с миотранспозицией или стяжкой плюсневых костей.
- Удаление металлоконструкции с конечности
- Демонтаж аппарата чрезкостного остеосинтеза конечности.

**Показания к операции:** приобретенные деформации пальцев рук и ног в стадии субкомпенсации/декомпенсации;

**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 осложнений, первичная профилактика ПМСП, с указанием факторов риска).

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:  
предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- 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, описанных в протоколе**

- восстановление формы конечности;
- улучшение функции 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) 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:** 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.;
- 3) Pederson, Scott H. Kozin Green's Operative Hand Surgery. — Churchill Livingstone, 2010. — С. 1404—1434;
- 4) John D. Lubahn, D. Patrick Williams The Hand and Wrist // Walter B. Greene Netter's Orthopaedics. — Saunders, 2005. — С. 335—362;
- 5) Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине. 2-е издание, ГЕОТАР, 2002.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Внутрисуставные поражения колена**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Внутрисуставные поражения колена

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ 10:**

M23.0 Кистозный мениск;

M23.1 Дискоидный мениск (врожденный);

M23.3 Другие поражения мениска;

M23.9 Внутреннее поражение коленного сустава неуточненные.

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

КТ – компьютерная томография;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ЭКГ – электрокардиография;

ЭхоКГ – эхокардиография;

ЭНМГ – электронейромиография.

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Внутрисуставные поражения коленного сустава – это ряд заболеваний, с аномалией развития, при которой мениск имеет измененную форму, приводящий к хронизации процесса, сопровождающихся фронтальными болями и нарушением функций коленного сустава.

**9. Клиническая классификация:**

**классификация дискоидного мениска по Watanabe[1,3,9]:**

- полный тип 1 (дискоидный мениск полностью покрывает поверхность тибialного плато, при этом фиксация мениска не изменена. Отсутствует патологическая подвижность мениска в совокупности с разгибанием и сгибанием в коленном суставе);
- неполный тип 2 (дискоидный мениск является очень тонким, особенно в области свободного края и покрывает менее 80% поверхности тибialного плато);
- Тип гипермобильный 3 (данный тип встречается только у латерального мениска и характеризуется отсутствием фиксации к задней поверхности тибialного плато и наличием WrisbergLigament).

**Кистозное перерождение мениска делят по степени [1,3,9]:**

I степень (кистозное перерождение ткани можно определить только гистологически);

II степень (кистозное перерождение прикапсулярной зоны и ткани мениска проявляется в виде небольшого выпячивания, исчезающего при разгибании ноги);

III степень (слизистое перерождение, сопровождающееся формированием кистозных полостей в ткани хряща, капсуле и связках; опухоль легко определяется визуально и при движениях сустава не исчезает).

**По локализации поражения мениска[1,3,9]::**

- заднего рога;
- тела;
- переднего рога.

#### **По форме поражения мениска [1,3,9]::**

- горизонтальные (являются результатом кистозного перерождения);
- радиальные, продольные, косые (на границе задней и средней трети мениска);
- комбинированные разрывы (в заднем роге), так называемая «ручка корзины».

#### **По степени дегенерации нормальных тканевых структур менисков[1,3,9]:**

- дегенерацию первой степени (признаки кистозного перерождения выявляются только при непосредственном анализе ткани, взятой из сустава с помощью инвазивной операции; субъективно хроническую менископатию I степени, которая характеризуется умеренной периодически возникающей болью и отечностью коленного сустава);
- дегенерацию второй степени (кистозные изменения при 2 степени затрагивают не только внутрисуставные хрящи, но и часть суставной капсулы коленного сустава, к которой прикрепляются измененные мениски. При этом в переднесреднем отделе коленного сустава при согнутом положении ноги определяется выпячивание, создаваемое кистозной полостью, которое при разгибании ноги исчезает, так как при разгибании мениск движется вглубь сустава);
- дегенерацию третьей степени (кистозные полости располагаются по всей суставной капсуле, повреждены внутрисуставные связки; множественные выпячивания – внешние признаки кистозных полостей – не исчезают полностью при разгибании ноги).

По МРТ выделяют четыре степени изменений мениска (классификация по Stoller) [9]:

- Степень 0 — это нормальный мениск.
- Степень I — это появление в толще мениска очагового сигнала повышенной интенсивности (не достигающего поверхности мениска).
- Степень II — появление в толще мениска линейного сигнала повышенной интенсивности (не достигающего поверхности мениска).
- Степень III — сигнал повышенной интенсивности, достигающий поверхности мениска.

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

#### **Показания для экстренной госпитализации:**

- Повреждение нормального сустава:
- ушиб;
- переломы;
- скопление жидкости(крови) в суставе.

#### **Показания для плановой госпитализации:**

- Повторная травма;
- препателлярный бурсит;
- посттравматическая хондромалиция;
- посттравматический деформирующий артроз коленного сустава;
- посттравматический фиброз жирового тела;
- вторичная хондромалляцияартроз коленного сустава;



- вторичный деформирующий артроз коленного сустава [3].

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

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

- рентгенография коленного сустава в 2-х проекциях[2].

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

- МРТ(при определении степени дегенерации нормальных тканевых структур менисков, локализации и формы поражения мениска) [1];
- КТ(при деформациях коленного сустава, для решения вопроса о показаниях к оперативному лечению);
- ЭНМГ;
- Анализы крови на реакцию Райта (при исключение инфекционного происхождения заболевания) [1];
- Анализы крови на реакцию Хеддельсона (при исключение бруцеллеза)[1];
- Проба Манту (для исключения патологии, которое приводит к аналогичному симптомокомплексу данного заболевания);
- общий анализ крови( уровень гемоглобина, уровень эритроцитов, гематокрит, уровень тромбоцитов, уровень лейкоцитов с лейкоформулой, скорость оседания эритроцитов);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор) [5].

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- определение группы крови и резус фактора;
- общий анализ крови (уровень гемоглобин, уровень эритроцитов, гематокрит, уровень тромбоцитов, уровень лейкоцитов с лейкоформулой, скорость оседания эритроцитов);
- анализ крови на коагулограмму (длительность и время свертывания, время кровотечения, протромбин, фибриноген, агрегация, индекс адгезивности, антипротромбин);
- общий анализ мочи (цвет мочи, прозрачность мочи, удельная плотность, кислотность мочи, белок в моче, глюкоза в моче, кетоновые тела в моче, билирубин в моче, уробилиноген в моче, гемоглобин в моче, лейкоциты в моче, эритроциты в моче, эпителий в моче, цилиндры в моче, соли в моче, бактерии в моче, грибы в моче, диастаза в моче);
- биохимический анализ крови ( общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, уровень калия, уровень натрия, уровень фосфора, уровень кальция, уровень хлора);
- ЭКГ;

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- общий анализ крови ( уровень гемоглобина, уровень эритроцитов, гематокрит, уровень тромбоцитов, уровень лейкоцитов с лейкоформулой, скорость оседания эритроцитов);
- анализ крови на коагулограмму (длительность и время свертывания, время кровотечения, протромбин, фибриноген, агрегация, индекс адгезивности, антитромбин);
- общий анализ мочи (цвет мочи, прозрачность мочи, удельная плотность, кислотность мочи, белок в моче, глюкоза в моче, кетоновые тела в моче, билирубин в моче, уробилиноген в моче, гемоглобин в моче, лейкоциты в моче, эритроциты в моче, эпителий в моче, цилиндры в моче, соли в моче, бактерии в моче, грибы в моче, диастаза в моче);
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, уровень калия, уровень натрия, уровень фосфора, уровень кальция, уровень хлора);
- артрография коленного сустава;
- артроскопическое обследование;
- КТ коленного сустава;
- внутрикостная флебография;
- консультация хирурга;
- консультация педиатра;
- консультация врача лечебной физкультуры и спорта;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- МРТ.

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи:**

- осмотр, сбор анамнеза, пальпаторное исследование.

## **12. Диагностические критерии:**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:** на боли в области коленного сустава возникающие и усиливающиеся при ходьбе и физических нагрузках. Боли в области коленной ямки и вокруг колена, могут иррадиировать в голень. Характерной жалобой является крепитация в коленных суставах, чувство неустойчивости в коленном суставе, псевдоблокады, периодически явления синовита и отечности сустава, слабость[3].

**Анамнез:**

- неоднократные травмы коленного сустава;

- прогрессирующее заболевание.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

- При переразгибании коленного сустава характерно нарастание болевого синдрома по латеральной стороне сустава. При клиническом исследовании коленного сустава характерным является щелчок в диапазоне последних 10-20 градусов разгибания сустава, в результате медиолатерального смещения мениска;
- функциональные пробы коленного сустава (положительный тест McMurray (максимальная флексия, наружная ротация и пальпация в проекции суставной щели при разгибании сустава в положении наружной ротации), симптом Steinmann (перемещающаяся кзади боль при сгибании) и симптом Fouché (обратный тест McMurray с внутренней ротацией голени) [6].

#### **12.3 Лабораторные исследования:**

- Биохимический анализ крови.

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

- **Рентген исследования коленного сустава:** выявление при застарелых повреждениях (2-3 месяца) изменений края ипсилатерального плато большеберцовой кости с отложением периостальных депозитов или образованием остеофитов (симптом Rauber), которые могут расти вверх или вниз от края возвышения, также возможного утолщения кортикального слоя без образования остеофитов. Рентгенографическими признаками кист мениска в переднезадней проекции являются вдавления медиального и латерального плато большеберцовой кости с заостренными и склерозированными краями.
- **КТ исследования коленного сустава:** выявление локализации и степени поражения анатомических структур коленного сустава, анатомических вариантов сочленяющих поверхностей и оценка симметричности суставной щели;
- **Артроскопия:** выявление степени дегенерации нормальных тканевых структур менисков, локализации и формы поражения мениска [4].

#### **12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультация травматолога-ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- консультация кардиолога (при наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ, при болях в области сердца);
- консультация педиатра (при наличии изменений в легких после обследования);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация оториноларинголога, стоматолога (при наличии очагов хронической инфекции носоглотки, полости рта) [6].

#### **12.6 Дифференциальный диагноз в виде таблицы) [5]:**

Признак	Внутри- ставные поражения коленного сустава	Ревматоидный артрит	Неспецифические и опухолевые по- ражения коленного сустава
Проявление артроза коленного сустава	С рождения или после травмы	На фоне системных и аутоиммунных заболеваний соединительной ткани, данных анамнеза, симметричный и 2-х сторонний полиартрит.	Данные анамнеза, на фоне общих признаков- боли, интоксикация.
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Изменение суставной щели	Периартикулярное уплотнение и утолщение мягких тканей	Выявляется тень, локализация, форма и размеры опухоли, распространенность процесса.

### 13. Цели лечения:

- купирование болевого синдрома ;
- восстановление функции коленного сустава;
- улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.) :

**Диета:** стол №15;

**Режим:** общий.

#### 14.2 Медикаментозное лечение.

С целью антибактериальной профилактики цефалоспорины I поколения – Цефазолин  
С целью послеоперационного обезболивания:

а) **наркотические анальгетики** (Тримеперидин) прежде всего предназначены для лечения тяжелой боли в коленном суставе. При легких и умеренных болях в коленном суставе, наркотические препараты следует применять с осторожностью. Побочные эффекты наркотических анальгетиков включают в себя угнетение дыхания, развитие физической и психологической зависимости, и нарушение бдительности.

Наркотические анальгетики следует назначать с указанием точного времени, дозы, пути введения, продолжительности и окончательных параметров прекращения. Боль субъективного характера обязательно должна быть оценена лечащим врачом с использованием шкалы боли и оценки функции, чтобы решить вопрос о назначении наркотических анальгетиков.

#### б) **опиоидные ненаркотические анальгетики** (Трамадол)

Трамадол является полезным для лечения боли в нижних конечностях и, как было показано, чтобы обеспечить облегчение боли, эквивалентную часто назначаемых НПВС. Трамадол является нетипичным опиоидом с торможением норадреналина и серотонина обратного захвата. Трамадол может вызвать нарушение активности, как правило, хорошо переносится, не вызывает желудочно-кишечных раздражений и не усугубляет гипертонию или сердечную недостаточность. Трамадол следует использовать с осторожностью у пациентов, имеющих в анамнезе припадки или которые принимают лекарства, которые

могут снизить порог судорожной готовности, таких как моноаминоксидазы (МАО) ингибиторы, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (СИОЗС) и трициклических антидепрессантов. Этот препарат имеет свойства физического привыкания и поэтому Трамадол нельзя применять дольше срока, оправданного с терапевтической точки зрения и не рекомендуется для пациентов с предварительной опиоидной зависимостью.

#### **в) Парацетамол (Ацетаминофен)**

Парацетамол является эффективным анальгетиком, жаропонижающим, но не обладает противовоспалительной активностью, как правило, хорошо переносится, мало или совсем не влияет на желудочно-кишечное раздражение и не связан с образованием язвы. Ацетаминофену присуще гепатотоксическое действие в ситуациях передозировки или при хроническом употреблении алкоголя. Общую суточную дозу парацетамола у взрослых не рекомендуется превышать 4000 мг в 24-часовой период из всех источников, в том числе наркотических-ацетаминофен комбинированных препаратов.

#### **г) нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) (Ибупрофен).**

НПВС полезны для лечения боли и воспаления. В легких случаях, они могут быть только лекарствами, необходимые для обезболивания. В связи с перекрестной реактивности между ацетилсалициловой кислотой и НПВП, НПВС не должны использоваться у аспириновых чувствительных пациентов, и должны использоваться с осторожностью у всех больных с астмой. Побочные действия НПВП: эрозивный гастрит, язва желудка, тромбоцитопения, нарушения функций печени, почек, аллергические реакции (экзантема, отек Квинке, аллергический ринит или астма).  
3. Кристаллоиды, коллоиды, препараты крови в возрастных дозировках по показаниям.

**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);**

С целью антибактериальной профилактики цефалоспорины 1 поколения в форме раствора с дозой 100 мг/кг внутривенно за 30 минут 1 час до операции.

С целью послеоперационного обезболивания анальгетики:

**Тримеперидин** в растворе для инъекций 2% -в ампулах по 1мл, в/в или в/миз расчета у детей:

2–3 лет разовая доза составляет 0,15 мл 2% раствора (3 мг тримеперидина), максимальная суточная – 0,6 мл (12 мг);

4–6лет: разовая – 0,2 мл (4 мг), максимальная суточная – 0,8 мл (16 мг);

7–9 лет: разовая – 0,3 мл (6 мг), максимальная суточная – 1,2 мл (24 мг);

10–12 лет: разовая – 0,4 мл (8 мг), максимальная суточная – 1,6 мл (32 мг);

13–16 лет: разовая – 0,5 мл (10 мг), максимальная суточная – 2 мл (40 мг)

**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).

**Парацетамол**, суппозитории ректальные по 80, 125, 150, 250, 300 мг. Раствор, суспензия для приема внутрь, таблетки растворимые, таблетки- внутрь.

От 3 месяцев до 1 года - 24–120 мг;

1–6 лет - 120–240 мг,

детям 6–12 лет - 240–480 мг до 4 раз в сутки в течение 3 дней.

Взрослым и детям старше 12 лет по 500 мг - 1000 мг до 4 раз в сутки; максимальная суточная доза - 4000 мг, курс лечения - 5–7 дней. Растворимые таблетки перед приемом растворяют в 1/2 стакана воды.

**Ибупрофен** с противовоспалительной целью в форме суспензии для приема внутрь, в дозе 20–30 мг/кг массы тела;

Кристаллоиды, коллоиды, препараты крови в возрастных дозировках по показаниям.

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

- с противовоспалительной целью - ибупрофен в форме суспензии для приема внутрь, в дозе 20–30 мг/кг массы тела;

- при возникновении инфекционных осложнений с целью антибиотикотерапии цефалоспорины 2, 3 и 4 поколения в форме раствора в дозе 50 - 100 мг/кг/сут., внутривенно, внутрь.

- при развитии инфекционных осложнений антибиотик группы аминогликозидов II–III поколения - внутривенно или внутримышечно.

- Амикацин по 5 мг/кг каждые 8 ч или по 7,5 мг/кг каждые 12 ч; максимальная доза — 15 мг/кг/сут. Продолжительность лечения при в/в введении - 3–7 дней, при в/м - 7–10 дней. Больным с почечной недостаточностью требуется коррекция режима дозирования в соответствии с клиренсом креатинина.

**14.2.3 Медикаментозное лечение оказываемое на этапе скорой помощи:**

- анальгетики.

**14.3 Другие виды лечения:**

- перевязки;
- ЛФК, массаж;
- тренажеры, механотерапия;
- лечебное положение;
- физиолечение.

**14.3.1 другие виды лечения оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим;
- ЛФК, массаж, физиолечение;
- тренажеры, механотерапия;
- витаминотерапия;
- санаторно-курортное лечение.

**14.3.2 другие виды, оказываемые на стационарном уровне:**

- физиолечение;
- ЛФК, массаж.

**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:**

- артроскопическая парциальная резекция (Rosenberg, 1987). [1].
- Тотальная менискэктомия.

#### **Показания к операции**

- боль в области коленного сустава в проекции суставной щели;
- повторяющиеся блокады сустава;
- ограничение движений сустава;
- неэффективность консервативного лечения.

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

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений;
- профилактика бактериальной и вирусной инфекции;
- профилактика рецидива заболевания, развитие артроза и анкилоза.

#### **14.6. Дальнейшее ведение**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- медикаментозная антибактериальная терапия;
- гемостатическая терапия;
- ЛФК, массаж;
- механотерапия, тренажеры;
- 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 навыкам здорового образа жизни, плавание, коррекция факторов риска [2].

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- купирование болевого синдрома;
- восстановление нормальной биомеханики коленного сустава;
- устранение выявленных повреждений менисков[4].

### **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., ГКП на ПХВ «Областной центр травматологии и ортопедии имени профессора Х.Ж. Макажанова «Управления здравоохранения Карагандинской области, заведующий отделением детской травматологии и ортопедии.

- 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) Ахмадьяр Нуржамал Садыровна врач-клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства»;

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

**18. Рецензенты:** Баймагамбетов Шалгинбай Абыжанович, д.м.н., профессор, заместитель директора по клинической работе РГП «НИИ Травматологии и ортопедии».

**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) Травматология и ортопедия: руководство для врачей: в 3-х томах / под ред. Ю.Г. Шапошника. М.: «Медицина», 1997.
- 2) Arjun, S, Takahashi, S, Tang, Y, Nakane, N, Yonemitsu, H. MR appearance of anomalous insertion of the medial meniscus. A case report. Acta Radiol 1998;39:554–6.
- 3) Asik, M, Sen, C, Taser, OF, Alturfan et al. Discoid lateral meniscus: diagnosis and results of arthroscopic treatment. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc 2003; 11: 99–104.
- 4) Chen, ZR. Arthroscopic surgery. Shanghai: Fudan University Press, 2001: 381.
- 5) Dashefsky, JH. Discoid lateral meniscus in three members of a family. J Bone Joint Surg (Am) 1971; 53:1208.
- 6) Discason, JM, Del Pizzo, W, Blazina, MF. et al. A series of ten discoid medial menisci. Clin Orthop 1982;168:75.
- 7) Fahmy, NR, Williams, EA, Noble, J. Meniscal pathology and osteoarthritis of the knee. J Bone Joint Surg (Br).1983; 65: 24–28.
- 8) Halashi, KL, Ymaga, H, Ida, K, Miura, T. Arthroscopic meniscectomy for discoid lateral meniscus in children. J Bone Joint Surg Am 1988; 70: 1495–1500.
- 9) Smillie, IS. Injuries of the Knee Joint. 4 ed. Baltimore: Williams and Norgate, 1970; 39–97.
- 10) Young, RB, Cleland, J, Mackay, JY. The external semilunar cartilage as a complete disc. Memoirs and Memoranda in Anatomy 179. London: Williams and Norgate, 1889
- 11) «Оперативная ортопедия», И.А. Мовшович 1983 г.
- 12) Lower extremity injury medical treatment guidelines, 2009 Июнь 24. 136 p.
- 13) American Academy of Orthopaedic Surgeons appropriate use criteria for non-arthroplasty treatment of osteoarthritis of the knee. Шиллер (IL): Американская академия хирургов-ортопедов (AAOS); 2013 декабрь 6. 314 p.,
- 14) Расстройства колена. В: Hegmann KT, редактор (ы). Профессиональные Практические рекомендации медицина. Оценка и управление общими проблемами здоровья и функционального восстановления у работников. 3-е изд. ElkGroveVillage (IL): Американский колледж профессиональной и экологической медицины (ACOEM); 2011 p. 1-503.



# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Специфические поражения суставов

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Специфические поражения суставов

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

M24.0 Свободное тело в суставе

M24.1 Другие нарушения суставного хряща

M24.2 Поражение связок

M24.3 Патологическое смещение и подвывих сустава, не классифицированное в других рубриках

M24.4 Повторяющиеся вывихи и подвывихи сустава

M24.5 Контрактура сустава

M24.6 Анкилоз сустава

M24.7 Протрузия вертлужной впадины

M24.8 Другие уточненные поражения суставов, не классифицированные в других рубриках

M24.9 Поражение сустава неуточненное

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ВОП – врач общей практики;

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

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, хирурги, педиатры, врачи общей практики, медицинские реабилитологи (физиотерапевты, врачи ЛФК).

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

8. **Определение:** Специфические поражения суставов – это дегенеративно-дистрофические заболевания сустава, характеризующиеся прогрессирующим разрушением хрящевой ткани, деформацией сустава и нарушением его функции [1].

9. **Клиническая классификация специфических поражений суставов:**

**Классификация артрозов [2]:**

- артроз 1 степени (начальная стадия артроза);
- артроз 2 степени (вторая стадия артроза);
- артроз 3 степени (третья стадия артроза);
- артроз 4 степени.

## **Классификация патологического вывиха бедра [7]**

### **По характеру изменения вертлужной впадины (классификация Г.В. Гайко):**

- незначительное недоразвитие впадины, ацетабулярный индекс (АИ) не превышает 300 (I степень);
- умеренное недоразвитие впадины, АИ – до 500(II степень);
- резкое недоразвитие впадины, АИ – более 500 (III степень).

### **По времени, прошедшему после острого воспалительного процесса:**

- свежие вывихи;
- застарелые вывихи.

### **Классификация контрактур суставов:**

- посттравматическая;
- последствие перенесенного острого гематогенного остеомиелита;
- последствие оперативных вмешательств в суставах.

### **Классификация анкилоза суставов[6]:**

#### **По виду:**

- фиброзный анкилоз;
- костный анкилоз.

#### **По глубине поражения суставов:**

- полные анкилозы суставов (движения полностью отсутствуют и их нельзя восстановить);
- неполные анкилозы (подвижность сустава частично сохранена и ее можно увеличить).

#### **По расположению поражений:**

- внутрисуставные;
- внесуставные;
- капсулярные.

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\* (плановая, экстренная):**

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

### **Показания для плановой госпитализации:**

- ограничение объёма движений в суставе;
- болевой синдром;
- нарушение функций конечности, хромота.

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

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

- рентгенография суставов в 2-х проекциях.

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

- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений и наблюдать за динамикой процесса, планирование операций и будущего лечения);

- МРТ (для выявления изменений в мягких тканях).

### **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;
- определением маркеров гепатитов (В, С) методом ИФА;
- ЭКГ.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография пораженных суставов в 2х проекциях.

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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);
- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений и наблюдать за динамикой процесса, планирование операций и будущего лечения.);
- МРТ (для выявления изменений в мягких тканях).
- ЭКГ.

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

### **12. Диагностические критерии\*\*\* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

#### **12.1 Жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):**

**Жалобы:** боли и ограничение движений в суставе (суставах), на хромоту.

**Анамнез [ 2 ]:**

**наличие в анамнезе:**

- воспалительных процессов в суставе (перенесенного гнойного артрита);
- травмы сустава (повреждений суставного хряща, связочного аппарата, термического воздействия);
- хронических заболеваний приводящих к деформации и вывихам сустава.

**12.2 Физикальное обследование:**

- нарушение походки;
- ограничение движения в суставе.

**12.3 Лабораторные исследования:****12.4 Инструментальные исследования:****Рентгенограмма пораженного сегмента:**

- при 1 степени поражения особых изменений в суставе не определяются, иногда могут быть – небольшие остеофиты по краям сустава, суставная щель немного сужена;
- при 2 степени: заметные остеофиты, сужение суставной щели в 2-3 раза по сравнению с нормой, наблюдается склероз субхондральной кости и формирование кистозных полостей в эпифизарной зоне;
- при 3 степени: разрушение внутрисуставных структур (связок и менисков), полное истирание хряща и признаки склероза (замены функционирующих органов и структур соединительной тканью);
- при 4 степени: грубый склероз сочленованных поверхностей с выраженными кистозными просветлениями, срастание соединяющихся костей в области суставной щели.

**КТ:**

- при 1 степени поражения: особых изменений в суставе не видно, иногда могут быть видны небольшие остеофиты по краям сустава, суставная щель немного сужена;
- при 2 степени: заметные остеофиты, сужение суставной щели в 2-3 раза по сравнению с нормой, наблюдается склероз субхондральной кости и формирование кистозных полостей в эпифизарной зоне;
- при 3 степени: разрушение внутрисуставных структур (связок и менисков), полное истирание хряща и признаки склероза (замены функционирующих органов и структур соединительной тканью);
- при 4 степени: грубый склероз сочленованных поверхностей с выраженными кистозными просветлениями, срастание соединяющихся костей в области суставной щели.

**МРТ:**

- при 1 степени особых изменений в суставе не видно, иногда могут быть видны небольшие остеофиты по краям сустава, суставная щель немного сужена;
- при 2 степени: заметные остеофиты, сужение суставной щели в 2-3 раза по сравнению с нормой, наблюдается склероз субхондральной кости и формирование кистозных полостей в эпифизарной зоне;

- при 3 степени: разрушение внутрисуставных структур (связок и менисков), а также полное истирание хряща и признаки склероза (замены функционирующих органов и структур соединительной тканью);
- при 4 степени: грубый склероз сочленованных поверхностей с выраженными кистозными просветлениями, срастание соединяющихся костей в области суставной щели.

**12.5 Показания для консультации узких специалистов** (с указанием цели консультации):

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- 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 ревматолога (для исключения ревматоидных артритов);
- консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация эндокринолога (при наличии эндокринной патологии);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции).

### 12.6 Дифференциальный диагноз: [2]

Таблица 1 Дифференциальная диагностика специфических поражений суставов

Признак	Артрозы	Артрит сустава	Туберкулез сустава
Начало заболевания	Как следствие травмы, последствие перенесенного острого гематогенного остеомиелита, и результат оперативных вмешательств на суставе	Как следствие длительного длительного неспецифического артрита, ревматизма	Обычно первичный туберкулезный очаг имеется в бронхиальных железах или легких, затем гематогенным путем происходит занос на элементы коленного сустава.
Хромота	Часто	Не всегда	Часто
Ограничение движений	Часто	Часто	часто
Рентгенологические изменения	Структурные изменения хрящевых поверхностей, деформация сустава	Утолщение тени мягких тканей сустава, расширение суставной щели	В зависимости от стадии заболевания отмечается деструктивные полиморфные изменения хрящей и костей, утолщение капсулы сустава

### 13. Цели лечения:

- восстановление объёма движений в суставах;
- восстановление опорно-динамической функции;
- купирование болевого синдрома, улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения: [2].

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.):

- **Диета:** общий стол №15;
- **Режим:** общий.

#### 14.2 Медикаментозное лечение

##### Антибактериальная терапия:

с целью профилактики послеоперационных осложнений:

- цефалоспорины I 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., 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 протвовоспалительные 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 750 мг 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 неотложной помощи:** не проводится.

### **14.3. Другие виды лечения:**

#### **14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим (ограничение активных физических нагрузок);
- ЛФК;
- физиолечение.

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

- перевязки;
- физиолечение;
- ЛФК (разработка суставов);

**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 [2,3]:**

- артроскопия сустава;
- кожная пластика;
- сухожильная пластика;
- закрытое вправление вывиха;
- открытое вправление вывиха;
- эндопротезирование сустава.

#### **Показания к операции:**

- артроз 3-4 степени;
- патологический вывих бедер;
- анкилоз сустава.

#### **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**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, после - 2 раз в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- восстановление объема движений в суставах;
- восстановление опорно-динамической функции;
- купирование болевого синдрома, 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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;

4) Шандрова Фатима Даулетовна врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;

5) Ахмадьяр Нуржамал Садыровна врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**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) Малая медицинская энциклопедия. — Советская энциклопедия Покровский В.И., 1996. — Т. 4. — 677 с.;

2) Дегенеративно-дистрофические поражения костно-суставного аппарата. Косинская Н. С. — Л.: Медгиз. — 1961. — 196 с.;

3) «Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей» Гафаров Х.З. - Казань, 1995 г. с.269-303;

4) Артроскопия. Диагностика и терапия. Хемпфлинг, Х. – Висбаден: Техноэкспорт ГмбХ, 92 с.;

5) «Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине». 2-е издание, ГЕОТАР, 2002;

6) <http://dolgojit.net/ankiloz.php>;

7) Патологический вывих бедра Соколовский А.М., Соколовский О.А.– Минск: Выш. Школа, 1997. – 208 с.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Нарушение плотности и структуры кости

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Нарушение плотности и структуры кости

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

M85.0 Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости)

M85.5 Аневризматическая костная киста

M85.6 Другие кисты костей

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ВОП – врач общей практики;  
ИФА – иммуноферментный анализ;  
КТ – компьютерная томография;  
МРТ – магнитно-резонансная томография;  
МНО – международное нормализованное отношение;  
ОАК – общий анализ крови;  
ЭКГ – электрокардиография;  
ЭхоКГ – эхокардиография.

**5. Дата разработки протокола:** 2014

**6. Категория пациентов:** дети

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

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

**8. Определение:** К нарушениям плотности и структуры кости относится фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости). Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости) – это врожденное системное заболевание, характеризующееся триадой: поражением костей, преждевременным половым созреванием у девочек, бурными пигментными пятнами на коже. [1,2].

**9. Клиническая классификация [1,2]:**

**По форме:**

- полиоссальную;
- монооссальную;
- регионарную.

**По характеру изменений в кости:**

- очаговую;
- диффузную.

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\* (плановая, экстренная):**

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

**Показания для плановой госпитализации:**

- прогрессирующее деформации пораженной конечности;
- наличие патологического перелома пораженной конечности;
- нарушение функций конечности;
- хромота при наличии патологического процесса на нижних конечностях.

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

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

- рентгенография пораженной конечности в 2-х проекциях.

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

- ЭКГ;

- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений фиброзной дисплазии и наблюдать за динамикой процесса, делая повторные снимки через некоторое время).

### **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);
- ЭКГ4
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты (В,С) методом ИФА.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография поражённой конечности в 2-х проекциях (в целях исключения патологического перелома и повреждения конечности).

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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);
- КТ (для детального изучения патологических изменений костных структур, позволяющая уточнить диагноз, установить выраженность патологических изменений фиброзной дисплазии и при других видах кист, наблюдение за динамикой процесса);
- МРТ (для выявления изменений в мягких тканях);
- ЭКГ;
- гистологическое обследование (для выявления характера патологического процесса и исключения злокачественных новообразований).

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

**12. Диагностические критерии\*\*\***(описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):

**12.1 Жалобы и анамнез** (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

**Жалобы:** на хромоту, боли и ограничение движений в прилежащих суставах.

**Анамнез:**

с резкими деформациями скелета больные рождаются редко. Симптомы фиброзной дисплазии появляются обычно в детском возрасте и характеризуются разнообразием, это:

- или незначительные болевые ощущения чаще в бедрах;
- или появление деформации и ее нарастание;
- или патологический перелом вследствие сильной и неадекватной травмы.

**12.2 Физикальное обследование:**

- нарушение походки при наличии патологического очага в нижних конечностях;
- ограничение движений в прилежащих суставах.

При полиоссальной форме фиброзной дисплазии наиболее часто поражаются большеберцовая, бедренная, малоберцовая, плечевая, лучевая, локтевая кости.

Частота поражения (по мере убывания) плоских костей: кости таза, кости черепа, позвонки, ребра, лопатка. Сравнительно часто поражаются кости стопы и кисти (но не кости запястья).

**12.3 Лабораторные исследования [2,3]:**

У больных с фиброзной дисплазией значительные нарушения глюкокортикоидной функции коры надпочечников: «Уровень кальция при всех видах болезни повышен, но не пропорционально обширности поражения костной ткани; при этом экскреция кальция с мочой снижена по сравнению с нормой. Более выражено снижение при полиоссальной форме, чем при монооссальной. При ограниченных формах болезни фосфатурия снижена, при обширных поражениях костной ткани отмечается лишь тенденция к снижению. Общий амин азот и общий оксипролин мочи повышены при обширных процессах, причем при синдроме Олбрайта и полиоссальной форме с распространенными очагами поражения экскреция аминокислот достоверно выше».

**12.4 Инструментальные исследования:**

• **Рентгенография:** фиброзная дисплазия бедренной, большеберцовой, плечевой и лучевой костей, высокий процент поражения приходится и на долю ребер. В длинных трубчатых костях очаг всегда развивается в метафизе и медленно переходит на середину диафиза, а эпифиз первично никогда не поражается и даже в далеко зашедших случаях остается интактным.

Дефект кости (или ряд дефектов) располагается эксцентрически или центрально в корковом веществе под надкостницей. Остеопороза или атрофии не бывает. Внутренняя поверхность корки шероховатая, а наружная – гладкая.

• **КТ исследования пораженной конечности:** выявляются четкие границы патологического очага, степень вовлечения кортикального слоя кости.

- **МРТ исследование:** вовлечение патологического процесса прилежащих тканей

### 12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультации онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация кардиолога (при наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ, при болях в области сердца);
- 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 эндокринолога (при наличии эндокринных расстройств);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции).

### 12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика [1,2]

Признак	Остеофиброзная дисплазия	Гигантоклеточная репаративная гранулёма кости	Болезнь Педжета	Высокодифференцированная центральная остеосаркома
Проявление деформации пораженной конечности	Редкое диспластическое заболевание, поражающее большеберцовую реже-малоберцовую кости у детей и подростков.	Доброкачественное, локально-деструктивное заболевание неизвестной этиологии. Наиболее часто это поражение локализуется в нижней челюсти, затем, по мере убывания, в верхней челюсти, в костях кистей и стоп, и наиболее редко — в костях позвоночника.	Патологическое состояние, в ходе которого нарушается процесс нормального синтеза или восстановления костей в результате внешних и внутренних воздействий	Саркома, злокачественные клетки которой происходят из костной ткани и продуцируют эту ткань. В некоторых из этих опухолей доминируют хондробластические или фибробластические компоненты.

Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Выявляют множественные просветления с очагами склерозирования кортикального слоя большеберцовой кости.	Выявляется деформация околостроупного олитического характера, вздутие кортикального слоя, чаще без его разрушения и периостальной реакции.	Наиболее типична видимая на снимках грубопобурабукулярная перестройка костной ткани. Костные перекладины утолщаются, группируются в пучки, вследствие чего вся структура кости приобретает грубый вид ячейки между костными перекладинами становятся крупными,	Метафизарная локализация в длинных трубчатых костях; наличие склеротических и литических очагов в кости, наличие васкуляризации; очаги патологического остеобразования в мягких тканях; нарушение целостности надкостницы с образованием «козырька» или «треугольника Кодмена»; игольчатый периостит - «спикулы» (разрастание периоста в виде иголок, расположенных перпендикулярно поверхности кости); рентгенография легких позволяет выявить макрометастазы
---	--	--	--	--

### 13. Цели лечения:

- устранение деформации конечности, косметического дефекта;
- восстановление нарушенных функций конечностей;
- улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения: [2].

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.);

**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:**

цефуросим, 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 цефепарозон, 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 15 г/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 750 мг 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 неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим (ограничение активных физических нагрузок, не бегать, не прыгать, нагрузки на пораженную конечность умеренные);
- ЛФК;
- Физиолечение.

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

- перевязки;
- физиолечение;
- ЛФК (разработка суставов во избежание контрактур).

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях [2,3,4]:**

- резекция пораженного участка костной ткани;
- пластика и замещение дефекта трансплантатом;
- наложение металлоконструкций;
- удаление металлоконструкций.

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

- наличие опухолевидного новообразования;
- наличие жалоб;
- прогрессирование деформации пораженной конечности;
- наличие укорочения и патологической деформации поражённой конечности [2].

**Абсолютные противопоказания к операции:**

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

**Относительные противопоказания к операции:**

- наличие свежего патологического перелома на месте новообразования,
- наличие острых сопутствующих соматических заболеваний,
- наличие гнойно-воспалительных хирургических заболеваний

**14.5. Профилактические мероприятия (профилактика осложнений, первичная профилактика для уровня ПМСП, с указанием факторов риска).**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:  
предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки).

- профилактика рецидива заболевания (в послеоперационном периоде носить гипсовые повязки, лангеты и тугора, ортопедическую обувь, применение современных аллотрансплантатов для замещения патологического очага);
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, после - 2 раз в год до 18 лет.

Рекомендации по навыкам здорового образа жизни: плавание.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- улучшение функционального объема движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- создание благоприятных условий для последующего роста и развития конечности, 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) 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) 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:** Дуйсенов Нурлан Булатович д.м.н. врач ортопед Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета.

### **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) «Диагностика патологии костно-суставной системы», Берченко Г.Н., ЦИТО, М.;
- 2) «Костная патология детского возраста», Волков М.В. Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1968. - 495 с.;
- 3) Зацепин С.Т., Костная патология взрослых: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2001. - 640 с.;
- 4) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832 С.6.

## **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:**

ВОП – врач общей практики;

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

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. Определение:** 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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном 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 (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

### **12.1 Жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):**

#### **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 – 45° 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 мышелков бедренной и большеберцовой кости, состояние фазарных пластин (расширение, узурация, сужение, расширение, синостозирование), структуру костной ткани; [6].

#### **12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации) [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 наблюдается с 2-3 лет	В первые два года жизни, может до юношеского возраста	Инфантильная форма: 2,5-3 лет Ювенильная форма 7-8 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 - 45 гр 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 (режим, диета и пр.) :

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 цефоперазон, 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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периперационной 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  $50 \cdot 10^9$ , 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 750 мг и 1.5 г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г и 1,0 г;
- цефеперзон, 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 (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**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, накостный и интрамедуллярный остеосинтез, ВКДО аппарат Илизарова), в некоторых случаях по показаниям применение ауто и алломатериалла;
- временный эпифизиодез;

- операции (продолжительной 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, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

**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, описанных в протоколе:**

- 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:Гезтар-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.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Доброкачественные новообразования костей

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Доброкачественные новообразования костей

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

Д16 Доброкачественные новообразования костей и суставных хрящей

Д16.0 Лопатки и длинных костей верхней конечности

Д16.1 Коротких костей верхней конечности

Д16.2 Длинных костей нижней конечности

Д16.3 Коротких костей нижней конечности

Д16.7 Ребер, грудины и ключицы

Д 16.8 Тазовых костей, крестца и копчика

Д16.9 Костей и суставных хрящей неуточненных

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ВОП – врач общей практики;

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

ЛФК – лечебная физическая культура;

МНО – международное нормализованное отношение;

МРТ - магнитно-резонансная томография;

ОАК – общий анализ крови;

ЭКГ – электрокардиография.

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

6. **Категория пациентов:** дети.

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

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

#### 8. **Определение:**

Доброкачественные новообразования костей и хрящей – это новообразования, которые возникают и растут из костной ткани или суставного хряща, не выходя за его пределы. Для них характерен медленный темп роста, в большинстве случаев они захватывают одну анатомическую структуру, ограничиваясь пределами кости, в которой возникли. Граница между опухолевой и нормальной тканью четко выражена, клетки опухоли расположены правильно, отмечается небольшая активность деления, сохранена пропорция между тканью опухоли и соединительнотканной стромой.

Рентгенологически доброкачественные опухоли имеют четко ограниченные контуры и границы со здоровой костью, правильную форму и структурный

рисунок. Доброкачественные опухоли не дают метастазов и не рецидивируют после радикальных операций. [1]

## **9. Клиническая классификация [1]**

### **Костеобразующие опухоли:**

- остеоид-остеома;
- остеома;
- остеобластома;
- остеобластокластома доброкачественная.

### **Хрящеобразующие опухоли:**

- хондрома;
- энхондрома;
- периостальная (юкстакортикальная);
- остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз)
- солитарный;
- множественные врожденные;
- хондробластома (эпифизарная хондробластома);
- хондромиксоидная фиброма.

### **Опухлеподобные поражения:**

- солитарная костная киста (простая или однокамерная);
- аневризмальная костная киста;
- юкта-артикулярная костная киста (внутрикостный ганглион);
- метафизарный фиброзный дефект (неоссифицирующая фиброма);
- эозинофильная гранулема (солитарная);
- «оссифицирующий миозит»;
- внутрикостная эпидермальная киста;
- гигантоклеточная (репаративная) гранулема кистей и стоп.

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\* (плановая, экстренная):**

**Показания для экстренной госпитализации:** отсутствуют.

**Показания для плановой госпитализации:** наличие доброкачественных костных образований.

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

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

- рентгенография в 2-х проекциях пораженного сегмента кости.

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

- ЭКГ;
- КТ (с целью определения характера, локализации образования, особенности их кровоснабжения и развития, и выбора метода операции и тактики лечения).

### **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);
- ЭКГ;
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты (В, С) методом ИФА.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольная рентгенография в 2-х проекциях.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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);
- КТ конечности (с целью определения характера, локализации образований, особенностей их кровоснабжения и развития, выбора метода операции и тактики лечения);
- ЭКГ.

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

**12. Диагностические критерии\*\*\* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 жалобы и анамнез** (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

**Жалобы:** на боли и образование в области колена, деформацию конечностей, хромоту, ограничение движений.

**Анамнез:** В большинстве случаев доброкачественные опухоли - клинически малосимптомные или бессимптомные новообразования. Чаще выявляются как рентгенологические находки. [1]

**12.2 Физикальное обследование:**

- утолщение кости;
- хромота при ходьбе;



- пальпируемые костные новообразования;
- ограничение функции суставов;
- боль при пальпации и нагрузке;
- осевая деформация.

**12.3 Лабораторные исследования (напр.: повышение уровня лейкоцитов в крови с указанием цифровых показателей нормы и/или показателей патологического состояния):**

#### **12.4 Инструментальные исследования**

**Рентгенограмма** пораженного сегмента конечности с прилегающими суставами: наличие новообразований внутрикостных или растущих из кости.

**КТ** пораженного сегмента конечности с прилегающими суставами: наличие новообразований внутрикостных или растущих из кости.

#### **12.5 Показания для консультации узких специалистов**

- консультации онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация кардиолога (при наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ, при болях в области сердца);
- 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 эндокринолога (при наличии эндокринных расстройств);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции).

#### **12.6 Дифференциальный диагноз**

Таблица 1 Дифференциальная диагностика доброкачественных новообразований кости

Признак	Доброкачественное новообразование кости	Остеосаркома	Хондросаркома
Боль	Отсутствует или в ночное время	Постоянная локальная выраженная боль	Непостоянная тупая боль
Наличие метастазов	Не наблюдается	Метастазы во все органы	Метастазы в лёгкое
Рентгенологическая картина	Вздутие кости, четкие контуры, истончение кортикального слоя, отсутствие периостальной реакции	Слоистые периостозы, нечеткие контуры, реакция надкостницы, лизис кортикального слоя	Узурация кортикального слоя, пятнистость тени, кальцификаты

### 13. Цели лечения

- купирование болевого синдрома;
- резекция костного новообразования.
- восстановление функции конечности;
- улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения[3]:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.);

- **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:**

цефуросим, 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. 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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периперационной кровопотери:

- **свежемороженная 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 %, гематокрит 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) [6].

#### **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.;
- 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 неотложной помощи:** не проводится.

#### **14.3. Другие виды лечения:**

##### **14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- ЛФК;
- тренажеры;
- механотерапия.

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

- лечебное положение;
- перевязки;
- ЛФК.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности**

медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях [4]:**

- иссечение пораженного участка кости;
- экскохлеация образования;
- резекция кости с аллопластическим замещением дефекта;
- краевая резекция;
- криотерапия;
- сегментарная резекция.

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

- наличие жалоб;
- наличие косметических дефектов;
- ограничение движений;
- прогрессирование роста образования;
- наличие доброкачественных новообразований.

**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 осложнений, первичная профилактика для уровня ПМСП, с указанием факторов риска).

**Профилактика гнойных послеоперационных осложнений:**

- предоперационная антибиотикопрофилактика;
- санация послеоперационных ран;
- перевязки.

**14.6. Дальнейшее ведение** (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара)

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК.

Диспансерный учет травматолога-ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, далее 2 раз в год.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- улучшение функционального объёма движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- купирование болевого синдрома, 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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 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:** 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** (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

- 1) «Лечение опухолей длинных костей» И.И. Балаев. Курган - 2006, 17, 14-16 с.;
- 2) «Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей» Гафаров Х.З. - Казань, 1995 г.;
- 3) «Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине». 2-е издание, ГЕОТАР, 2002.;
- 4) «Гигантоклеточные опухоли костей: опыт резекции и адьювантной криотерапии» Н.П. Демичев. Вестник хирургии – 1994 №7-12 – с47-50.;
- 5) «Оперативная ортопедия», И.А. Мовшович 1983 г.;
- 6) «Неотложная помощь и интенсивная терапия в педиатрии», В.В. Лазарев, 2014 г., С 82-90.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Коксартрозы

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Коксартрозы

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

M16.0 Первичный коксартроз двусторонний

M16.1 Другой первичный коксартроз

M16.2 Коксартроз в результате дисплазии двусторонний

M16.3 Другие диспластические коксартрозы

M16.4 Посттравматический коксартроз двусторонний

M16.5 Другие посттравматические коксартрозы

M16.6 Другие вторичные коксартрозы двухсторонние

M16.7. Другие вторичные коксартрозы

M16.9 Коксартроз неуточненный

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВОП – врач общей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛФК – лечебная физическая культура

ОАК – общий анализ крови

ОЦК – объем циркулирующей крови

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

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

6. **Категория пациентов:** дети.

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

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

8. **Определение:** Коксартроз - это деформирующий артроз тазобедренного сустава, развивается вследствие врожденных и дегенеративно-дистрофических заболеваний тазобедренного сустава. Дистрофический процесс начинается с суставного хряща. В результате происходит его истончение и теряются амортизационные свойства.

Коксартроз может возникать на фоне дисплазии тазобедренного сустава или врожденного вывиха бедра, асептического некроза головки бедренной кости, болезни Пертеса, воспалительного процесса или в результате перенесенной травмы (ушиб, вывих, перелом, микротравма). Коксартроз может быть односторонним или двусторонним [1].

## 9. Клиническая классификация

**По степени деформации головки бедра [1,2]:**

**1 степень:** характерны периодические боли, возникающие после физических нагрузок (продолжительная ходьба или бег). В основном боль концентрируется в области тазобедренного сустава, реже возникает в области бедра и коленного сустава. Обычно после отдыха боль проходит. Амплитуда движений при этом не ограничена, походка не нарушена, мышечная сила не изменена. На рентгенограмме незначительные костные разрастания, но при этом не выходящие за пределы суставной губы. Костные разрастания располагаются вокруг внутреннего или наружного края суставной поверхности вертлужной впадины. Шейка и головка бедренной кости практически не изменены. Суставная щель неравномерно сужена.

**2 степень:** боли усиливаются и носят более интенсивный характер, отдающейся в паховую область, бедро и возникают даже в состоянии покоя. Длительная ходьба вызывает хромоту. Значительно ограничивается внутренняя ротация и отведение бедра. На рентгенограмме костные разрастания как по внутреннему, так и по внешнему краю вертлужной впадины, выходящие за границы хрящевой губы. Головка бедренной кости деформируется, увеличивается в объеме и имеет неровный контур. В самых нагружаемых частях головки и вертлужной впадины возможны образования кисты. Шейка бедренной кости расширяется и утолщается. Щель тазобедренного сустава неравномерно сужается (до 1/3 - 1/4 начальной высоты). Смещение головки тазобедренной кости к верху.

**3 степень:** боль постоянного характера, возникающая даже ночью. Движения в суставе резко ограничены, мышцы бедра, голени и ягодицы - атрофируются. Из-за слабости отводящих мышц бедра, происходит наклон таза во фронтальной плоскости, что приводит к укорочению конечности на больной стороне. При ходьбе достать до пола, больному приходится наступать на пальцы стопы и наклонять свое туловище на больную сторону. Именно таким образом приходится компенсировать укорочение конечности и наклон таза. На рентгенограмме визуализируются обширные костные разрастания со стороны головки бедренной кости и крыши вертлужной впадины. Суставная щель резко сужается. Шейка бедренной кости значительно расширена.

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

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

**Показания для плановой госпитализации:** наличие 2-3 степени коксартроза.

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

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

• Рентгенография тазобедренных суставов в прямой проекции.

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

• Рентгенография тазобедренных суставов с функциональными пробами;

• КТ тазобедренных суставов с целью определения степени деформации;

**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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови
- определение резус фактора;
- контрольная рентгенограмма тазобедренных суставов.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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 тазобедренных суставов;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ.

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

## **12. Диагностические критерии.**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:** на боли в области тазобедренного сустава, хромоту, повышенную утомляемость.

**Анамнез:** заболевание проявляется в последствие дисплазии тазобедренного сустава, врожденного вывиха бедра, остеохондропатии головки бедра.

С возрастом вышеуказанные жалобы нарастают.

### **12.2 Физикальное обследование:**

- выявление болезненности при физических нагрузках;
- ограничения объема движений в тазобедренном суставе;
- при ходьбе отмечается хромота;

- положительный симптом «Тренделенбурга».

### 12.3 Лабораторные исследования:

### 12.4 Инструментальные исследования:

**рентгенограмма тазобедренного сустава:** сужение суставных щелей, костные разрастания по краям суставного хряща (остеофиты), участки оссификации (окостенения) суставного хряща, субхондральный склероз – уплотнение костной ткани под хрящом, остеопороз – разрежение костной ткани, оторвавшиеся фрагменты ворсинок синовиальной оболочки;

**КТ тазобедренного сустава:** сужение суставных щелей, костные разрастания по краям суставного хряща, участки оссификации (окостенения) суставного хряща, субхондральный склероз – уплотнение костной ткани под хрящом, остеопороз – разрежение костной ткани, оторвавшиеся фрагменты ворсинок синовиальной оболочки.

### 12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга (с целью исключения хирургической патологии);
- консультация фтизиатра (с целью исключения туберкулеза костей);
- консультация 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 сопутствующей эндокринной патологии);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация медицинского реабилитолога.

### 12.6 Дифференциальный диагноз [1,3]:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика коксартроза

Признак	Контрактуры	Коксартрозы	Туберкулез тазобедренного сустава
Начало заболевания	Как следствие травмы, последствие перенесенного острого гематогенного остеомиелита, и результат оперативных вмешательств на суставах	Как следствие открытого и закрытого вправления врожденных и патологических вывихов бедер	Обычно первичный туберкулезный очаг имеется в преbronхиальных железах или легких, затем гематогенным путем попадает на элементы тазобедренного сустава.
Хромата	Часто	Не всегда	Часто

Ограничение движений	Часто	Часто	часто
Рентгенологическое подтверждение	В зависимости от этиологии заболевания структурные изменения для каждого сустава	Головка бедра структурно неоднородна, снижена по высоте, отмечается склеротические изменения со стороны крыши вертлужной впадины.	В зависимости от стадии заболевания отмечается деструктивные полиморфные нарушения со стороны головки и шейки бедра
Реакция Манту	отрицательный	отрицательный	положительный

### 13. Цели лечения [2,5,6]:

- Проведение комплексного лечения, направленное на устранение болевого синдрома, реабилитацию пациента с целью восстановления функций тазобедренного сустава;
- увеличение объема движений в тазобедренном суставе;
- ликвидация контрактур тазобедренного сустава;
- проведение хирургического лечения, направленное на «центрацию» (полное погружение) головки бедренной кости в вертлужную впадину, декомпрессию тазобедренного сустава и стимуляцию репаративного процесса в тазобедренном суставе.

### 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:**

цефуросим, 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 2г/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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периоперационной 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).

**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 дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность проведения)**

**Антибиотики**

- цефутоксим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750 мг 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:**

- ЛФК;
- физиолечение;
- массаж;
- ортезирование.

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

- перевязки;
- манжеточное вытяжение;
- физиолечение
- ЛФК;
- массаж;
- тренажеры;
- ортезирование.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4 Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство оказываемое в стационарных условиях [3,4]:**

Методы оперативного лечения:

- Туннелизация шейки бедренной кости и реваскуляризация шейки и головки бедренной кости;
- Корректирующие остеотомии с применением наkostных, интрамедуллярных металлоконструкции и аппарата чрескостного остеосинтеза;
- Удаление металлоконструкции;
- Демонтаж аппарата чрескостного остеосинтеза;
- Костно-пластические операции;
- Эндопротезирование.

**Показания к операции:** коксартрозы 2 – 3 степени.

**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 осложнений, первичная профилактика ПМСП, с указанием факторов риска).**

- раннее выявление коксартроза, взятие на диспансерный учет и направление на оперативное лечение;
- профилактика гнойных послеоперационных осложнений: предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки).
- профилактика рецидива заболевания, миграции металлоконструкций.

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- 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.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- улучшение функционального объема движений в суставах;
- улучшение опорно-динамической функции;
- купирование болевого синдрома, 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) 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) 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:** 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** (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

1) «Ортопедия – Национальное руководство» С.П. Миронова, Г.П. Котельникова - М.: ГЕОТАР 2008 г.

2) Дегенеративно-дистрофические заболевания тазобедренных сустава ( клиничко-экспериментальное исследование) : монография / Е.А. Назаров; ГБОУ ВПО РязГМУ Минздрава России. – Рязань,2013.

3) Диваков М.Г. Асептические некрозы костей и обоснование методов их лечения (клиничко – экспериментальное исследование) : автореф.дис. ...д-ра мед.наук / М.Г. Диваков.-М.,1991.

4) Hori Y. Revitalization of the Osteonecrotic Femoral Head by Vascular Bundle Transplantation / Y. Hori // Segmental Idiopathic Necrosis of the Femoral Head. – Berlin: Springer – Verlag. 1981. – P.47-54.

5) Агаджанян В.В. Костно-мышечная аутопластика в лечении асептических некрозов бедренной кости / В.В. Агаджанян, А.Д. Замулин, Г.Ф. Красников // Ортопедия, травматология и протезирование. – 1988.-№10. – С.24-25.

6) Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине. 2-е издание, ГЭОТАР, 2002.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Поражение надколенника**

#### **1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**Название протокола:** Поражение надколенника

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ 10:**

М 22.0 Привычный вывих надколенника

М 22.1 Привычный подвывих надколенника

М 22.2 Нарушения между надколенником и бедренной костью

М 22.3 Другие поражения надколенника

М 22.4 Хондромалиция надколенника

М 22.8 Другие поражения надколенника

М 22.9 Поражение надколенника неуточненное

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

ВОП – врач общей практики;



КТ – компьютерная томография;  
МРТ – магнитно-резонансная томография;  
ЭКГ – электрокардиография;  
ЭхоКГ – эхокардиография;  
ЭНМГ – электронейромиография;  
ОАК – общий анализ крови.

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Поражение надколенника – ряд заболеваний бедренно-надколенникового сустава, сопровождающихся фронтальными болями и нарушением функций коленного сустава [3].

**9. Клиническая классификация [3]:**

**По категориям (Merchant, 1988):**

- повреждения нормального сустава:
  - острая травма;
  - повторная травма (синдром перегрузки);
- поздние проявления травматического воздействия;
- дисплазия бедренно-надколенникового сустава;
- синдром латеральной гиперпрессии надколенника;
- хронический подвывих надколенника;
- привычный вывих надколенника;
- хронический вывих надколенника.
- идиопатическая хондромалиция надколенника;
- рассекающий остеохондрит надколенника;
- рассекающий остеохондрит мыщелков бедренной кости;
- синдром синовиальной складки;
- медиопателлярная складка;
- супрапателлярная складка;
- латеральная надколенниковая складка

**10. Показания для госпитализации:**

**Показания для экстренной госпитализации [2]:**

Повреждение нормального сустава:

- ушиб;
- перелом;
- вывих;
- разрыв сухожилия надколенника или четырехглавой мышцы бедра;
- привычный вывих надколенника с сопутствующим остеохондральным или отрывным переломом

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

- повторная травма (синдром перегрузки);
- препателлярный бурсит;
- посттравматическая хондромалация надколенника;
- посттравматический деформирующий артроз бедренно-надколенникового сочленения;
- посттравматический фиброз жирового тела;
- приобретенное низкое расположение надколенника;
- приобретенный фиброз четырехглавой мышцы бедра;
- костная дистрофия надколенника;
- вторичная хондромалация надколенника;
- вторичный деформирующий артроз бедренно-надколенникового сочленения

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

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

- рентгенография коленного сустава в 2-х проекциях[2].

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

- ОАК;
- биохимический анализ крови (общий белок, «С»-реактивный белок, ревматоидный фактор, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, аланинаминотрансфераза, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор) [5].

- анализы крови на реакцию Райта;
- анализы крови на реакцию Хеддельсона.

#### **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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольная рентгенография коленного сустава в 2-х проекциях.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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);
- ЭКГ;
- ЭхоКГ
- КТ коленного сустава (при грубых деформациях коленного сустава для уточнения степени костно-хрящевых поражений);
- МРТ коленного сустава (при грубых деформациях коленного сустава для уточнения степени костно-хрящевых поражений);
- ЭНМГ (при наличии неврологических расстройств в конечности[6].

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи:**

- осмотр;
- сбор анамнеза.

**12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы:**

- боли в области надколенника, возникающие и усиливающиеся при ходьбе и физических нагрузках;
- крепитация в коленных суставах, чувство неустойчивости в коленном суставе, периодическую припухлость, слабость и судороги в мышцах голени и бедра[3].

**Анамнез:**

- наличие в анамнезе травмы (или нескольких травм) коленного сустава, приводившие к вывиху надколенника.

**12.2 Физикальное обследование:**

- болезненность при пальпации коленного сустава, усиливающаяся при придавливании надколенника к мышечкам бедренной кости (симптом Rabot);
- положительные тесты Лахмана, Макмюррея, Чаклина, Шеймана (функциональные пробы коленного сустава).

**12.3 Лабораторные исследования:**

**12.4 Инструментальные исследования:**

- **Рентген исследования коленного сустава:** выявление состояния суставных поверхностей и костной ткани, увеличение показателей пателло-фemorального угла и индекса, угла бедренной борозды, угла конгруэнтности;
- **КТ исследования коленного сустава:** выявление дислокации и участков поражения хряща надколенника и мышечков бедра, изменение нормальных анатомических вариантов сочленяющих поверхностей и асимметричность суставной щели феморо-пателлярного сустава;

● **Артроскопия:** визуализация дефектов хрящевой ткани, дисконгруэнтность суставных поверхностей коленного сустава [4].

#### 12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):

- консультация ревматолога (с целью исключения ревматологических заболеваний);
- консультация инфекциониста (с целью исключения инфекционных заболеваний);
- консультация хирурга (с целью исключения хирургической патологии);
- консультация фтизиатра (с целью исключения туберкулеза костей);
- консультация онколога (при наличии образований костного скелета для исключения злокачественных образований);
- консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ);
- консультация невропатолога (при наличии сопутствующей неврологической патологии);
- консультация ВОП/педиатра (при сопутствующей соматической патологии)
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);

#### 12.6 Дифференциальный диагноз в виде таблицы) [5]:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика поражения надколенника

Признак	Поражение надколенника	Ревматоидный артрит	Неспецифические и опухолевые поражения коленного сустава
Проявление артроза коленного сустава	С рождения или после травмы	На фоне системных и аутоиммунных заболеваний соединительной ткани, данных анамнеза, симметричный и 2-х сторонний полиартрит.	На фоне системных и аутоиммунных заболеваний соединительной ткани, данных анамнеза, симметричный и 2-х сторонний полиартрит.
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Изменение феморо-пателлярного угла	Периартикулярное уплотнение и утолщение мягких тканей	Выявляется тень, локализация, форма и размеры опухоли, распространенность процесса

#### 13. Цели лечения:

- купирование болевого синдрома;
- восстановление функции коленного сустава;
- улучшение качества жизни.

#### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.) :

- 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;

- 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 15 г/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 дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность проведения)**

#### **Антибиотики (50%)**

- цефуроксим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750 мг 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:**

##### **Обезболивающая терапия:**

- 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.

#### **14.3 Другие виды лечения:**

##### **14.3.1 другие виды лечения оказываемые на амбулаторном уровне:**

- ЛФК;
- массаж;
- физиолечение;
- тренажеры;
- механотерапия;
- физиолечение.

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

- лечебное положение;
- ингаляции;
- перевязки;
- физиолечение;
- ЛФК;
- массаж.

**14.3.3 другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если такое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство оказываемое в стационарных условиях:**  
**Показания к операции:**

- при неэффективном консервативном лечении;
- при наличии признаков дистопии и наклона надколенника;
- при дисконгруэнтности суставных поверхностей в фазах движения коленного сустава;
- при дегенеративных изменениях хрящевой и мягких тканей коленного сустава.

**Противопоказания к операции:**

- инфекционные заболевания кожных покровов;
- психические заболевания пациента;
- сопутствующие заболевания в стадии обострения.

**Методы хирургического лечения:**

- открытая рецентрирация:
  - операции на костной ткани: на надколеннике; на мышечках и надмышечковой области; на большеберцовой кости;
  - операции на мягких тканях: на суставной капсуле и связках;
  - комбинированные операции;
- артроскопическая пластика [1].

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:
  - предоперационная антибиотикопрофилактика
  - санация послеоперационных ран
  - перевязки;
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара).**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия;
- ЛФК;
- массаж;
- механотерапия;
- тренажеры;

Диспансерный учет травматолога-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 навыкам здорового образа жизни: плавание, закаливание, занятие спортом плавание [2].



### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- купирование болевого синдрома;
- восстановление нормальной функции коленного сустава;
- устранение выявленных повреждений хряща [4].

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1. Нагыманов Болат Абыкенович, к.м.н., главный внештатный детский травматолог-ортопед МЗ РК, доцент, АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии и вертебрологии №1;
2. Мукашева Шолпан Мырзагуловна, к.м.н., ГКП на ПХВ «Областной центр травматологии и ортопедии имени профессора Х.Ж. Макажанова «Управления здравоохранения Карагандинской области, заведующий отделением детской травматологии и ортопедии;
3. Буркитбаева Миришат 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. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна, врач-клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**18. Рецензенты:** Баймагамбетов Шалгинбай Абыжанович, д.м.н., заместитель директора по клинической работе РГП «НИИ Травматологии и ортопедии».

#### **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 (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).**

- 1) «Восстановительные операции при травмах конечностей», Антипенко В.С. -Л.: Медицина, 1975.-168 с.;
- 2) «Повреждение связок коленного сустава: Клиника, диагностика, лечение», С.П.Миронов, А.К. Орлецкий, М.Б. Цыкунов.-М.:Лесар,1999.-208 с.;
- 3) «Травматология и ортопедия», Н.П. Корнилов, Руководство для врачей в 4-х томах, 2006 г.;
- 4) «Основы диагностической артроскопии коленного сустава», А.П. Трчук, В.М. Шаповалов, Р.М. Тихилов. 2000 г.;
- 5) «Клиническая диагностика болезней суставов», М. Доэрты, Д. Доэрты, 1993 г.
- 6) «Оперативная ортопедия», И.А. Мовшович 1983 г.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Нарушение целостности кости оперативное лечение

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Нарушение целостности кости оперативное лечение.

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ 10:**

**M 84.0** Плохое сращение перелома

**M 84.1** Несращение перелома (псевдоартроз)

**M 84.2** Замедленное сращение перелома

**M 84.4** Патологические переломы, не классифицированные в других рубриках

**M 84.8** Другие нарушения целостности кости

**M 84.9** Нарушение целостности кости неуточненное

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВОП – врач общей практики

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно – резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФК – функциональные классы

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография.

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Нарушение целостности кости - это патологическая перестройка, потеря прочности кости с нарушением целостности и подвижностью врождённого или приобретенного характера, дефектом и нарушением функций конечности [1].

**9. Клиническая классификация [2]:**

**По этиологии:**

- врожденные;
- патологические;
- приобретенные.

**По видам:**

псевдоартрозы;

- опухолевидные процессы;
- дистрофические процессы;

- диспластические процессы.

**По степени:**

- по клинико-рентгенологической картине;
- по остеогенной активности;
- по наличию осложнений.

**По локализации:**

- наименование пораженного сегмента;
- уровень пораженного сегмента.

**10. Показания для госпитализации:**

**Показания для экстренной госпитализации:**

- потеря прочности кости в результате внешнего воздействия.

**Показания для плановой госпитализации[5]:**

- болезненное состояние и снижение прочности кости в результате патологического процесса (псевдоартроз, остеопороз, фиброзная или хрящевая дисплазия, дистрофическая костная киста, аневризмальная костная киста, врожденная ломкость костей, остеолит);
- снижение качества жизни, вызванные нарушениями функций и дефектом кости конечности.

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

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

- рентгенография пораженного сегмента в 2-х проекциях.

**11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне[3]:**

- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- КТ (для уточнения размеров дефектов костного вещества, распространённости поражения и патологического процесса, характера перестройки костной ткани, для определения тактики дальнейшего обследования и лечения);
- МРТ (для уточнения распространённости поражения и патологического процесса, характера перестройки мягких тканей в зоне дефекта, для определения тактики дальнейшего обследования и лечения);
- ЭКГ;
- ЭхоКГ.

**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, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);

- ЭКГ;

- ИФА на ВИЧ;

- маркеры на гепатиты (В,С) методом ИФА.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;

- определение резус фактора;

- контрольная рентгенография пораженного сегмента в 2-х проекциях.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);

- КТ пораженного сегмента (для уточнения размеров дефектов костного вещества, распространённости поражения и патологического процесса, характера перестройки костной ткани, для определения тактики дальнейшего обследования и лечения);

- МРТ (для уточнения распространённости поражения и патологического процесса, характера перестройки мягких тканей в зоне дефекта, для определения тактики дальнейшего обследования и лечения).

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

**12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):**

**Жалобы:** на ограничение функции пораженной конечности, боли, деформации оси и патологическую подвижность в зоне дефектов костей. Нарушение опороспособности конечности, гипотрофия мягких тканей и нарушение микроциркуляции сосудов на уровне и ниже дефекта[1].

**Анамнез:**

- сведения о перенесенной травме конечности;

- врожденные заболевания проявляются вскоре после рождения, а также проявляются в дальнейшем, по мере роста и развития пациента[4].

**12.2 Физикальное обследование[6]:**

- деформации оси пораженного сегмента конечностей;

- нарушение функций пораженного сегмента конечностей( определяется отставанием в длине конечности, гипотрофии, сосудистыми и неврологическими растройствами;
- наличие патологической подвижности суставов;
- наличие локальных болей и контрактур суставов.

### 12.3 Лабораторные исследования:

#### 12.4 Инструментальные исследования[2].:

- **рентгенограмма пораженного сегмента конечности:** выявление размеров дефектов костного вещества, распространённость поражения и патологического процесса, характера перестройки костной ткани;
- **рентгеновская денситометрия:** измерение плотности костной ткани и минерализации вызванные остеопорозом, истончением кортикального слоя, резорбции костного матрикса.

#### 12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):

- консультации онколога (при наличии образований костного скелета с целью исключения злокачественных образований);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация кардиолога (при болях в области сердца и наличии изменений на ЭКГ, ЭхоКГ,);
- консультация ревматолога (для исключения ревматоидных артритов);
- консультация педиатра/врача общей практики (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация эндокринолога (при наличии эндокринной патологии);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции)
- консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе [5].

#### 12.6 Дифференциальный диагноз в виде таблицы) [1]:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика нарушений целостности кости

Признаки	Нарушение целостности кости	Последствия травмы костей
Анамнез	Заболевания с рождения или после незначительной травмы	В результате острой травмы
Клиника	Чаще тупая, не острая боль с нарушением функции конечности	Острая боль, отек, деформация оси и нарушение функции конечности
Локализация	Любая кость	Любая кость
Данные рентген исследования	Дефекты костного вещества с признаками перестройки	Признаки повреждения в области здоровой костной ткани

### **13. Цели лечения:**

- восстановление прочности и целостности кости;
- устранение деформации и дефекта кости;
- восстановление функции конечности
- улучшение качества жизни [6].

### **14. Тактика лечения:**

#### **14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.) :**

- **Диета:** общий стол №15;
- **Режим:** не ограниченный.

#### **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 15 г/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 (Международное Нормализованное Отношение – стандарт определения эффективности свертывания крови) 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);

- 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 750 мг 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;
- ЛФК;
- массаж;
- ингаляции;
- санаторно-курортное лечение.

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

- лечебное положение;
- перевязки;
- ЛФК;
- ингаляции;
- спелеотерапия;
- светотерапия.



**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** временная иммобилизации больной конечности.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство оказываемое в амбулаторных условиях:**

- удаление внешних фиксаторов, металлоконструкций, спиц.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство оказываемое в стационарных условиях [5]:**

**Показания к операции:**

- при неэффективном консервативном лечении;
- при наличии дефектов костей;
- нарушение опорной функции нижних конечностей, функций верхней конечности.

**Противопоказания к операции:**

- инфекционные заболевания кожных покровов;
- психические заболевания пациента;
- сопутствующие заболевания в стадии обострения.

**Методы хирургического лечения:**

- внутрикостный остеосинтез с рассверливанием и без рассверливания костного канала;
- накостный остеосинтез с добавлением костной аутокани и без нее;
- использование имплантатов с памятью формы;
- интрамедуллярный остеосинтез в сочетании с наружной фиксацией;
- блокируемый интрамедуллярный синтез с костной пластикой;
- брешопластика;
- применение деминерализованных аллоимплантатов;
- одномоментное замещение псевдоартрозов и костных дефектов с использованием костного аутотрансплантата и лоскута на питающей ножке;
- компрессионно-дистракционный остеосинтез.

**14.5. Профилактические мероприятия (профилактика осложнений, первичная профилактика ПМСП, с указанием факторов риска).**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:  
предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки;
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;

- антибактериальная терапия;
- ЛФК (дыхательная гимнастика);
- дренажный массаж;
- ингаляции;
- физиолечение.

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 по навыкам здорового образа жизни: плавание, закаливание, занятие спортом [4].

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- восстановление прочности и целостности кости;
- устранение деформации и дефекта кости;
- восстановление функции конечности и 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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 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. Рецензент:** Баймагамбетов Шалгинбай Абыжанович, д.м.н., заместитель директора по клинической работе РГП «НИИ Травматологии и ортопедии».

**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 (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).**

- 1) «Травматология и ортопедия», Н.П. Корнилов, Руководство для врачей в 3 том, 2006 г.;
- 2) «Теоретические и практические аспекты удлинения конечностей методом чрескостного остеосинтеза» / Г.А. Илизаров, В.И. Шевцов, В.И. Калякина и др. // Пленум науч. совета по травматол. и ортопед. АМН СССР. Тез. докл. - Пермь, 1982. - С.33-36;

- 3) «О коррекции деформации голени у детей и подростков при болезни Эрлахер-Блаунта», Х. Мофаззалул // Ортопедия, травматология и протезирование. 1990. - №3. — С. 23;
- 4) «Оперативное лечение больных с деформациями коленного сустава» / В.И. Шевцов, Л.В. Склиар, А.Я. Коркин // Гений ортопедии. -1996.-№2-3.- С. 72;
- 5) «Ложные суставы костей. Этиопатогенез, диагностика, лечение», В.М. Гайдуков, 1998. - 105 с.;
- 6) «Treatment of lower extremities pseudo-arthros», Panella M. et al.. J. Minerva ortop., E traumatologica (Италия), 1989, v. 40, № 1, p. 1-9.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Врожденная деформация колена**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Врожденная деформация колена

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ 10:**

**Q68.2** Врожденная деформация колена

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

ВОП – врач общей практики;

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ВВГКС – врожденный вывих голени в коленном суставе

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

ЛФК – лечебная физкультура

МРТ – магнитно – резонансная томография;

МНО – международное нормализованное отношение;

ОАК – общий анализ крови;

ЭКГ – электрокардиография;

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Врожденная деформация колена – порок развития нижней конечности, который обусловлен аномалией развития различных элементов коленного сустава во внутриутробном периоде.

Врожденный вывих голени в коленном суставе (ВВКС) считается достаточно редким пороком развития в группе врожденных деформаций опорно-двигательного аппарата новорожденного ребенка [1].

## **9. Клиническая классификация:**

**По стадии проявления ВВГКС [4, 5, 6]:**

- Стадия рекурвации: суставная поверхность большеберцовой кости смещается кпереди по отношению к эпифизу бедра и верхним краем выходит в область сочленения бедра с надколенником;
- Стадия подвывиха: задний край большеберцовой кости упирается в переднюю часть суставной поверхности мыщелков бедра;
- Стадия вывиха: перемещение большеберцовой кости под влиянием нагрузки не только кпереди, но и вверх.

**По локализации:**

- односторонняя;
- двухсторонняя.

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

**Показания для экстренной госпитализации:** лечение начинается в родильном доме:

- деформация коленного сустава
- нарушение функции нижней конечности.

**Показания для плановой госпитализации:**

- прогрессирование деформации пораженной конечности.

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

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

- рентгенография коленных суставов

**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, индекс адгезивности, 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.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- контрольная рентгенография пораженной конечности.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- ОАК;
- коагулограмма (длительность кровотечения и время свертывания, протромбин, фибриноген, реакция адгезии и агрегации тромбоцитов, антитромбин);
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (общий белок, аланинаминотрансфераза, общий холестерин, билирубин, прямой билирубин, креатинин, мочевины, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ЭКГ.

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

## **12. Диагностические критерии.**

### **12.1 Жалобы и анамнез[2]:**

**Жалобы:** на нарушение формы нижней конечности, искривление конечности, ограничение движений в коленном суставе.

**Анамнез:** патология врожденная, ВВГКС не относится к порокам закладки, т.к. все анатомические составляющие коленного сустава при данной патологии не деформированы, а имеет место разболтанность в коленном суставе. ВВГКС пренатально не выявляется.

По данным литературы ВВГКС [1, 2, 6, 7] причинами его возникновения является множество факторов: аномальное расположение плода в матке, срок гестации, маловодие во время беременности, нарушение развития четырехглавой мышцы бедра или крестовидной связки коленного сустава во время внутриутробного развития плода и др.

### **12.2 Физикальное обследование:**

- При первой стадии сгибание в коленном суставе ограничено и наблюдается переразгибание голени, при этом угол сустава открыт кпереди.
- При второй и третьей стадии область коленного сустава приобретает «ступенеобразную» форму.
- Третья стадия представляет собой резкое ограничение сгибания коленного сустава. При этом отмечается выраженное переразгибание голени в коленном суставе. При пальпации подколенной ямки определяются мышелки бедра, которые разобщены с голенью. Межмышелковая впадина углублена, кожа над этой областью натянута, а на передней поверхности сустава визуализируются несколько поперечных складок.

Сгибанию коленного сустава препятствуют сгибатели голени, которые берут на себя функцию разгибания. Объем движения в суставе составляет не более 15-20°.

**12.3 Лабораторные исследования:** изменений не выявлено

**12.4 Инструментальные исследования:**

**Рентгенологическая картина:** на сравнительных рентгенограммах обеих коленных суставов определяется смещение оси большеберцовой кости и мышелков бедра на стороне патологии, что также позволяет более точно судить о степени порока и прогнозе лечения.

**КТ исследования пораженной конечности:** выявляются четкие границы и углы смещения костей голени относительно бедра в коленном суставе.

**МРТ исследование коленного сустава** дает представление о степени изменений мягкотканых структур при врожденной патологии коленного сустава.

**12.5 Показания для консультации специалистов:**

- консультации травматолога-ортопеда (при наличии деформаций костного скелета);
- консультация педиатра/ВОП (при наличии сопутствующего соматического заболевания);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация медицинского реабилитолога

**12.6 Дифференциальный диагноз [4, 5]:**

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

**13. Цели лечения:**

- устранение деформации конечности, косметического дефекта;
- восстановление нарушенных функций конечностей;
- улучшение качества жизни.

**14. Тактика лечения:**

**14.1. Не медикаментозное лечение (режим, диета и пр.):**

**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 цефеперзон, 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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периоперационной 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 (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 750 мг 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 неотложной помощи:** не проводится.

**14.3 Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- ЛФК,
- массаж;
- ингаляции;

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

- перевязки
- массаж
- физиолечение

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)** При отсутствии эффекта от консервативного лечения в условиях стационара (укладок, редрессаций, фиксации лонгетами, шинами и гипсовыми повязками на стационарном уровне) прибегают к оперативному вмешательству в возрасте старше 3 месяцев.

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:** Показание для хирургической коррекции врожденной деформации колена: неэффективность консервативных методов лечения у детей старше 3 месяцев.

**Методы оперативного лечения:**

- открытое вправление коленного сустава;
- удлинение четырехглавой мышцы бедра;
- корригирующие остеотомии бедра.

**14.5. Профилактические мероприятия (профилактика осложнений, первичная профилактика ПМСП, с указанием факторов риска):**

- раннее выявление, взятие на диспансерный учет и направление на оперативное лечение;
- профилактика рецидива заболевания (диспансерное наблюдение у ортопеда по месту жительства 1 раз в 3 месяца, разработка и укрепление достигнутого результата лечения – ЛФК, массаж, физиолечение);
- профилактика гнойных послеоперационных осложнений (антибактериальная терапия, санация послеоперационной раны, перевязки).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- лечебное положение;
- наложение функциональной гипсовой повязки;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 2 месяца;
- рекомендации по навыкам здорового образа жизни.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

1. отсутствие деформации и укорочения конечности;
2. восстановление функции суставов.

### **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) 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:** Дуйсенов Нурлан Болатович, д.м.н., врач ортопед Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета.

**19. Указание условий пересмотра протокола:**

Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с момента его вступления в действие и/или при наличии новых методов и направлений лечения с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы** (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

- 1) «Диагностика патологии костно-суставной системы», Берченко Г.Н., ЦИТО, М.;

- 2) Зацепин С.Т. Костная патология взрослых: Руководство для врачей. М.: Медицина, 2001. - 640 с.;
- 3) Ортопедия: Национальное руководство/ под руководством. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М.: ГЭОТАР. Медиа 2008. 832С.;
- 4) Врожденный вывих в коленном суставе: [Электронный ресурс] // Детская ортопедия и травматология. М., 2013: [http://baby-ortoped.ru.](http://baby-ortoped.ru;);
- 5) Врожденный вывих голени в коленном суставе: [Электронный ресурс] // Детские болезни. М., 2013: <http://childs-illness.ru/index>;
- 6) Врожденный вывих коленных суставов: [Электронный ресурс] // Международный фонд предупреждения детской инвалидности. М., 2013: <http://nonhandicap.com/index>.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Гонартроз

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Гонартроз

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

M17.0 Первичный гонартроз двусторонний.

M17.1 Другой первичный гонартроз.

M17.2 Посттравматический гонартроз двусторонний.

M17.3 Другие посттравматические гонартрозы.

M17.4 Другие вторичные гонартрозы двусторонние

M17.5 Другие вторичные гонартрозы.

M17.9 Гонартроз неуточнённый

4. Сокращения, используемые в протоколе:

ВОП – врач общей практики;

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ИФА – иммуноферментный анализ;

КТ – компьютерная томография;

ЛФК – лечебная физкультура

МРТ – магнитно – резонансная томография;

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, хирурги, педиатры, врачи общей практики, медицинские реабилитологи (физиотерапевты, врач ЛФК).

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

**8. Определение:** Гонартроз (артроз коленного сустава, остеоартроз коленного сустава, деформирующий артроз коленного сустава) – это дегенеративно-дистрофическое заболевание коленного сустава, характеризующееся прогрессирующим разрушением хрящевой ткани, деформацией сустава и нарушением его функции [1].

**9. Клиническая классификация:** (наиболее распространенные подходы, например: по этиологии, по стадии и т.д.).

Клиническая классификация гонартрозов[2]:

**По виду:**

- первичный (идиопатический) - причина развития такого артроза не известна, в основном двусторонний процесс;
- вторичный гонартроз - артроз коленного сустава, возникший в результате предшествующей (или на фоне) патологии коленного сустава (травма коленного сустава, нарушение развития, на фоне заболеваний коленного сустава инфекционных или системных и др.). Вторичный гонартроз встречается в зависимости от причины его возникновения практически в любом возрасте, он чаще односторонний.

**По стадии:**

- Первая стадия – начальные проявления гонартроза.

Характерны периодические тупые боли, после значительной нагрузки на сустав. Возможна небольшая, самостоятельно исчезающая отечность суставов. Деформации отсутствует.

- Вторая стадия – нарастание симптоматики гонартроза.

Боли становятся более продолжительными и интенсивными. Часто появляется хруст. Отмечается незначительное или умеренное ограничение движений и небольшая деформация сустава.

- Третья стадия – клинические проявления гонартроза достигают максимума: боли практически постоянные, походка нарушена. Отмечается выраженное ограничение подвижности и заметная деформация суставов

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\* (плановая, экстренная):**

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

**Показания для плановой госпитализации:**

- ограничение объема движений в коленном суставе;
- болевой синдром;
- нарушение функций конечности;
- хромота.

**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:**

- КТ (с целью выявления патологических изменений костных структур, их динамику, определения выраженности патологических изменений при гонартрозе);
- МРТ (с целью выявления изменений в мягких тканях).

#### **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);
- ЭКГ;
- ИФА на ВИЧ;
- маркеры на гепатиты (В,С) методом ИФА.

#### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография в 2-х проекциях.

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном 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);
- КТ (с целью выявления патологических изменений костных структур, их динамику, определения выраженности патологических изменений при гонартрозе);
- МРТ (с целью выявления изменений в мягких тканях);
- ЭКГ.

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

#### **12. Диагностические критерии\*\*\* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1** жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):

**Жалобы:** на хромоту, боли и ограничение движений в коленном суставе.

**Наличие в анамнезе**

- перенесенного гнойного артрита;
- повреждений суставного хряща;
- повреждений связочного аппарата [2].

**12.2 Физикальное обследование:**

- нарушение походки;
- ограничение движения в коленном суставе.

**12.3 Лабораторные исследования:**

**12.4 Инструментальные исследования:**

**Рентгенограмма** пораженного сегмента конечности с прилегающими суставами:

- на начальной стадии гонартроза изменения на рентгенограммах могут отсутствовать.
- в последующем определяется сужение суставной щели и уплотнение субхондральной зоны. Суставные концы бедренной и особенно большеберцовой кости расширяются, края мыщелков становятся заостренными.
- **КТ** (сужение суставной щели и уплотнение субхондральной зоны. Суставные концы бедренной и особенно большеберцовой кости расширяются, края мыщелков становятся заостренными).
- **МРТ** (сужение суставной щели и уплотнение субхондральной зоны. Суставные концы бедренной и особенно большеберцовой кости расширяются, края мыщелков становятся заостренными).

**12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультации онколога (при наличии образований костного скелета с целью исключения злокачественных образований);
- консультация фтизиатра (для исключения туберкулеза костей);
- консультация ревматолога (для исключения ревматоидных артритов);
- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация генетика (при наличии наследственных отягощающих факторов и заболеваний);
- консультация эндокринолога (при наличии эндокринной патологии);
- консультация оториноларинголога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции);
- консультация стоматолога (с целью выявления и санации хронических очагов инфекции)[6].

**12.6 дифференциальный диагноз:** [2]

Таблица 1 Дифференциальная диагностика гонартрозов

Признак	Гонартроз	Артрит коленного сустава	Туберкулез коленного сустава
Начало заболевания	Как следствие травмы, последствие перенесенного острого гематогенного остеомиелита, и результат оперативных вмешательств на суставе	Как следствие длительного длительного неспецифического артрита, ревматизма	Обычно первичный туберкулезный очаг имеется в бронхиальных железах или легких, затем гематогенным путем происходит занос на элементы коленного сустава.
Хромота	Часто	Не всегда	Часто
Ограничение движений	Часто	Часто	часто
Рентгенологические изменения	Структурные изменения хрящевых поверхностей, деформация сустава	Утолщение тени мягких тканей сустава, расширение суставной щели	В зависимости от стадии заболевания отмечается деструктивные полиморфные изменения хрящей и костей, утолщение капсулы сустава

### 13. Цели лечения:

- устранение болевого синдрома;
- восстановление функций коленного сустава.

### 14. Тактика лечения: [2].

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.);

**Диета:** общий стол №15;

**Режим:** общий.

#### 14.2 Медикаментозное лечение.

##### Антибактериальная терапия:

##### с целью профилактики послеоперационных осложнений:

- цефалоспорины I 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 цефеперзон, 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 15 г/кг/сут.

**Препараты крови** с заместительной целью, в зависимости от периоперационной 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 (50%);
- 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 750 мг 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 неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- охранный режим (ограничение активных физических нагрузок);
- ЛФК;
- физиолечение.

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

- перевязки;
- лечебное положение;
- физиолечение;
- ЛФК.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если такое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

- артроскопия коленного сустава;
- эндопротезирование коленного сустава.

**Показания к операции:** гонартроз 2 – 3 степени.

**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 осложнений, первичная профилактика для уровня ПМСП, с указанием факторов риска).**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений: предоперационная антибиотикопрофилактика, санация послеоперационных ран, перевязки).

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- ЛФК;
- диспансерный учет ортопеда поликлиники, с частотой посещения наблюдения 1 раз в 3 месяца до 2-х лет, после - 2 раз в год.

## **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе**

- восстановление объема движений в суставах;
- восстановление опорно-динамической функции;
- купирование болевого синдрома, 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. Мукашева Шолпан Мырзагуловна, АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии-ортопедии №2;
3. Буркитбаева Миришат 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:** 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) Малая медицинская энциклопедия. — Советская энциклопедия Покровский В.И., 1996. — Т. 4. — 577 с.;
- 2) Дегенеративно-дистрофические поражения костно-суставного аппарата. Косинская Н. С. — Л.: Медгиз. — 1961. — 196 с.;
- 3) «Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей» Гафаров Х.З. - Казань, 1995 г. с.269-303;
- 4) Артроскопия. Диагностика и терапия. Хемпфлинг, Х. – Висбаден: Техноэкспорт ГмБХ, 92 с.;
- 5) Артроскопический лаваж — эффективный метод лечения воспалительных и дегенеративных заболеваний коленного сустава Лучихина Л.В. // Травматология и ортопедия России, 2005 (35) стр.77;
- 6) «Клинические рекомендации для практических врачей, основанные на доказательной медицине». 2-е издание, ГЕОТАР, 2002.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Врожденная деформация грудной клетки

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Врожденная деформация грудной клетки

2. **Код протокола:**

3. **Коды по МКБ 10:**

Q67.6. Впалая грудь.

Q67.7. Килевидная грудь.

Q67.8. Другие врожденные деформации грудной клетки.

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

ВДГК – воронкообразная деформация грудной клетки

ВОП – врач общей практики

КДГК – килевидная деформация грудной клетки

ДН – дыхательная недостаточность

ИГ – индекс Жижицка

КТ – компьютерная томография

МНО – международное нормализованное отношение

МРТ – магнитно-резонансная томография

СН – сердечная недостаточность

УФО – ультрафиолетовое облучение

ФК – функциональные классы

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

ОАК – общий анализ крови

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

6. **Категория пациентов:** дети.

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

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

8. **Определение:** Деформации грудной клетки, представляют собой различные по форме и глубине искривления грудины и различных отделов ребер, которые приводят к уменьшению объема грудной клетки, сдавлению и смещению органов средостения, вызывающие функциональные нарушения со стороны сердечнососудистой и дыхательной систем, и проявляются различной степенью выраженности косметических дефектов [1].

9. **Клиническая классификация [3]:**

**По группам:**

- врожденные;
- приобретенные.

**По форме:**

- симметричные;
- асимметричные.

**По степени (по данным рентгенограмм грудной клетки и расчета ИГ):**

- 1 степень (ИГ более 0,7);
- 2 степень (ИГ 0,7-0,5);
- 3-4 степень (ИГ менее 0,5).

**По стадиям заболевания:**

- компенсированная;
- субкомпенсированная;
- декомпенсированная.

**По видам:**

- воронкообразная;
- килевидная;
- локальная;
- синдромальная.

**10. Показания для госпитализации:**

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

**Показания для плановой госпитализации [4]:**

- прогрессирующие деформации грудной клетки 3-4 степени;
- ДН 2-3 степени;
- СН с 2-3-4 ФК;
- снижение качества жизни, вызванные нарушениями в психологическом статусе пациента из-за косметического дефекта грудной клетки.

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

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

- рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях с расчетом ИГ.

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

- спирография;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- КТ (при деформациях грудной клетки 3 - 4 степени, для решения вопроса о показаниях к оперативному лечению);
- МРТ (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени) [6].

**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, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- ЭКГ.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях с целью контроля в динамике.

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном 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, мочеви́на, глюкоза, калий, натрий, фосфор, кальций, хлор);
- плевральная пункция;
- фибробронхоскопия;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- КТ органов грудной клетки (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени);
- МРТ (при грубых деформациях и ассиметричных формах деформации 3-4 степени) [1].

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

**12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы и анамнез (характер возникновения и проявления болевого синдрома):**

**Жалобы на [3]:**

- повышенную утомляемость;
- общую слабость;
- одышку при физической нагрузке;
- боли в за груди́нной области;
- деформацию грудной клетки, вызывающую косметический дефект, угнетающую психологический статус пациента.

## **Анамнез [2]:**

- заболевания чаще проявляются вскоре после рождения или в первые три года жизни;
- частые респираторные заболевания;
- прогрессирование деформации грудной клетки происходит чаще в возрасте с 7 до 12 лет.

## **12.2 Физикальное обследование:**

- выявление деформации грудной клетки, изменений конфигурации, объема и размеров, выпячивания или вдавлений грудины и ребер.

## **12.3 Лабораторные исследования:**

**Биохимический анализ крови:** снижение общего белка до нижней границы нормы (у 26-33% пациентов) [4].

## **12.4 Инструментальные исследования:**

**Рентген исследования грудной клетки:** смещение тени сердца, дефекты костно-хрящевого каркаса грудной клетки, сужение межреберных промежутков, деформация отдельных ребер;

**КТ исследования грудной клетки:** деформация и искривление реберных хрящей, грудины, дистопия сердца и легких, выявление участков нарушения вентиляции легочной паренхимы;

**Спирография:** рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания, уменьшения показателей емкости легких, резервных объемов вдоха и выдоха [6].

## **12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга;
- консультации травматолога-ортопеда (при наличии образований костного скелета);
- 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, 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 анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация кардиохирурга (при наличии сопутствующей профильной 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) [5].

## 12.6 Дифференциальный диагноз деформаций грудной клетки[3]:

Таблица 1 Дифференциальная диагностика врожденной деформации грудной клетки

Признаки	Врожденные деформации грудной клетки (ВДГК, КДГК, локальные, синдромальные)	Приобретенные деформации грудной клетки (после ожогов и ранений, торакальных операций, гнойно-воспалительных процессов)	Опухолевые процессы в грудной клетке
Проявление деформации ребер, грудины	В первые три года жизни	После перенесенной травмы, торакальной операции, заболеваний легких - наличие накожных рубцов, данных анамнеза.	На фоне признаков нарастающей компрессии или инвазии соседних органов и тканей, боли, опухоль, интоксикация.
Признаки выявляемые лучевыми методами диагностики	Выявляется деформация и искривление реберных хрящей, грудины, дистопия сердца и легких	Выявляются места послеоперационных остеотомий грудины, ребер, тени фиксаторов, искусственных клапанов, признаки ателектаза легких.	Выявляется тень, локализация, форма и размеры опухоли, распространенность процесса.

### 13. Цель лечения:

- устранение деформации грудной клетки;
- устранение механического сдавления и восстановление нарушенных функций органов грудной клетки [2];
- устранение косметического дефекта и улучшение качества жизни пациента.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.) :

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 цефеперзон, 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 15 г/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.

Или расчет по формуле: гемоглобин в норме - гемоглобин крови пациента \* на массу тела в кг\* 5);

- **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 протвовоспалительные 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 750 мг и 1.5 г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г и 1,0 г;
- цефалепзон, 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 [1]:**

#### **14.3.1 другие виды лечения оказываемые на амбулаторном уровне:**

- ЛФК
- массаж;
- ингаляции.

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

- лечебное положение;
- плевральная пункция;
- дренажный массаж;
- УФО грудной клетки;
- физиолечение.

**14.3.3 другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если такое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.)**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

#### **Виды операций [4]:**

- удаление дополнительных ребер;
- иссечение локальных деформаций костного каркаса грудной клетки;
- остеотомия и транспозиция ребер;
- торакопластика по Ravitch;
- металлостернохондропластика по В.А. Тимошенко;
- торакопластика по методу Д. Насса с видеоассистированной торакоскопией;
- торакопластика Г. Абрамсу;
- удаление металлоконструкции грудной клетки.

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

- деформация грудной клетки 3 – 4 степени;
- наличие жалоб;
- прогрессирование деформации грудной клетки;

- парадоксальное движение грудной стенки при глубоком вдохе;
- компрессия или смещение сердца по данным ЭхоКГ или КТ;
- сдавление легких по данным КТ;
- нарушение показателей функции дыхания, демонстрирующие рестриктивные изменения;
- сердечно - сосудистая патология, обусловленная компрессией сердца;
- неудачные попытки коррекции деформации грудной клетки в прошлом;
- наличие проблем, обусловленных нарушением внешнего вида тела [1].

#### **Абсолютные противопоказания к операции:**

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

#### **Относительные противопоказания к операции:**

- ВДГК 1-2 степени;
- приобретенная деформация грудной клетки, после кардиохирургических операций [1].

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

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:  
предоперационная антибиотикопрофилактика  
санация послеоперационных ран перевязки);
- (использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций, динамическое послеоперационное наблюдение, восстановительно-реабилитационное лечение);
- профилактика миграции металлоконструкций (точное выполнение методики операций, использование качественных, зарегистрированных в Республике Казахстан металлоконструкций и инструментов).

#### **14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):**

##### **Послеоперационное ведение:**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия.

##### **Ранняя реабилитация:**

- ЛФК (дыхательная гимнастика);
- дренажный массаж;
- ингаляции;
- физиолечение;

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 по навыкам здорового образа жизни: плавание, закаливание, занятие спортом [6].

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- восстановление формы и каркаса грудной клетки (соответственно антропометрическим показателям здорового организма) [6];
- восстановление функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем (купирование явлений ДН и СН) [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) Орловский Владислав Николаевич, к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующий отделением травматологии - ортопедии №2;
- 3) Джубаниязов Болат Тугелбаевич, врач анестезиолог - реаниматолог отделения детской реанимации и интенсивной терапии и сектор хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Шандрова Фатима Даулетовна, врач реабилитолог отделения реабилитации и физиотерапии АО «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 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:** Баймагамбетов Шалгинбай Абыжанович, д.м.н., заместитель директора по клинической работе РГП «НИИ Травматологии и ортопедии».

**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) «Лечение воронкообразной деформацией грудной клетки у детей», Ерекшов А.Е., Разумов А.А., Разумов С.А., Голубева И.В., Материалы научно-практической конференции «Актуальные вопросы детской урологии и хирургии» // 2004 г., Алматы, стр. 76-78;
- 2) “Experience and modification update for the invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients“, Croitoru DP, Kelli RE, Goretsky MJ et al (2002) // . J Pediatr Surg 37: 437-445.;
- 3) Хирургическая коррекция воронкообразной деформации грудной клетки методом Насса. Разумовский А.Ю., Павлов А.А., Алхасов А.Б., Гаджимирзаев Г.Г., Рачков В.Е., Кулешов Б.В., и др. // Детская хирургия. – 2006. № 2. – С. 4-9.;
- 4) «Стернохондродистракция – новый метод лечения воронкообразных деформаций грудной клетки у детей» // Виноградов А.В. Детская хирургия. – 2003. -№2 – С. 21-23;
- 5) «Атлас детской оперативной хирургии» //П. Пури, М. Гольварт. перевод с английского проф. Т.К. Немиловой. 2009; С. 111-120.

6) «Дефекты развития грудной клетки и их лечение» Малахов О.А., С.С. Рудаков, К.А. Лихотай // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, № 4, 2002, с., 63-67.

7) «Неотложная помощь и интенсивная терапия в педиатрии», В.В. Лазарев, 2014 г., С 82-90.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Последствие термических, химических ожогов и отморожений у детей**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Последствие термических и химических ожогов и отморожений у детей

**2. Код протокола:**

**3. Коды по МКБ 10:**

T 95 Последствия термических и химических ожогов и отморожений.

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

ВОП – врач общей практики

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ИФА – иммуноферментный анализ

ЛФК – лечебная физическая культура

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

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

**6. Категория пациентов:** дети.

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

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

**8. Определение:** Последствия ожоговой, термической травмы и отморожений разнообразны и зависят от многих причин, главными из которых является локализация, глубина и площадь поражения, но все они объединены одним анатомическим субстратом - рубцом. Рубец возникает как результат ответа организма на потерю или разрушение его структур путем образования соединительной ткани. Это замещение ткани всегда несовершенно и приводит, в зависимости от вида замещения, к разным видам рубцов. [1, 16].

Реабилитация – процесс и система медицинских, психологических, педагогических, социально-экономических мероприятий, направленных на устранение или возможно более полную компенсацию ограничений жизнедеятельности, вызванных нарушением здоровья со стойкими расстройствами функций организма. Под медицинской реабилитацией понимают комплекс лечебных мероприятий, направленных на восстановление и развитие физиологических функций организма больного, выявление его компенсаторных возможностей для того, чтобы обеспечить его возвращение к самостоятельной жизни.

### **9. Клиническая классификация [2, 6, 10]:**

#### **По степени нарушения функции пораженной конечности:**

- I ст. - движения в суставе ограничены незначительно. Так, для плечевого и тазобедренного суставов ограничения не превышают 20-30° за счет отведения. Для локтевого, коленного, лучезапястного и голеностопного суставов амплитуда движений сохраняется в диапазоне не менее 50° от функционально выгодного положения;
- II ст. - движения в суставе ограничены значительно. Для плечевого и тазобедренного суставов амплитуда движений не превышает 50°, для локтевого, лучезапястного, коленного и голеностопного суставов - до 45-20°;
- III ст. - резко выраженные ограничения движений. Амплитуда движений не превышает 15° при условии функционально выгодного положения сустава, или имеется его неподвижность, обусловленная анкилозом;
- IV ст. - характеризуется резко выраженным ограничением движений суставов, характерным для III ст., при функционально невыгодном их положении.

#### **По виду рубцовой ткани:**

- атрофические;
- гипертрофические;
- келоидные.

Атрофические рубцы – это сморщенные рубцы, что лежат ниже уровня окружающей здоровой кожи. Они возникают тогда, когда рана вяло заживает и при этом образуется очень мало волокон соединительной ткани.

Гипертрофические рубцы – это толстые, плотные с холмистой поверхностью образования, покрытые эпителием, который отслаивается, нередко с трещинами. Гипертрофические рубцы никогда не распространяются за пределы зоны поражения, формируются на протяжении 6-12 месяцев после эпителизации раны. В формировании гипертрофического рубца ведущую роль играют два основных фактора: большие размеры раневого дефекта и постоянная травматизация рубца в функционально активных областях. Постоянная травматизация, надрывы и язвы эпидермиса поддерживают хронический воспалительный процесс, который препятствует размягчению рубца.

Келоидные рубцы - это, фактически, опухолевидное образование, холмистое, плотное, которое резко приподнимается над уровнем здоровой кожи, имеет розовую окраску с цианотичным оттенком. Среди всех типов рубцов келоидные составляют приблизительно 15%. Это образование даёт резкую боль, часто сопровождается зудом. Рубец шире своей основы и нависает над краями

окружающей кожи. Келоидные рубцы чаще образуются в зоне наибольшей концентрации меланоцитов. Практически никогда их нет на ладони или на подошве, где наличие меланоцитов в коже минимальное. Характерным является появление келоидных рубцов на месте обычного рубца через 6, 8 и 10 месяцев. Отмечено, что частота развития келоидных рубцов выше во время периодов повышенной физиологической активности гипофиза (половое созревание). Склонность к появлению келоидных рубцов не имеет какого-то постоянного признака у отдельных людей. Так, у пациента, у которого один раз появился келоидный рубец, может не быть возникновения таких рубцов в дальнейшем. Локальная иммунологическая реакция также играет важную роль в их патогенезе. Динамика развития келоидных рубцов характеризуется тремя периодами: 1) их бурным ростом; 2) стабилизацией процессов фибробластогенеза; 3) обратным развитием. Все эти стадии завершаются на протяжении 1-3 лет. Интенсивность роста келоидных рубцов непостоянна, но еще больше имеют индивидуальных особенностей процессы их обратного развития. Зрелый келоидный рубец после завершения процесса его обратного развития становится тоньше, мягче, бледнее, больше смещается. Это обусловлено их рассасыванием в подавляющем количестве случаев с внутренней стороны, на границе с подкожной клетчаткой, где образуется пышный слой из соединительной ткани с бедной капиллярной сетью - так называемый промежуточный слой.

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

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

**Показания для плановой госпитализации** [8, 9, 14]:

- последствия термических травм приводящие к нарушению функции пораженного органа;
- грубые косметические дефекты тканей.

Выделяются четыре основных анатомо-физиологических вида последствий термической травмы:

- рубцовая деформация кожных покровов;
- рубцовый дефект тканей;
- контрактура суставов;
- послеожоговая трофическая язва.

Реабилитация больных после термической травмы состоит из оперативного, медикаментозного, физиотерапевтического и санаторно-курортного лечения. Приблизительно у половины пострадавших, которые перенесли глубокие термические ожоги, даже своевременное лечение не предотвращает нарушение функции опорно-двигательного аппарата. Большинство из них сразу же после заживления ран нуждается в длительном восстановительном лечении.

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

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

- рентгенография конечности со смежными суставами.

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



- ЭКГ;
- КТ (при грубых деформациях конечности, для решения вопроса о показаниях к оперативному вмешательству на костно-суставной системе).

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- определение группы крови;
- определение резус фактора;
- ОАК;
- ОАМ;
- 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 (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

- определение группы крови;
- определение резус фактора.

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном 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);
- ЭКГ
- КТ пораженной конечности (при грубых деформациях конечности, для решения вопроса о показаниях к оперативному лечению).

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

## **12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса) [2, 3, 4, 9, 11, 16]:**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

- косметический и эстетический дефект кожных покровов, угнетающий психологический статус пациента;
- ограничение подвижности кожных складок;
- ограничение подвижности суставов пораженной конечности;

- нарушение функции пораженной конечности.

#### **Анамнез:**

- факт получения термической, химической травмы или отморожения;
- прогрессирование рубцовой деформации пораженной конечности или поверхности тела.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

- наличие рубцовых изменений кожных покровов (нередко сопровождающиеся гнойно-воспалительными, некротическими и аллергическими процессами, трофическими язвами);
- нарушение подвижности и контрактур суставов конечностей;
- одновременное поражение нескольких суставов (при распространенных глубоких термических ожогах повреждается, как правило, 2-3 конечности и, следовательно, страдает функция 4-6-8 суставов одновременно).

#### **12.3 Лабораторные исследования:** без особенностей.

#### **12.4 Инструментальные исследования**[10, 13]:

##### **Рентген исследования пораженной конечности и смежных суставов:**

Картина рентгенологических изменений представляет сужение суставной щели в сторону прогрессирующей рубцовой контрактуры. При длительном сроке рубцовой контрактуры конечности возможны осевые деформации длинных трубчатых костей.

**КТ исследования пораженной конечности:** в зависимости от давности заболевания выявляются дегенеративные изменения мягкотканых структур суставных поверхностей пораженного сегмента. При более длительных контрактурах изменения в суставах более выражены.

##### **12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации):**

- консультация педиатра/ВОП (при сопутствующей соматической патологии);
- консультация хирурга (при сопутствующей профильной патологии);
- консультации травматолога-ортопеда (при наличии деформации костного скелета);
- консультация психолога (при наличии изменений в психологическом статусе);
- консультация анестезиолога (с целью предоперационной подготовки);
- консультация медицинского реабилитолога (для назначения раннего реабилитационного лечения);
- консультация врача трансфузиолога (при наличии показаний для назначения внутривенных переливаний);
- консультация дерматолога (при сопутствующей дерматологической патологии).

**12.6 Дифференциальный диагноз последствий термических и химических ожогов и отморожений у детей:** Постановка диагноза не представляет затруднений из-за визуально видимых кожных деформаций и нарушений функции конечности

#### **13. Цель лечения**[1, 2, 6]:

- иссечение грубой рубцовой ткани
- устранение рубцовой контрактуры пораженного сегмента конечности и тела
- восстановление нарушенных функций пораженной конечности;
- устранение косметического дефекта и улучшение качества жизни пациента.

#### **14. Тактика лечения** [2, 8, 9, 11]:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение (режим, диета и пр.):

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 15 г/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); медикаментозное лечение, применяемое при оперативном вмешательстве

**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.;
- 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 [1, 6, 16]:**

Соблюдение сроков диспансерного наблюдения (от 1 месяца до 2-3 лет) в зависимости от глубины, локализации ожога, возраста ребенка позволяют повысить эффективность лечения тяжелых рубцовых деформаций

- ЛФК
- массаж
- электрофорез

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

- лечебное положение;
- инъекции биогенных и ферментных препаратов, с целью профилактики образования грубых рубцовых изменений (алоэ, стекловидное тело, комбутек, лидаза);
- физиолечение.

**14.3.3 другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии**

положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения и др.) [5, 7, 12, 15]

Тактика хирургической реабилитации детей с рубцовыми последствиями глубоких и глубоких дермальных ожогов должна строиться исходя из распространенности рубцового процесса и степени выраженности деформации. Сроки оперативного вмешательства при наличии рубцовых деформаций определяются состоянием рубцов, тяжестью деформации, возрастом ребенка.

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

**Виды операций:**

- Пластика местными тканями
- Аутодермопластика
- Аутодермопластика на питающей ножке
- Баллонная дерматензия

**Показания к операции:**

Выбор способа кожной пластики определяется локализацией, размерами и составом дна дефекта и состоянием окружающих тканей. При наличии рубцовых тяжей, напрягающихся при предельных амплитудах движения и лишь в небольшой степени ограничивающих функцию сустава, показано применение местной кожной пластики.

Наличие массивных рубцов, вызывающих значительное ограничение движений или плоскостном спаянии смежных суставных поверхностей и образовании плотных рубцовых массивов, является показанием к свободной пересадке кожи или пластике лоскутом на питающей ножке.

При ограниченных рубцовых массивах, области туловища, головы методом выбора для пластического решения проблемы является баллонная дерматензия. При обнажении в результате иссечения рубца глубоких анатомических структур — сухожилий, сосудистых и нервных стволов, суставов, рана должна покрываться кожно-жировым лоскутом из местных ресурсов или лоскутом на питающей ножке. При множественных рубцовых деформациях первоначально устраняется деформация, причиняющая наиболее серьезные функциональные страдания.

**Абсолютные противопоказания к операции:**

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

**Относительные противопоказания к операции:**

- наличие острого соматического заболевания;
- наличие кожных заболеваний (бактериальные и грибковые заболевания кожи).

**14.5. Профилактические мероприятия [1, 3, 4]:**

- профилактика гнойных послеоперационных осложнений:  
предоперационная антибиотикопрофилактика; санация послеоперационных ран; перевязки;
- профилактика рецидива заболевания;

Иммобилизация сегмента в положении коррекции развивающейся деформации, осуществляемая постоянно в течение 6-ти послеоперационных месяцев, является обязательным компонентом профилактики развития стойких рубцовых контрактур.

**14.6. Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара) [1, 8, 15]:**

**Послеоперационное ведение:**

- лечебное положение;
- перевязки;
- обезболивающая терапия;
- антибактериальная терапия;

**Ранняя реабилитация:**

- ЛФК (дыхательная гимнастика);
- дренажный массаж;
- физиолечение;

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- увеличение объема активных движений в суставах пораженной конечности.
- восстановление формы пораженного сегмента (соответственно антропометрическим показателям здорового организма).
- восстановление функции пораженной конечности.
- наличие косметического эффекта (снижение процентного соотношения грубой рубцовой ткани)

### **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) Жумадильдаев Раджа Сарсенбаевич, к.м.н., врач детский комбустиолог ГКП на ПХВ «Центр детской неотложной медицинской помощи» г. Алматы;
- 3) 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:** Дуйсенов Нурлан Булатович д.м.н. врач ортопед Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с момента его вступления в действие и/или при наличии новых методов и направлений лечения с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Афоничев К.А. «Профилактика и лечение рубцовых последствий у детей», С-Пб, 2010;
- 2) Азолов В.В., Дмитриев Т.И. Хирургическое лечение последствий ожогов, Н. Новгород, 1995;

- 3) Алексеев А.А., Крутиков М.Г., Бобровников А.Э., Новое в профилактике и лечении инфекции у обожженных. Материалы II Конгресса Ассоциации хирургов им. Н.И.Пирогова: сб. научн. тр., С.Петербург, 1998, с.257;
- 4) Алексеев А.А., Кудзов О.А., Клименто М.В., Шмелькин Б.В., Современные средства профилактики и лечения послеожоговых рубцов, Консервативное лечение рубцов, Материалы симпозиума, М.2000, с. 13-15;
- 5) Ваганова Н.А., Использование экспандеров при хирургическом лечении дефектов мягких тканей волосистой части головы с обнажением костей черепа, Международный конгресс «Комбустиология на рубеже веков», М. 2000, с. 188-189;
- 6) Вихриев Б.С., Бурмистров М.В., Ожоги (Руководство для врачей). Л., Медицина,198, стр. 32;
- 7) Григорьева Т.Г., Пекарский Д.Е., Олейник Г.А., Арсений И.А., Цогоев А.А., Савви Е.Л., Клиническая эффективность дермотензии в превентивной хирургии ожогов, Интенсивное лечение тяжелообожженных. Международная конференция. М., 1992, с.216-211;
- 8) Григорьева Т.Г., Цогоев А.Д., Современная превентивная и восстановительная хирургическая реабилитация обожженных, Материалы XIX съезда хирургов Украины, Харьков, 2000, с. 312-313;
- 9) Гришкевич В.М., Мороз В.Ю., Хирургическое лечение последствий ожогов нижних конечностей. М., 1996, 297 с.;
- 10) Карваял Х.Ф., Парке Д.Х. Ожоги у детей.- М.: Медицина, 1990,- 512 с.;
- 11) Островский Н.В., Белянина И.Б., Якунин Г.С. Выбор сроков и методов устранения рубцовых деформаций у детей// Проблемы термической травмы у детей и подростков, Екатеринбург, 2003, с. 140;
- 12) Островский Н.В., Механизм острой дерматензии и перспективы ее применения для замещения ограниченных дефектов кожного покрова конечностей, Пластическая хирургия при ожогах и ранах, Международная конференция, М.1994, с.137-139;
- 13) Парамонов Б.А., Порембский О.Я., Яблонский В.Г., Ожоги. Руководство для врачей. Санкт-Петербург, 2000, 480 с.;
- 14) Парин Б.В. Оперативное лечение рубцовых контрактур.- Оп-гиз., 1946 72 с.;
- 15) Харковер М.Е., Цветаев Е.В., Баиндурашвили А.Г. Сравнительная характеристика отдаленных результатов оперативного лечения глубоких ожогов у детей // Вопросы детской травматологии.- Алма-Ата, 1989.-Ч. 2.- С. 51 -54.;
- 16) Юденич В.В. Лечение ожогов и их последствий, М.: Медицина, 1980,- 69с.



# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q62.7 Врожденный пузырно-мочеточниково-почечный рефлюкс.

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

АЛТ – Аланинаминотрансфераза

АСТ – Аспаратаминотрансфераза

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ПМР – пузырно – мочеточниковый рефлюкс

УЗИ – ультразвуковое исследование

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

ХПН – хроническая почечная недостаточность

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭКР – эндоскопическая коррекция рефлюкса

Эхо КС – Эхокардиоскопия

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

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** детские хирурги и детские урологи.

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

**8. Определение:**

**Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс** – обратный ток мочи из мочевого пузыря в верхние мочевые пути, обусловленный врожденным или приобретенным нарушением антирефлюксного механизма пузырно-уретрального сегмента [1].

**9. Клиническая классификация ПМР[1]:**

**Виды ПМР:**

- односторонний;
- двусторонний;
- в единственную почку.

**Формы ПМР:**

- активный;
- пассивный.

**По генезу ПМР:**

- врожденный, (первичный);

- приобретенный (вторичный).

**По клиническому течению:**

- постоянный;
- интерметирующий.

**По уровню ПМР:**

- низкий ПМР;
- высокий ПМР.

**По степени снижения функции почек:**

- I (степень нарушения функции почек в пределах 20-30%);
- II (степень нарушения функции почек в пределах 30-60%);
- III (степень нарушения функции почек в пределах более 60%).

**Осложнения:**

- уретерогидронефроз;
- острый и хронический пиелонефрит;
- артериальная (нефрогенная) гипертония;
- ХПН.

**10. Показания для госпитализации:**

**Показания для экстренной госпитализации:** не проводится

**Показания для плановой госпитализации:**

- устранение пузырно-мочеточникового рефлюкса оперативным путем (открытое оперативное вмешательство – уретероцистостомия с антирефлюксным механизмом или эндоскопическая коррекция ПМР).

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

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

- ОАК;
- ОАМ;
- проба Зимницкого;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочевины);
- УЗИ почек.

**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;
- ОАМ;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочевины);
- УЗИ почек;
- УЗИ мочевого пузыря.

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

- ОАК;

- ОАМ;
- биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, общий белок, АЛТ, АСТ, тимоловая проба, билирубин крови);
- УЗИ почек;
- УЗИ мочевого пузыря;
- внутривенная урография;
- микционная цистография;
- уретероцистоскопия.

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- биохимический анализ крови (глюкоза);
- исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам;
- КТ почек с введением контрастного вещества;
- МРТ почек;
- ЭКГ;
- ЭХО КС;
- УЗИ органов брюшной полости;
- УЗДГ сосудов почек;
- ретроградная цистометрия.

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

### **12. Диагностические критерии (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

#### **12.1 Жалобы и анамнез:**

##### **Жалобы:**

- редкое или частое мочеиспускание, ночное недержание мочи;
- повторяющиеся «беспричинные» подъемы температуры;
- боли в поясничной области в животе связанные с актом мочеиспускания.

##### **Анамнез:**

- подъемы температуры неясной этиологии;
- боли в поясничной области, в животе с/без тошноты, рвоты;
- эпизоды мочевой инфекции в анамнезе.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

- боли в области почек во время микции.

#### **12.3 Лабораторные исследования:**

**ОАК:** лейкоцитоз, ускоренное СОЭ.

**ОАМ:** бактериурия, лейкоцитурия, эритроцитурия, протеинурия.

**Биохимический анализ крови:** повышение креатинина, мочевины (при развитии ХБП).

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

**УЗИ почек** – дилатация чашечно-лоханочных систем и проксимального отдела мочеточника при полном мочевом пузыре. Неровность контуров чашечек и

признаки повышенной экзогенности после мочеиспускания, истончение почечной паренхимы.

**Внутривенная урография:** функция почек сохранена, признаки пиелонефрита с различной степенью деструктивных изменений или снижения экскреторной функции почки.

**Микционная цистография:** наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса с одной или двух сторон.

**Уретероцистоскопия:** наличие клапана уретры, признаки хронического цистита различных форм, недостаточность устьев различной степени.

#### 12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультация кардиолога – при артериальной гипертензии, нарушении со стороны ЭКГ;
- консультация анестезиолога-реаниматолога – перед проведением КТ, МРТ почек у детей раннего возраста для проведения катетеризации центральных вен;
- консультация педиатра с целью исключения сопутствующих соматических заболеваний.

#### 12.6 Дифференциальный диагноз ПМР:

Таблица 1 Дифференциальный диагноз ПМР

Признак	Врожденный ПМР	Обструктивный мегауретер
Начало заболевания	С рождения	С рождения, начало постепенное
Отеки	Нет	Иногда, при нарастании обструкции
Возраст	С рождения	С рождения
Артериальное давление	Характерно при нарастании ХПН	Зависит от степени нарушений уродинамики
Общие симптомы	умеренные	Умеренные
Отставание в физическом развитии	Не характерно	Не характерно
Местные симптомы	дизурия, ночное недержание мочи	Боли в пояснице, в области проекции почек, почечная колика
Дизурия	При наличии нейрогенной дисфункции мочевого пузыря	При инфекции мочевых путей
Лейкоцитурия	характерна	Умеренная
Гематурия	Транзиторная	Чаще не постоянная
Синдром Пастернацкого	С постепенным нарастанием	Чаще, с постепенным нарастанием
Снижение концентрационной функции почек	Характерно при поздней диагностике	При устранении основного заболевания функция почки восстанавливается

УЗИ почек	дilatация чашечно-лоханочных систем и проксимального отдела мочеточника при полном мочевом пузыре. Признаки пиелонефрита, неровность контуров и признаки повышенной эхогенности после мочеиспускания, истончение почечной паренхимы.	дilatация чашечно-лоханочных систем и мочеточника при полном мочевом пузыре и после мочеиспускания, увеличение размеров почки, истончение почечной паренхимы.
Внутривенная урография	Признаки пиелонефрита, функция почек сохранна или снижена	Признаки нарушения уродинамики различной степени
цистография	Признаки увеличения размеров мочевого пузыря, неправильность формы и ригидность шейки мочевого пузыря, наличие ПМР различной степени	Контур мочевого пузыря ровные, данных за ПМР нет
Уретероцистоскопия	Наличие клапана уретры, признаки цистита, малый объем, недостаточность устья мочеточника различной степени	Суженное устье мочеточника, без выброса мочи

### 13. Цели лечения

- устранение ПМР;
- улучшение функции почек;
- санация мочевыводящей системы.

### 14. Тактика лечения

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

##### Режим:

- постельный (после операции);
- палатный (после удаления катетера).

Диета: стол №7.

#### 14.2 Медикаментозное лечение:

##### Антибактериальная терапия:

##### • цефалоспорины:

цефтриаксон – 75–100 мг/кг/сут, в 1–2 введения внутривенно, длительность курса до 14 дней

цефотаксим – 100–150 мг/кг/сут, в 2–3 введения внутривенно, длительность курса, 4–14 дней

##### • аминогликозиды:

амикацин, 10–15 мг/кг/сут, однократно внутривенно или внутримышечно, длительность курса, 7–10 дней

гентамицин – 4–5 мг/кг/сут, однократно внутривенно или внутримышечно, длительность курса, 5 дней

##### • уросептики:

фурамаг – 8 мг/кг/сут, 3 раза в день, ч-з рот, длительность курса по схеме 3 мес

### **Дезинтоксикационная терапия:**

Общий объем инфузий 60 мл/кг/сутки со скоростью 5-8 мл/кг/час (раствор натрия хлорида 0,9%/раствор глюкозы 5%).

**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% вероятность применения):**

- цефотаксим, порошок для приготовления раствора для инъекций 500 мг;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 500 мг;
- амикацин, флакон для приготовления раствора 500мг;
- гентамицин, ампула 80мг.

**Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих вероятность применения менее 100%):**

- раствор натрия хлорида 0,9% 400мл;
- раствор глюкозы 5% 400мл.

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:** не проводится.

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

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

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:**

**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:**

- эндоскопическая коррекция рефлюкса (ЭКР).

**Показания:**

начальные стадии ПМР.

Во время цистоскопий в области устья мочеточника в подслизистый слой проводится инсуффляцияalloимплантанта (полимергидрогель) [2];

- неоимплантация мочеточника.

**Показания:**

неэффективность ЭКР;

поздние стадии ПМР.

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- профилактика простудных заболеваний и переохлаждений.

**14.6. Дальнейшее ведение:**

- наблюдение уролога (кратность и длительность диспансеризации???)
- ОАК (каждые 3,6,12 месяцев);
- ОАМ (каждые 3,6,12 месяцев);
- УЗИ почек, мочевого пузыря (каждые 3,6,12 месяцев).

Плановая госпитализация через 1 год после оперативного вмешательства с целью контрольного обследования.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- отсутствие жалоб;
- нормализация ОАК, ОАМ;
- отсутствие ПМР, подтвержденная инструментальными методами диагностики (УЗИ почек, внутривенная урография).

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1. Батырбеков Марат Тагаевич – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заместитель генерального директора по клинической работе;
2. Аскар Мейрамбек Сатыбалдинович – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», заведующий кафедрой детской хирургии врач – детский уролог-хирург высшей категории;
3. Мухамеджан Ильяс Тунгышканович – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заместитель генерального директора по науке;
4. Абикенов Бахытжан Даирбаевич – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заведующий отделением детской урологии;
5. Жусупова Гульнар Даригеровна – кандидат медицинских наук, АО «Медицинский университет Астана» кафедра общей и клинической фармакологии, клинический фармаколог.

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

**18. Рецензенты:** Майлыбаев Бахытжан Муратович – доктор медицинских наук, профессор АО «Национальный научный центр материнства и детства», старший научный сотрудник, врач – детский уролог высшей категории

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Детская урология. А.Г.Пугачев., руководство для врачей. 2009 г. 340 стр.;
- 2) Kaye J.D., Srinivasan A.K., Delaney Ch., Cerwinka W.H., Elmore J.M., Scherz H.C., Kirsch A.J. Clinical and radiographic results of endoscopic injection for vesicoureteral reflux: Defining measures of success. *Journal of Pediatric Urology* (2012) 8, 297-303.
- 3) Детская урология и андрология. Учебное пособие. Разин М.П., Фалкин В.Н., Сухин Н.К., Москва, 2011 год.
- 4) Урология. Национальное руководство. Лопаткин Н.А., 2001 год
- 5) Урология. Учебное пособие. Аль-Шукри С.Х., Ткачук В.Н., 2003 год
- 6) Урология. Учебное пособие. Тиктинский О.Л., 2002 год.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Орхит и эпидидимит у детей

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Орхит и эпидидимит у детей.

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

N45 Орхит и эпидидимит

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

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

УЗИ – ультразвуковое исследование

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

6. **Категория пациентов:** дети.

7. **Пользователи протокола:** детские хирурги и урологи.

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

#### 8. **Определение:**

**Орхит** – воспаление яичка, обычно возникает как осложнение инфекционных заболеваний (грипп, паротит, бруцеллез, ревматический полиартрит, тиф, пневмония и др.). Орхит может возникнуть после травмы. У новорожденных орхит чаще всего обусловлен проникновением инфекции в яичко из инфицированных почечных сосудов [1].

**Эпидидимит** – воспаление придатка яичка, развивается чаще всего вследствие проникновения инфекции в придаток гематогенным путем как осложнение инфекционных болезней (гриппа, ангины, пневмонии и других инфекции) [1].

#### 9. **Клиническая классификация:**

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

**Показания для экстренной госпитализации:**

- наличие воспалительного процесса в органах мошонки.

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

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

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

- ОАК;
- ОАМ;
- УЗИ органов мошонки.

11.2 **Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:** не проводятся.

11.3 **Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** не проводится.



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

- ОАК;
- ОАМ;
- УЗИ органов мошонки.

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- определение группы крови;
- определение резус-фактора.

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

### **12. Диагностические критерии:**

#### **12.1 Жалобы и анамнез**

##### **Жалобы:**

- высокая температура тела;
- озноб;
- сильные боли в области яичка иррадиирующие в паховую область;
- увеличение придатка яичка;
- припухлость и болезненность в верхней части мошонки;
- отёк кожи мошонки;
- повторяющиеся «беспричинные» подъемы температуры.

##### **Анамнез:**

- внезапно возникающие боли в яичке;
- повышение температуры тела до 38–39 °С;
- припухлость, локализуемая непосредственно в яичке или в придатке яичка.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

- боли, отечность в области мошонки.

#### **12.3 Лабораторные исследования:**

- лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускоренное СОЭ.

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

**УЗИ органов мошонки:** увеличение размеров яичка или придатка яичка.

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

- консультация педиатра (при наличии сопутствующих/конкурирующих соматических заболеваний);
- консультация детского инфекциониста (при наличии инфекционной этиологии заболевания).

#### **12.6 Дифференциальный диагноз орхита и эпидидимита:**

Таблица 1 Дифференциальный диагнозорхита и эпидидимита

Признаки	Орхит и эпидидимит	Травма яичек	Перекрыт гидатиды Морганьи	Перекрыт яичка
Боль	+	+	+	+
Увеличение размеров яичка (яичек)	+	+	+	+
Гиперемия кожи мошонки	+	+	+	+
Болезненность яичка при его пальпации	+	+	+	+
Повышение температуры тела	+	+	+	+

### 13. Цели лечения:

- купирование воспалительного процесса яичка и его придатка.

### 14. Тактика лечения

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

- постельный режим с целью обеспечения максимального покоя для воспаленного органа.

#### 14.2 Медикаментозное лечение:

##### Антибактериальная терапия:

##### • цефалоспорины:

цефтриаксон – 75–100 мг/кг/сут, в 1–2 введения внутривенно, длительность курса до 14 дней;

цефотаксим – 100–150 мг/кг/сут, в 2–3 введения внутривенно, длительность курса, 4-14 дней.

##### • аминогликозиды:

амикацин, 10–15 мг/кг/сут, однократно внутривенно или внутримышечно, длительность курса, 7-10 дней;

гентамицин – 4 - 5 мг/кг/сут, однократно внутривенно или внутримышечно, длительность курса, 5 дней.

##### Глюкокортикостероидная терапия:

• преднизолон – по 20 мг 2 раза в сутки, длительность курса 5-7 сут;

• гидрокартизон – по 100 мг 2 раза в сутки, длительность курса 5-7 сут.

##### Симпатомотическая терапия:

• ацетилсалициловая кислота – по 0,5 г 3 раза в сутки, длительность курса 5-10 сут.

##### Дезинтоксикационная терапия:

Общий объем инфузий 60 мл/кг/сутки со скоростью 5-8 мл/кг/час (раствор натрия хлорида 0,9%/раствор глюкозы 5%).

#### 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% вероятность применения):

- цефотаксим, порошок для приготовления раствора для инъекций 500 мг;

- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 500 мг;
- амикацин, флакон для приготовления раствора 500мг;
- гентамицин, ампула 80мг.

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.3 Другие виды лечения:** не проводится.

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

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

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:**

**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:**

- ревизия органов мошонки;
- вскрытие абсцесса, дренирование абсцесса;
- при полном расплавлении (нагноении) яичка – удаление яичка;
- насечки на белочной оболочке яичка.

**Показания к вскрытию абсцесса:**

- возникновение абсцесса яичка.

**Показания к ревизии органов мошонки и для нанесения насечки на белочной оболочке яичка:**

- неэффективности консервативного лечения (показано удаление придатка яичка [1]).

**14.5 Профилактические мероприятия.**

- профилактика травм и переохлаждения органов мошонки;
- профилактика управляемых детских инфекций: своевременная вакцинация.

**14.6 Дальнейшее ведение:**

- наблюдение уролога (через 1,3,6 месяц, 1 год);
- ОАК(при наличии показаний);
- ОАМ (при наличии показаний);
- УЗИ органов мошонки (при наличии показаний).

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- нормализация ОАК, ОАМ;
- уменьшение размеров яичка и его придатка (контроль УЗИ органов мошонки).

**III.ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1) Аскарлов Мейрамбек Сатыбалдинович – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», заведующий кафедрой детской хирургии, врач – детский уролог-хирург высшей категории;

- 2) Батырбеков Марат Тагаевич – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заместитель генерального директора по клинической работе;
- 3) Мухамеджан Ильяс Тунгышканович – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заместитель генерального директора по науке;
- 4) Абикенов Бахытжан Даирбаевич – кандидат медицинских наук, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заведующий отделением детской урологии;
- 5) Жусупова Гульнар Даригеровна – АО «Медицинский университет Астана» кафедра общей и клинической фармакологии, кандидат медицинских наук, клинический фармаколог.

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

**18. Рецензенты:** Майлыбаев Бахытжан Муратович – доктор медицинских наук, профессор АО «Национальный научный центр материнства и детства», старший научный сотрудник, врач – детский уролог высшей категорий

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Урология. Н.А.Лопаткин. Учебник. 2011 г.
- 2) Лучевая диагностика: учебник для студентов педиатрических факультетов / Васильев А.Ю., Ольхова Е.Б., - 2008. - 688 с.: ил.
- 3) Детская урология. А.Г.Пугачев., руководство для врачей. 2009 г. С.340.
- 4) «Клиническая оценка расстройств мочеиспускания, Вишневский Е.Л., Лоран О.Б., Вишневский А.Е.. М.: ТЕРРА, 2001.
- 5) Детская урология и андрология. Учебное пособие. Разин М.П., Галкин В.Н., Сухин Н.К., Москва, 2011 год.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

N 31.2 – нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

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

УЗИ – ультразвуковое исследование

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

ЭУ – экскреторная урография

ЧЛС – чашечно-лоханочная система

АД – артериальное давление

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: взрослые и дети.

7. Пользователи протокола: урологи.

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

8. **Определение: Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря** – группа расстройств функций мочевого пузыря, возникающих при заболеваниях головного и спинного мозга, а также периферических нервов и интрамуральных нервных сплетений [1, 2, 3].

9. **Клиническая классификация нейрогенной дисфункции мочевого пузыря** [3, 4]:

**Виды:**

- гипорефлекторный – при поражении задних корешков крестцового отдела спинного мозга и конского хвоста и тазового нерва;
- гиперрефлекторный – при поражении проводящих нервных путей спинного мозга выше крестцовых сегментов на уровне IX грудного позвонка.

**По состоянию функции мочевого пузыря:**

- компенсированный;
- субкомпенсированный;
- декомпенсированный [5, 6].

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

**Показания для плановой госпитализации:**

- развитие воспалительного процесса;
- признаки нарушения функций мочевого пузыря.

**Показания для экстренной госпитализации: нет**

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

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (определение глюкозы крови, билирубина и фракций, АСТ, АЛТ, тимоловой пробы, креатинина, мочевины, щелочной фосфатазы, амилазы крови);
- микрореакция преципитации;
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- коагулограмма (протромбиновый индекс, время свёртываемости, время кровотечения, фибриноген, МНО);
- ЭКГ;
- УЗИ почек, мочевого пузыря.

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

- урофлоуметрия;
- цистография.

## **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- проба Зимницкого;
- биохимический анализ крови (определение глюкозы крови, билирубина и фракций, АСТ, АЛТ, тимоловой пробы, креатинина, мочевины, щелочной фосфатазы, амилазы крови);
- микрореакция преципитации;
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- коагулограмма (протромбиновый индекс, время свёртываемости, время кровотечения, фибриноген, АЧТВ);
- ЭКГ;
- УЗИ почек, мочевого пузыря.

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

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (определение глюкозы крови, билирубина и фракций, АСТ, АЛТ, тимоловой пробы, креатинина, мочевины, щелочной фосфатазы, амилазы крови);
- микрореакция преципитации;
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- коагулограмма (протромбиновый индекс, время свёртываемости, время кровотечения, фибриноген, АЧТВ);
- бактериальный посев мочи с отбором колоний;
- анализ мочи по Нечипоренко;
- анализ мочи по Зимницкому;
- УЗИ органов брюшной полости;
- экскреторная урография;
- доплерография сосудов почек;
- цистография;
- цистоскопия.

## **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- урофлоуметрия;
- цистотонометрия;

- электромиография.

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

**12. Диагностические критерии\*\*\* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

**12.1 Жалобы и анамнез:**

- ночное недержание мочи;
- редкое или частое мочеиспускание.

**12.2 Физикальное обследование:** боли в области мочевого пузыря.

**12.3 Лабораторные исследования:**

**Общий анализ крови:** лейкоцитоз, ускоренное СОЭ.

**Общий анализ мочи:** бактериурия, лейкоцитурия, эритроцитурия, протеинурия.

**12.4 Инструментальные исследования:**

**УЗИ:** Если имеется нарушение мочеиспускания вследствие нейрогенного поражения, необходимо вычислить остаточный объем мочевого пузыря. Для этого после мочеиспускания измеряют его максимальные поперечные и передне-задние размеры. Затем датчик поворачивают на 90°, наклоняют вниз и измеряют максимальный кранио–каудальный размер в позиции.

В целом нормальный мочевой пузырь имеет округлую, овальную, либо несколько треугольную или квадратную форму.

При визуализации мочевого пузыря в продольной плоскости он сужается краниально и кпереди.

Воспалительные заболевания мочевого пузыря редко вызывают появление эхографических изменений. Стенку и просвет мочевого пузыря можно адекватно исследовать только при его заполнении. При достаточно выраженном отеке стенки цистит сопровождаемый при нейрогенной дисфункции мочевого пузыря можно диагностировать и при опорожненном пузыре. Наблюдается утолщение стенки мочевого пузыря, появление воспалительной взвеси. Утолщение стенки может быть вызвано воспалительным отеком, повышенной трабекуляцией.

Толщина стенки растянутого мочевого пузыря не должна превышать 4 мм. После опорожнения стенка неравномерно утолщается, и ее размер может достигать 8 мм.

**Экскреторная урография:** при нейрогенной дисфункции мочевого пузыря с нарушением дрификации мочи из верхних мочевых путей, могут выявляться следующие признаки: нарушение своевременной эвакуаторной функции почек, дилатацию полостной системы почки и мочеточника различной степени по типу гидронефроза или уретерогидронефроза.

**Цистография:** может быть нисходящей (эксреторной) и восходящей (ретроградной). Нисходящая цистография производится одновременно с эксреторной урографией, обычно спустя 1/2—1 час после введения в ток крови контрастного вещества. К этому времени в мочевом пузыре накапливается достаточное количество контрастного вещества с мочой, что позволяет получить на снимке четкую тень пузыря. Нисходящую цистографию применяют в тех случаях, когда по каким-либо причинам невозможно ввести катетер в мочевой пузырь и, следовательно, выполнить восходящую цистографию, а также у детей.

**Цистография** позволяет выявить нейрогенную дисфункцию мочевого пузыря, характерным признаком является «башенный пузырь», контуры мочевого пузыря неровные, нечеткие. Также после того как больной опорожнит мочевой пузырь от контрастной жидкости, следует произвести рентгенографию области мочевого пузыря, где выявляется наличие остаточной мочи с контрастным веществом.

**Цистоскопия:** зачастую нейрогенная дисфункция мочевого пузыря сопровождается циститом на фоне хронического наличия остаточной мочи в мочевом пузыре, ее застою, появлением взвеси. Цистоскопическая картина полиморфная, что обусловлено реакцией кровеносных сосудов, отеком, инфильтративными и экссудативными процессами в стенке мочевого пузыря.

Возможно обнаружение мутной остаточной мочи, расширение сосудов, очаговое и диффузное покраснение слизистой оболочки, отечность слизистой, участки кровоизлияний, поверхностные эрозии, складчатость слизистой мочевого пузыря.

**Цистотонометрия:** позволяет определить состояние мышечной стенки мочевого пузыря и ее функцию. Проведение цистотонометрии начинается после того, как опорожнен мочевой пузырь. В него через уретральный катетер минимального размера порциями по 50 мл вводится теплый физиологический раствор с постоянной скоростью. По мере заполнения мочевого пузыря через катетер определяется и внутрипузырное давление. Давление отмечается при появлении первого, умеренно выраженного позыва на мочеиспускание, а также резко выраженного позыва на мочеиспускание.

В норме первый позыв на мочеиспускание отмечается при заполнении пузыря до 100 - 150 мл (внутрипузырное давление 7 - 10 см вод.ст.), а резко выраженный позыв при заполнении до 250 - 350 мл (внутрипузырное давление 20 - 35 см вод. ст.). При нейрогенной дисфункции мочевого пузыря по гипорефлекторному типу отмечается следующее: при заполнении мочевого пузыря до 600 - 800 мл внутрипузырное давление повышается незначительно (до 10 - 15 см вод.ст.), но позыва на мочеиспускание при этом еще нет.

**Урофлоуметрия:** снижение восходящего и нисходящего сегментов, падение объемной скорости кровотока мочи, увеличение времени мочеиспускания.

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

- консультация невропатолога с целью сопутствующей патологии нервной системы;
- консультация окулиста – с целью оценки изменений микрососудов глаза;
- консультация кардиолога при наличии сопутствующей патологии системы кровообращения;
- консультация эндокринолога при наличии сопутствующей эндокринной патологии;
- консультация нефролога при наличии сопутствующей нефрологической патологии.

#### **12.6 Дифференциальный диагноз нейрогенной дисфункции мочевого пузыря**



Таблица 1 Дифференциальный диагноз нейрогенной дисфункции мочевого пузыря

Признак	Врожденная нейрогенная дисфункция мочевого пузыря	Приобретенная дисфункция мочевого пузыря
Начало заболевания	С рождения	постепенное, на фоне основного заболевания
Отеки	Нет	Иногда, при нарастании обструкции извне
Возраст	С рождения	Дети старшего возраста
Артериальное давление	Не характерно	Зависит от степени нарушений уродинамики
Общие симптомы	При присоединении неврологической патологии	Умеренные
Отставание в физическом развитии	Не характерно	Не характерно
Местные симптомы	дизурия, ночное недержание мочи	Боли в пояснице, в области проекции почек, почечная колика
Дизурия	При наличии нейрогенной дисфункции мочевого пузыря	При инфекции мочевых путей
Лейкоцитурия	Не характерна	умеренная
Гематурия	Транзиторная	Чаще постоянная
Синдром Пастернацкого	Отрицательный	Чаще, с постепенным нарастанием
Снижение концентрации функции почек	Не характерно	При устранении основного заболевания функция почки восстанавливается
УЗИ почек	Признаки пиелонефрита, неровность контуров и признаки повышенной эхогенности, неровность контуров мочевого пузыря, наличие остаточной мочи	Увеличение размеров, истончение паренхимы умеренное
Внутривенная урография	Признаки пиелонефрита, функция почек сохранна	Признаки нарушения уродинамики различной степени
цистография	Признаки увеличения размеров мочевого пузыря, неправильность формы и ригидность шейки мочевого пузыря	Наличие основной патологии, как - то - камни мочевого пузыря, уретры и заброс мочи различной степени
Цистоскопия	Признаки цистита, малый объем, зияние задней уретры	Наличие основной патологии

### 13. Цели лечения:

- медикаментозная и электромиостимуляция мочевого пузыря;
- улучшение иннервации нижних мочевых путей;
- лечение цистита.

## 14. Тактика лечения\*\*\*:

### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета стол № 7;

Режим охранительный.

### 14.2 Медикаментозное лечение:

#### Антибактериальная терапия:

##### ● цефалоспорины:

**Цефоперазон** – в/м, средняя суточная доза для взрослых – 2–4 г, при тяжелых инфекциях – до 8 г; для детей – 50–200 мг/кг, вводится каждые 12 часов.

В/в медленно, в виде раствора с концентрацией 100 мг/мл, максимальная разовая доза для взрослых – 2 г, для детей – 50 мг/кг; максимальная суточная доза для взрослых – 12 г. Для профилактики инфекционных послеоперационных осложнений – в/в по 1–2 г до за 30–60 мин до начала операции и затем каждые 12 часов. Длительность курса 7–10 дней.

**Цефепим.** в/в и в/м. Дозы и путь введения зависят от чувствительности микроорганизмов возбудителей, тяжести инфекции, а также состояния функции почек у больного. Взрослым и детям с массой тела более 40 кг при нормальной функции почек – 0,5–1 г (при тяжелых инфекциях до 2 г). В/в (медленно, в течение 3–5 мин) или глубоко в/м с интервалом 12 ч (при тяжелых инфекциях – через 8 ч). Курс лечения 7–10 дней и более. При нарушении функции почек дозу корректируют в зависимости от клиренса креатинина. Пациентам, находящимся на диализе, после каждого сеанса необходимо вводить повторную дозу, равную исходной.

Для детей от 2 месяцев максимальная доза не должна превышать рекомендуемую дозу для взрослых. Рекомендуемый режим дозирования для детей с массой тела до 40 кг при всех показаниях – 50 мг/кг каждые 12 ч, больным с нейтропенической лихорадкой и бактериальным менингитом – каждые 8 часов.

Длительность курса лечения составляет 7–10 дней; тяжелые инфекции могут потребовать более продолжительного лечения.

**Гентамицин.** в/м, в/в. Доза устанавливается индивидуально. При парентеральном введении обычная суточная доза при заболеваниях средней тяжести для взрослых с нормальной функцией почек одинакова при в/в и в/м введении – 3 мг/кг/сутки, кратность введения – 2–3 раза в сутки; при тяжелых инфекциях – до 5 мг/кг (максимальная суточная доза) в 3–4 приема. Средняя продолжительность лечения – 7–10 дней. В/в инъекции проводят в течение 2–3 дней, затем переходят на в/м введение. При инфекциях мочевыводящих путей суточная доза для взрослых и детей старше 14 лет составляет 0,8–1,2 мг/кг.

Детям раннего возраста назначают только по жизненным показаниям при тяжелых инфекциях. Максимальная суточная доза для детей всех возрастов – 5 мг/кг.

Больным с нарушением выделительной функции почек и пожилым пациентам, а также при тяжелой ожоговой болезни для адекватного выбора режима дозирования требуется определение концентрации гентамицина в плазме. Доза должна быть подобрана так, чтобы значение  $C_{\max}$  не превышало 12 мг/мл (снижение риска развития нефро-, ото- и нейротоксичности). При отеках, асците, ожирении дозу определяют по «идеальной» или «сухой» массе тела. При нарушении функции

почек и проведении гемодиализа рекомендуемые дозы после сеанса взрослым – 1–1,7 мг/кг (в зависимости от тяжести инфекции), детям – 2–2,5 мг/кг. Длительность курса – 7–10 дней.

**Амикацин.** в/м, в/в (струйно, в течение 2 минут, или капельно, со скоростью 60 капель в минуту). Взрослым и детям: по 5 мг/кг каждые 8 ч или по 7,5 мг/кг каждые 12 ч; максимальная доза – 15 мг/кг/сутки, курсовая доза не более 15 г. Недоношенным новорожденным: в начальной дозе – 10 мг/кг, затем по 7,5 мг/кг каждые 18–24 ч; новорожденным начальная доза – 10 мг/кг, затем по 7,5 мг/кг каждые 12 ч. Продолжительность лечения при в/в введении – 3–7 дней, при в/м – 7–10 дней. Больным с почечной недостаточностью требуется коррекция режима дозирования в соответствии с клиренсом креатинина.

Длительность курса- 7-10 дней.

#### **Фуразидин.**

Внутрь, после еды, запивая большим количеством жидкости, – взрослым по 50–100 мг 3 раза в сутки в течение 7–10 дней, при необходимости – неоднократно с интервалом в 10–15 дней между курсами; детям – по 25–50 мг 3 раза в день, но не более 5 мг/кг/сутки. Для профилактики инфекций – взрослым 50 мг, детям – 25 мг, однократно за 30 мин до процедуры.

Длительность курса 7-10 дней.

#### **Фосфомицин.**

Внутрь, в/в. Режим дозирования устанавливается индивидуально. Внутрь (за 2 ч до или после еды), предпочтительно перед сном. Обычно разовая доза в острой фазе заболевания – 3 г (взрослые) и 2 г (дети) однократно. При хроническом течении заболевания, а также у пожилых пациентов – двукратно, по 3 г с интервалом 24 ч. С целью профилактики – 3 г за 3 ч до вмешательства и 3 г через 24 ч после его проведения. При почечной недостаточности уменьшают дозы и удлиняют интервалы между приемами.

В/в: средняя доза для взрослых составляет 70 мг/кг, обычно суточная доза для взрослых – 2–4 г, вводится каждые 6–8 ч, для детей – 100–200 мг/кг, разделенные на 2 введения. Курс лечения – 7–10 дней. В/м суточная доза (4 г) делится на 2 введения с промежутком в 2 ч, либо по 2 г одновременно в каждую ягодицу. В/в инфузионно: дозу разводят в 100–500 мл воды для инъекций и вводится в течение 1–2 ч. В/в струйно: суточная доза вводится 2–4 отдельными дозами, разведенная в 20 мл воды для инъекций или 5% растворе декстрозы (1–2 г лекарственного препарата). Вводится в течение 5 мин.

Длительность курса:

3 г (взрослые) и 2 г (дети) однократно.

двукратно, по 3 г с интервалом 24 ч.

при внутривенном применении 7–10 дней.

#### **Медикаментозная стимуляция М-, Н- рецепторов мочевого пузыря:**

##### **● Н-холиномиметики:**

#### **Дистигмина бромид.**

Обычно внутрь, в/м. Внутрь, в один прием, натощак, до завтрака, с небольшим количеством воды в начальной дозе 5 мг; в зависимости от результатов первой недели лечения дозу увеличивают до 10 мг/сутки или уменьшают до 5 мг в 2–3 дня.

В/м, в разовой дозе 0,5 мг; повторное введение возможно не ранее, чем через 24 ч; при длительном лечении делают перерывы в 2–3 дня. При необходимости доза может быть увеличена до 0,1 мг на 10 кг массы тела.

По специальным показаниям: Послеоперационная атония мочевого пузыря и мочеточников – 0,5 г в/м через 36–48 ч после операции (обычно утром на второй день после операции), при необходимости доза может быть увеличена до 0,1 мг на 10 кг массы тела и назначаться каждые 3 дня в течение 27 дней. При послеоперационном рентгеновском облучении до его окончания рекомендуется внутрь по 5 мг/сутки.

Функциональная недостаточность сфинктера мочевого пузыря – в начале 0,5 мг в/м, при необходимости доза может быть увеличена до 0,1 мг на 10 кг массы тела и назначаться каждые 3–4 дня до наступления эффекта. Последующая терапия может быть проведена пероральной формой.

Длительность курса до 27 дней.

#### **М-Холинолитики:**

**Толтеродин.** Внутрь, 2 мг 2 раза в сутки. При почечной и/или печеночной недостаточности, а также в случае развития побочных эффектов дозу снижают до 1 мг 2 раза в сутки. Продолжительность курса лечения – 3–6 месяцев, после чего необходимо оценить необходимость дальнейшего лечения.

Длительность курса до 6 месяцев.

#### **Антиоксидантная терапия:**

**Карнитин.** В/в, капельно, медленно (не более 60 капель/мин). Перед введением 5–10 мл 10% раствора (0,5–1 г) разводят в 200 мл 0,9% раствора натрия хлорида.

При острых нарушениях мозгового кровообращения – по 1 г 1 раз в сутки в первые 3 дня, затем по 0,5 г в сутки в течение 7 дней. Через 10–12 дней рекомендуются повторные курсы по 0,5 г 1 раз в сутки в течение 3–5 дней.

В подостром и восстановительном периодах инсульта, при дисциркуляторной энцефалопатии, токсических и травматических поражениях головного мозга по 0,5–1 г 1 раз в сутки в течение 3–5 дней. При необходимости через 12–14 дней назначают повторный курс.

Длительность курса 3–5 дней.

#### **Симптоматическая терапия:**

**Тамсулозин.** Внутрь (запивая достаточным количеством воды), по 0,4 мг/сут. Длительность курса – индивидуальный подбор курса. Длительное применение не противопоказано.

#### **Общеукрепляющая терапия:**

##### **Витамины и витаминоподобные средства.**

Внутрь, в/м, в/в, интравагинально. Внутрь, после еды. В профилактических целях (в зимне-весенний период и при неполноценном питании): взрослым – 50–100 мг/сут (детям – 25–75 мг/сут), при беременности и кормлении грудью – 300 мг/сут в течение 10–15 дней, далее – по 100 мг/сут. В лечебных целях: взрослым – по 50–100 мг 3–5 раз в сутки (детям – по 50–100 мг 2–3 раза в сутки). В/м и в/в, 5–10% растворы – 1–5 мл, при отравлениях – до 3 г (60 мл). Сроки лечения зависят от характера и течения заболевания.

Длительность курса 10–15 дней.

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

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

- тамсулозин, таблетки 0,4мг;
- дистигмина бромид, таблетки 5 мг;
- толтеродин, таблетки 2 мг;
- аскорбиновая кислота, таблетки 50 мг;
- фуразидин, таблетки 50 мг.

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих вероятность применения менее 100%):**

- цефоперазон натрия. Белый кристаллический порошок 1 грамм раствор для инъекций;
- гентамицина сульфат. Белый порошок 80 мг.раствор для инъекций;
- цефепим. Белый кристаллический порошок 1 грамм раствор для инъекций;
- амикацин.Аморфный порошок белого или белого с желтоватым оттенком цвета, 500 мкг.раствор для инъекций.

#### **14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

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

- цефоперазон натрия. Белый кристаллический порошок 1 грамм.раствор для инъекций
- гентамицина сульфат. Белый порошок 80 мг.раствор для инъекций
- цефепим. Белый кристаллический порошок 1 грамм.раствор для инъекций
- Амикацин.Аморфный порошок белого или белого с желтоватым оттенком цвета, 500 мкг. раствор для инъекций
- тамсулозин, таблетки 0,4мг
- дистигмина бромид, таблетки 5 мг
- толтеродин, таблетки 2 мг
- аскорбиновая кислота, таблетки 50 мг.
- фуразидин, таблетки 50 мг
- флуконазол, капсулы 50 мг
- новокаин 0,5%, раствор для инъекций
- лидокаин 2%, раствор для инъекций
- тиамин хлорид 50 мг, раствор для инъекций
- пиридоксин гидрохлорид 50 мг, раствор для инъекций
- цианкобаламин 500 мкг, раствор для инъекций
- дротаверина гидрохлорид 40 мг, раствор для инъекций
- кетопрофен 100 мг, раствор для инъекций

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих вероятность применения менее 100%):**

- лорноксикам 8 мг, таблетки
- тримеперидин 0,02 г, раствор для инъекций
- атропина сульфата 1 мг, раствор для инъекций
- дифенгидрамин 10 мг, раствор для инъекций

**14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится.

**14.3. Другие виды лечения:**

**14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- иглорефлексотерапия (сегментарно-рефлекторное воздействие на мускулатуру мочевого пузыря);
- спазмолитические методы физиотерапии: электрофорез холинолитиков, спазмолитиков, парафинотерапия.

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

- спазмолитические методы физиотерапии: электрофорез холинолитиков, спазмолитиков, парафинотерапия;
- миостимулирующие методы физиотерапии: диадинамотерапия, СМТ-терапия, электрофорез холиномиметиков;
- седативные методы физиотерапии: электросонотерапия;
- электромиостимуляция (электрическое раздражение нервных импульсов).

**14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводится

**14.4. Хирургическое вмешательство:** не проводится

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводится

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

**Имплантация сакрального нейростимулятора:** (при нейростимуляции происходит прямая стимуляция третьего сакрального сегмента через специальный электрод. Этот электрод вживляется в область третьего крестцового сегмента спинного мозга, и соединяется с генератором слабых электрических импульсов. Генератор имплантируется под кожу. Электростимуляция осуществляется при помощи монофазных электрических импульсов).

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- санация очагов инфекций.

**14.6. Дальнейшее ведение:**

- наблюдение уролога 4 раза в год;
- наблюдение невролога 4 раза в год;
- контроль ОАК, ОАМ, БАК(мочевина, креатинин) 4 раза в год;
- УЗИ почек, мочеточников, мочевого пузыря, объем остаточной мочи 4 раза в год;
- цистотонометрия 1 раз в год.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- отсутствие ночного недержания мочи;
- санация мочи;
- нормализация акта мочеиспускания;
- купирование или уменьшение признаков цистита;
- стабилизация нарушенных функций почек;
- улучшение клинико-лабораторных показателей: снижение азотемии, креатинина;
- отсутствие или купирование осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Батырбеков Марат Тагаевич – кандидат медицинских наук АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заместитель генерального директора по клинической работе.
- 2) Мухамеджан Ильяс Тунгышканович – кандидат медицинских наук АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова» заместитель генерального директора по науке.
- 3) Кусымжанов Суният Мырзекенович – доктор медицинских наук, профессор, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова» заведующий отделением реконструктивно-пластической урологии.
- 4) Малих Мохамед Ареф – доктор медицинских наук, профессор, АО «Научный центр урологии имени академика Б.У. Джарбусынова», заведующий отделением мочекаменной болезни и эндоурологии.
- 5) Жусупова Гульнар Даригеровна – кандидат медицинских наук АО «Медицинский университет Астана», кафедра общей и клинической фармакологии

#### **17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

**18. Рецензенты:** Енсебаев Ерлан Жалелович – доктор медицинских наук, профессор ГУ «Медицинский центр Управление Делами Президента», врач – уролог.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года после его вступления в действие и/или при появлении новых методов диагностики/лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) «Детская урология, руководство», А.Я. Пытель, А.Г. Пугачев, г. Москвы, 1986 г.
- 2) «Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у детей» г. Москва, Г. Пугачев, 1989 г.
- 3) «Пороки развития и заболевания органов мочевой системы у детей», С.Я. Долецкий, И.А. Королькова, 1989 г.
- 4) «Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря у детей», В.В. Вишневский г. Москва, 1998.
- 5) Клиническая оценка расстройств мочеиспускания, Вишневский Е.Л., Лоран О.Б., Вишневский А.Е.. М.: ТЕРРА, 2001.
- 6) Нейрогенный мочевой пузырь у детей (Серия «Современная медицина»), Осипов И.Б., Смирнова Л. П., СПб: Питер, 2001.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Краниосиностоз

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. **Название протокола:** Краниосиностоз

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) по МКБ-10:**

Q75.0 Краниосиностоз

Q75.1 Краниофациальный дизостоз

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

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

БСФ – биосоциальные функции

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МДК – мультидисциплинарная группа

МР – медицинская реабилитация

МРТ – магниторезонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

эхоКГ – эхокардиография

6. **Категория пациентов:** дети.

7. **Пользователи протокола:** нейрохирурги, невропатологи.

### II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ: [1]

8. **Определение:** Краниосиностоз (краниостеноз) – раннее закрытие черепных швов, что способствует ограниченному объему черепа, его деформации и внутричерепной гипертензии. Заболевание встречается у одного новорожденного на 2000, чаще наблюдается у мальчиков.

9. **Клиническая классификация:**

**Анатомо-топографическая классификация по Tessier:** Формы краниостеноза зависят от характера деформации черепа [2].

А. Изолированный дизморфизм свода черепа.

В. Симметричный орбито-краниальный дизморфизм.

- Тригоноцефалия (раннее сращение метопических швов, характеризующееся треугольным выпячиванием черепа в области лба)

- Акроцефалия



- Брахицефалия (раннее сращение венечного и ламбовидного швов, характеризующееся увеличением черепа в поперечном диаметре)

- Брахицефалия без телеорбитизма

- Брахицефалия с зурипрозопией и телеорбитизмом

C. Асимметричный орбито-краниоальный дизморфизм (плагиоцефалия)

- Простое расхождение глазниц

- Плагиоцефалия без телеорбитизма

- Плагиоцефалия с телеорбитизмом.

D. Группа Saethre-Chotzen(синостоз коронарного шва сочетается с орбитальным *гипертелоризмом*)

E. Группа Crouzon (преждевременное заращение швов черепа, венечного и ламбовидного, в сочетании с сохранившимся или увеличенным поперечным размером всех отделов мозгового черепа)

- Обычный Crouzon

- Верхний Crouzon

- Нижний Crouzon

- Трехдольчатый Crouzon

F. Группа Apert

- Синостозированию подвергаются коронарный, сагиттальный, ламбовидный, лобно-основной швы;

- Гиперакроцефалия Apert;

- Гипербрахцефалия Apert;

- Pfeiffer синостоз коронарного и ламбовидного швов. Иногда встречается необычная патология – череп в форме трилистника или листа клевера;

- Трехдольчатый Apert;

- Carpenter принадлежит к группе редких генетических расстройств.

## 10. Показания для госпитализации:[6].

**Показания для плановой госпитализации:**

- Прогрессивное снижение остроты зрения;

- Гипертензионный синдром;

- Частые эпилептические приступы;

- Отставание в психофизическом развитии;

**Показания для экстерной госпитализации:** отсутствуют.

## 11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий.

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

- КТ головного мозга;

### 11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

- МРТ головного мозга;

- Рентгенография черепа в 2-х проекциях;

- ЭЭГ по показаниям;

### 11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:

- ОАК,

- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, непроведенные на амбулаторном уровне):**

- ОАК;
- коагулограмма
- Биохимический анализ крови
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;
- ОАМ;

**11.5 Дополнительные диагностические мероприятия(при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне)**

- Рентгенография грудной клетки;
- КТ или МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.**

**12. Диагностические критерии:[3].**

**12.1. Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

- Раннее заращение родничков;
- Деформация и несоответствие размеров черепа возрасту ребенка;
- Тошнота, рвота;
- Судороги (эпиприпадки);
- Задержка умственного и психического развития;
- Беспокойство, головная боль.

**Анамнез:**

- Внутриутробные инфекции;
- Отягощенная наследственность.

**12.2 Физикальное обследование:**

- деформированный череп (неестественная форма головы);
- экзофтальм;
- симптомы внутричерепной гипертензии;

- менингеальные симптомы.

**12.3 Лабораторные исследования:** Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны.

**12.4 Инструментальные исследования:**

**КТ головного мозга:** (маленькие желудочки мозга, уменьшение или отсутствие подпаутинных щелей, может сочетаться с субкомпенсированной внутренней гидроцефалией, внутричерепные гипертензии, подтвердить наличие синостоза в случае изолированного повреждения и установить все заинтересованные швы в случае полисиностоза);

**Рентгенограмма черепа в 2-х проекциях:** отсутствие одного или нескольких черепных швов и связанное с этим изменение формы черепа, кости свода черепа значительно истончены, пальцевые вдавления по всему свода черепа.

**12.5 Показания для консультации специалистов:**

- консультация оториноларинголога для санации инфекции носо- и ротоглотки,
- консультация стоматолога с целью санации полости рта,
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ,
- консультация педиатра – при наличии ЖДА,
- консультация инфекциониста - при вирусных гепатитах, зоонозных и в/уробных и др. инфекциях,
- консультация эндокринолога –при эндокринной патологии,
- осмотр офтальмолога – с целью осмотра глазного дна и выявления признаков внутричерепной гипертензии.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

Таблица 1. Дифференциальный диагноз

Признак	Краниосиностоз	Микроцефалия
Клиника	Уменьшение окружности головы с уменьшением объема вещества головного мозга сопровождается с увеличением внутричерепного давления	Уменьшение окружности головы с уменьшением объема вещества головного мозга без увеличения внутричерепного давления
Инструментальные методы исследования.	Снижение остеогенной активности первично и поэтому уже с рождения всегда имеет место характерная рентгенологическая картина.	Снижение остеогенной активности и синостозирование швов черепа возникает постепенно
Прогноз	В случае раннего выявления синостоза умственная ретардация может быть успешно предотвращена	Хирургическое лечение практически неэффективно

**13. Цели лечения:**

- Устранение сдавления мозга костями свода черепа и коррекция косметического дефекта;
- Улучшение общего состояния больного;
- Уменьшение неврологической симптоматики;
- Регресс зрительных расстройств;
- Восстановление ликвородинамики;

- Заживление послеоперационной раны.

#### **14. Тактика лечения:[4]**

##### **14.1 Немедикаментозное лечение:**

Диета при отсутствии сопутствующей патологии – соответственно возрасту и потребностям организма.

##### **14.2 Медикаментозное лечение:[7,8,9,10]**

**14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)**

- ацетазоламид по 30-50мг/кг в сутки
- Карбамазепин 200 мг, таб

**перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения): нет.**

**14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне [8,9,10,11]:**

**Перечень основных лекарственных средств**

- Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон;
- Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, ампула;
- Цефазолин 1 г, флакон;
- Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл.

**Перечень дополнительных лекарственных средств:**

- Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, ампула;
- Ацикловир 250 мг/500мг для приготовления инфузионных растворов;
- Ацикловир 0,2 г в таблетках;
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флакон;
- Декстроза 5% - 400 мл;
- Калия хлорид 4% - 10 мл, ампула;
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, ампула;
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, ампула;
- Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, ампула;
- Парацетамол сироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг;
- Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл;
- Карбамазепин 200 мг, таб;
- Вальпроевая кислота 100 мг/мл, ампула;
- Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, ампула, флакон;
- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), ампула;
- Кислород медицинский, литр;
- Дексаметазон 4мг/мл, ампула;
- Повидон-йод 1 л, флакон;
- Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флакон;
- Цефтриаксон 1 г, флакон;
- Цефтазидим 1 г, флакон;
- Ванкомицин 1 г, флакон;
- Амикацин 500 мг, флакон;

- Меропенем 1 г, флакон;
- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, ампула;
- Омепразол 40 мг, флак. порошок лиофилизированный для в/в инъекций;
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь, флакон.

**14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

**14.3. Другие виды лечения:** не проводятся.

**14.4. Хирургическое вмешательство[4]:**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое на амбулаторном уровне:** не проводится.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое на стационарном уровне:**

Хирургическое лечение является основным методом лечения краниостеноза. Основной особенностью современного хирургического лечения заключается в ремоделировании костей свода черепа. Для этого кости деформированных участков снимаются и переставляются в правильное анатомическое положение. При этом полость черепа увеличивается для дальнейшего беспрепятственного роста головного мозга. Для надежной фиксации ремоделированных костей между собой используют рассасывающиеся фиксирующие материалы: титановые минишурупы и минипластины, что значительно облегчает лечение пациентов.

Оптимальные сроки оперативного вмешательства у ребенка – в период между шестью и девятью месяцами жизни. Именно в эти сроки оперативное вмешательство минимально, риск самый низкий, а эффект от операции оптимальный.

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания (посещение бани, сауны противопоказано);
- избегать травматизации головы пациентам, перенесшим реконструктивную операцию,
- избегать провоцирующих факторов развития риска судорожного синдрома (яркий свет, громкий звук и т.д.)

**14.6. Дальнейшее ведение:**

Первый этап (ранний) медицинской реабилитации – оказание МР в остром и подостром периоде заболевания в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР. [6]

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

Наблюдение невропатолога в поликлинике по месту жительства.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- Улучшение общего состояния больного;
- Регресс неврологической симптоматики;
- Увеличение размеров головы соответственно возрасту ребенка.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович – к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии»;
- 3) Бақыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

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

**18. Рецензенты:**

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана, заведующий отделением нейрохирургии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Connolly E.S., McCfing G, Huang J/ Fundamentals of Operative Techniques in Neurosurgery. Thieme, 2001
- 2) Лопатин А.В., Ясонов С.А. Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов. Москва 2005г 260 с
- 3) Арент А.А., Нерсеянц С.И. Основы нейрохирургии детского возраста М: Медицина 1968 -483 стр.
- 4) В.Д. Тихомирова « Детская оперативная нейрохирургия». С-Петербург 2001 г.
- 5) Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцов Нейрохирургия 2010 г. 656 с.
- 6) «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.
- 7) Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press
- 8) WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.htm>
- 9) DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>
- 10) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Гидроцефалия (вентрикуло-перитонеальное шунтирование)

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. **Название протокола:** Гидроцефалия (вентрикуло-перитонеальное шунтирование).

2. **Код протокола:**

3. **Код (ы) МКБ-10:**

Q03.0 – Врожденный порок сильвиева водопровода

Q03.1 – Атрезия отверстий Мажанди и Лушки

Q03.8 – Другая врожденная гидроцефалия

Q03.9 – Врожденная гидроцефалия неуточненная

G91.1 – Гидроцефалия обструктивная

G94.0 – Гидроцефалия при инфекционных и паразитарных болезнях

G94.1 – Гидроцефалия при опухолевых болезнях

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

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магниторезонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧМТ – черепно – мозговая травма

ЭКГ – электрокардиография

ЭЭГ – электроэнцефалография

Эхо-КГ – эхокардиография

ЭхоЭГ – эхоэнцефалография

6. **Категория пациентов:** дети.

7. **Пользователи протокола:** нейрохирурги, невропатологи.

### II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ: [1].

8. **Определение:** Гидроцефалия (от др.-греч. ὕδωρ — вода и κεφαλή — голова), водянка головного мозга — заболевание, характеризующееся избыточным скоплением цереброспинальной жидкости в желудочковой системе головного мозга в результате затруднения её перемещения от места секреции (желудочки головного мозга) к месту абсорбции в кровеносную систему (субарахноидальное пространство) — окклюзионная гидроцефалия, либо в результате нарушения

абсорбции — арезорбтивная гидроцефалия. Также встречается гиперсекреторная гидроцефалия, обусловленная избыточной продукцией ликвора.

### **9. Клиническая классификация [1]:**

**По наличию сообщения между полостями желудочков мозга и субарахноидальным пространством:**

**Сообщающаяся гидроцефалия.** Данная форма болезни предполагает свободное сообщение ликвороносных пространств — развитие патологии связано с нарушением нормального соотношения процессов резорбции и продукции ликвора.

- арезорбтивная,
- гиперпродукционная
- смешанная форма болезни, при которой процессы продукции ликвора преобладают над процессами его резорбции.

**Закрытая гидроцефалия (окклюзионная).** Болезнь развивается в результате разобщения ликвороносных путей на различных уровнях. В случае если окклюзия имеет место на уровне межжелудочкового отверстия, наблюдается расширение одного бокового желудочка. Окклюзия на уровне III желудочка приводит к расширению обоих боковых желудочков, а окклюзия на уровне IV желудочка и водопровода мозга (тривентрикулярная форма) вызывает расширение боковых и III желудочка. Если же окклюзия имеет место на уровне большой затылочной цистерны, происходит расширение всей желудочковой системы мозга;

**Гидроцефалия ex vacua.** Является следствием уменьшения объема мозговой паренхимы, наступившего в результате атрофии, при патологических состояниях ЦНС, которые сопровождаются атрофическими изменениями (болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельда-Якоба), или при старении организма (физиологическая норма). Данная форма гидроцефалии не является истинной, поскольку она обусловлена не нарушениями ликвородинамики, а является следствием заполнения спинномозговой жидкостью «свободных» пространств внутри черепа.

**По преимущественному накоплению ликвора:**

- Внутренняя (желудочковая) гидроцефалия — гидроцефалия, характеризующаяся скоплением ликвора преимущественно в желудочках головного мозга
- Наружная гидроцефалия — гидроцефалия со скоплением ликвора преимущественно в субарахноидальном пространстве
- Общая гидроцефалия — гидроцефалия со скоплением ликвора как в желудочках, так и в субарахноидальном пространстве.

**По типу ликворного давления:**

- Гипертензивная;
- Нормотензивная;
- Гипотензивная.

**По стадии течения:**

- Прогрессирующая
- Субкомпенсированная
- Компенсированная



**Соответственно анатомии ликворных путей существует следующая классификация:**

- Окклюзия одного или обоих отверстий Монро;
- Блокада полости 3-го желудочка;
- Стеноз или окклюзия сильвиева водопровода;
- Окклюзия (или нераскрытие) отверстий 4-го желудочка;
- Нарушение проходимости субарахноидальных пространств.

**С учетом полученного нейроизображения:**

- моновентрикулярная;
- бивентрикулярная;
- тривентрикулярная;

**10. Показания для госпитализации:[7].**

Показания для экстренной госпитализации:

- окклюзионная гидроцефалия.

Показания для плановой госпитализации:

- прогрессирование гипертензионно-гидроцефального синдрома.

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

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

- КТ или МРТ головного мозга;

**11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.**

- ЭЭГ по показаниям;
- УЗИ брюшной полости по показаниям.

**11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:**

- ОАК,
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Определение группы крови;
- определение резус фактора;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- ОАК;
- Коагулограмма;
- Биохимический анализ крови
- Определение группы крови;

- Определение резус-фактора;
- ОАМ;

**11.5 Дополнительные диагностические мероприятия** (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, непроведенные на амбулаторном уровне):

- Посев крови, ликвора и мочи с отбором колоний и чувствительности к антибиотикам;
- Рентгенография грудной клетки;
- КТ или МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

## **12. Диагностические критерии:**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

- Прогрессирующее увеличение размеров головы;
- Беспокойство, частые срыгивания (у младенцев);
- Отставание в психофизическом развитии;
- Головные боли; тошнота, рвота, головокружение;
- Снижение памяти;
- Нарушение контроля мочеиспускания;
- Снижение зрения;
- Судороги;
- Глазодвигательные расстройства.

#### **Анамнез:**

- перенесённые матерью во время беременности инфекционные заболевания (цитомегаловирусная инфекция);
- ЧМТ;
- Менингиты, менингоэнцефалиты;
- Опухоли головного мозга;
- Ранее перенесенные острые нарушения мозгового кровообращения.

### **12.2 Физикальное обследование:**

- патологически большая голова,
- тонкая кожа,
- парез взора вверх – «симптом заходящего солнца»,
- просвечивание костей черепа,
- выбухание вен скальпа,
- расхождение швов черепа,
- выбухание родничка.

### **12.3 Лабораторные исследования:**

Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны.

## 12.4. Инструментальные исследования:

**УЗИ** головного мозга – выявляет степень расширения желудочков мозга и внутрижелудочковые кровоизлияния.

**КТ:**

признаки гидроцефалии:

- расширение боковых желудочков и III<sup>го</sup> желудочка
- перивентрикулярное мозговое вещество: имеется понижение плотности на КТ или сигнал высокой степени, показатели отношения:  
<40% – норма  
– пограничное значение  
>50% – признак ГЦФ

**МРТ:**

признаки гидроцефалии:

ширина обоих височных рогов  $\geq 2$  мм (при отсутствии гидроцефалии височные рога должны быть чуть видны), а силвиева и межполушарная щели, а также мозговые извилины не видны, или ширина обоих височных рогов  $\geq 2$  мм и отношение максимальной ширины передних рогов к расстоянию между внутренними костными пластинками на этом уровне  $>0,5$ .

## 12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация оториноларинголога - для санации инфекции носоглотки,
- консультация стоматолога – для санации полости рта;
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ,
- консультация педиатра – при наличии ЖДА,
- консультация инфекциониста – при наличии вирусных гепатитов В и С, зоонозных и в/утробных и др. инфекциях;
- консультация невропатолога – при неврологической патологии;
- консультация эндокринолога – при выявлении эндокринной патологии.

## 12.6. Дифференциальный диагноз:

Таблица 1. Дифференциальная диагностика гидроцефалии[1]

Признак	Врожденная гидроцефалия	Макрокrania
Клиника	Непропорциональное увеличение размеров	Нормальный темп роста головы
Наследственность	врожденная	семейное
Инструментальные методы исследования.	Симптом «пальцевых вдавлений» расхождение швов. Покраниограммам можно предположить тип гидроцефалии, например, маленькие размеры задней черепной ямки указывают на стеноз водопровода, а большие размеры – на синдром Денди-Уолкера.	нормальный темп роста костей черепа.

### **13. Цели лечения:**

Главной целью хирургического лечения у больных с гидроцефалией является снижение внутричерепного давления, уменьшение неврологических нарушений, нормализация когнитивных функций при минимальных осложнениях.

### **14. Тактика лечения:**

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

**Перечень основных лекарственных средств** (имеющих 100% вероятность применения)

Для снижения внутричерепного давления назначают диуретики:

- ацетазоламид по 30-50мг/кг в сутки
- глюкокортикоидные гормоны: преднизолон 3-5 мг/кг в сутки,

**Перечень дополнительных лекарственных средств** (менее 100% вероятность применения)

- раствор сульфат магния 25% по 20-40мг /кг внутримышечно

#### **14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационаром уровне [8,9,10,11]:**

**Перечень основных лекарственных средств**

- Ацетазоламид 250 мг, таб
- Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, амп
- Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон
- Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, амп
- Цефазолин 1 г, флак
- Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл

**Перечень дополнительных лекарственных средств**

- Ацикловир 250 мг/500мг для приготовления инфузионныхрастворов
- Ацикловир 0,2 г в таблетках
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флак
- Декстроза 5% - 400 мл
- Калия хлорид 4% - 10 мл, амп
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, амп
- Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, амп
- Парацетамолсироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг
- Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл
- Карбамазепин 200 мг, таб
- Вальпроевая кислота 100 мг/мл, амп
- Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, амп, флак
- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), амп
- Кислород медицинский, литр
- Дексаметазон 4мг/мл, амп
- Цефтриаксон 1 г, флак
- Цефтазидим 1 г, флак
- Ванкомицин 1 г, флак
- Амикацин 500 мг, флак
- Меропенем 1 г, флак

- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, амп
- Омепразол 40 мг, флак. порошок лиофилизированный для в/в инъекций
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь, флак

#### **14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи**

Дегидратационная терапия:

внутримышечно вводят 1% раствор фуросемида из расчета 0,1 мл/кг массы тела в сутки;

назначают ацетазоламид по 40 мг/кг массы тела в сутки;

#### **14.3 Другие виды лечения.**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:** нет.

**14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:** нет.

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

#### **14.4 Хирургическое вмешательство**

Главной целью хирургического лечения у больных с гидроцефалией является снижение внутричерепного давления, уменьшение неврологических нарушений, нормализация когнитивных функций при минимальных осложнениях.

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** нет.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

- Наиболее распространенной операцией является вентрикуло-перитонеальное шунтирование (ВПШ). Посистеме силиконовых катетеров ликвор избокового желудочка головного мозга оттекает в брюшную полость, где всасывается между петлями кишечника.

- Вентрикуло-атриальное шунтирование – вид операции, когда ликвор отводится вправое предсердие.

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

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания (посещение бани, сауны противопоказано);
- избегать травматизации области послеоперационных ран.

#### **14.6 Дальнейшее ведение:**

Первый этап (ранний) медицинской реабилитации– оказание МР в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР[12].

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- Улучшение общего состояния больного.
- Регресс неврологической симптоматики.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович - к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии;
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

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

**18. Рецензенты:**

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана, заведующий отделением нейрохирургии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) В.Д.Тихомирова Детская оперативная нейрохирургия. С-Петербург 2001 г.
- 2) Поленовские чтения 2009 Тезисы Всероссийской научно-практической конференции.
- 3) Handbook of Neurosurgery // Edition 6// by Mark Greenberg, Edward A. Duckworth (Contribution by), Nicolas Arredondo (Contribution by).
- 4) В.Д. Тихомировой Детская оперативная нейрохирургия.С-Петербург 2001 г.
- 5) NCCN clinical Practical Guidelines in Oncology // Central Nervous system Cancers// v.2.2009.
- 6) American Family Physician // Current Guidelines for Antibiotic Prophylaxis of Surgical Wounds // Ronald K.Woods, E.Patchen dellinger. June 1, 1998 Table of Contents.
- 7) Клинические протокола РФ, 2006 г.
- 8) Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press
- 9) WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.html>
- 10) DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>
- 11) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>
- 12) «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Врожденная спинномозговая грыжа

## I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. **Название протокола:** Врожденная спинномозговая грыжа.

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) по МКБ-10:**

Q05 Spinabifida (неполное закрытие позвоночного канала).

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

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

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

СМГ – спинномозговая грыжа

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

6. **Категория пациентов:** дети.

7. **Пользователи протокола:** нейрохирурги.

## II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ: [1]

8. **Определение [1,7]:** Спинномозговая грыжа — это врожденная аномалия, при которой один или несколько позвонков в процессе внутриутробного развития не сомкнулись в области остистых отростков, и в оставшуюся щель выпадает спинной мозг с оболочками. Спинномозговая грыжа — тяжелый порок развития, характеризующийся врожденным незаращением позвоночника с одновременным грыжевым выпячиванием твердой мозговой оболочки, покрытой кожей. Содержимое грыжи — спинномозговая жидкость либо спинной мозг. Популяционная частота 1:1000 новорожденных. Этиология порока мультифакторная.

9. **Клиническая классификация [1,7]:**

Пороки формирования невральнoй трубки

Мальформация Киари

Краниошизис (дефекты закрытия переднего нейрoпора)

- Анэнцефалия

- Энцефалоцеле

- Экзэнцефалия

- Менингоцеле

Рахишизис (дефекты закрытия заднего нейрoпора)

- Менингоцеле

- Миеломенингоцеле

- Spina bifida

По степени:

- Оболочечные формы

- Корешковая форма

- Мозговая форма

- Терминальное миелоцистотеле

- Осложненная форма

**Менингоцеле.** При этой форме имеется незаращение дужек позвонков; через дефект выпячиваются только оболочки спинного мозга. Содержимым грыжевого мешка является цереброспинальная жидкость без элементов нервной ткани, спинной мозг обычно не изменен и расположен правильно. Неврологический статус не имеет отклонений.

**Менингорацидулоцеле.** В состав грыжи входят корешки спинного мозга, часть которых сращена с внутренней стенкой грыжевого мешка и слепо заканчивается в ней. Спинной мозг расположен на своем месте. Неврологическая симптоматика отсутствует или выражена слабо.

**Менингомиелоцеле.** Помимо оболочек, в выпячивание вовлечена и мозговая ткань. Обычно спинной мозг, выйдя из центрального канала, проходит в грыжевой мешок и заканчивается в центре его в виде не замкнувшейся в трубку зародышевой мозговой пластинки. Серое и белое вещество этого участка спинного мозга сформировано неправильно. Многие дети с этим пороком развития имеют неврологические дефекты.

**Миелоцистоцеле** — самая тяжелая форма, при которой спинной мозг страдает особенно сильно, выпячиваясь вместе с оболочками через дефект позвоночника. Истонченный спинной мозг растянут цереброспинальной жидкостью, скапливающейся в порочно расширенном центральном канале, нередко прилегает к внутренней стенке грыжевого мешка или сращен с ней. Для этой формы характерны тяжелые неврологические расстройства с нарушениями функции тазовых органов и парезом нижних конечностей. Миелоцистоцеле может располагаться в шейном, грудном и грудопоясничном отделах позвоночника.

**Рахишизис.** При этой патологии происходит полное расщепление мягких тканей, позвоночника, оболочек и спинного мозга. Спинной мозг, не сомкнувшийся в трубку, лежит в расщепленном центральном канале в виде бархатистой массы красного цвета; состоит из расширенных сосудов и элементов мозговой ткани.

Задний рахишизис нередко сочетается с передним (когда расщеплены не только дужки, но и тела позвонков) и тяжелыми уродствами головного мозга и других органов. Наиболее часто рахишизис встречается в поясничной области. Дети с этой формой порока развития нежизнеспособны.

**Spinabifidaocculta** — скрытая щель дужек при отсутствии грыжевого выпячивания. Наиболее частая локализация этой формы — крестцовый или поясничный отдел позвоночника.

**10. Показания для госпитализации: [7]**

Показания для экстренной госпитализации:

- Ликворея из грыжи или угроза разрыва оболочек грыжи



Показания для плановой госпитализации:

- Нижний парапарез.
- Дисфункция тазовых органов.
- Наличие грыжевого выпячивания.

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

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

- МРТ позвоночника и головного мозга;

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

- КТ позвоночника и головного мозга;

### **11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:**

- ОАК,
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Определение группы крови;
- определение резус фактора;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- ОАК;
- Коагулограмма;
- Биохимический анализ крови
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;
- ОАМ;

### **11.5 Дополнительные диагностические мероприятия (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):**

- Посев крови, ликвора и мочи с отбором колоний и чувствительности к антибиотикам;
- Рентгенография грудной клетки;
- КТ головного мозга;
- МРТ позвоночника;
- ЭКГ

**11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:** нет.

**12. Диагностические критерии:**[6]

**12.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:**

Со слов родителей:

- грыжевое выпячивание круглой или овальной формы;
- истечение жидкости из области грыжевого выпячивания;
- беспокойство;
- срыгивание;
- слабость или отсутствие движений в ногах;
- увеличение размеров головы;
- нарушение акта мочеиспускания и дефекации.

**Анамнез:**

- Внутриутробные инфекции;
- Отягощенная наследственность.

**12.2 Физикальное обследование:**

У больных с врожденными пороками развития спинного мозга характерными клиническими признаками являются:

- Двигательные расстройства
- Тактильные расстройства
- Снижение рефлексов
- Деформация опорно-двигательного аппарата
- Нарушение функции тазовых органов (нейрогенный мочевой пузырь )
- Расстройства речи и нарушения психики
- Аномалии развития внутренних органов и опорно-двигательного аппарата

**12.3 Лабораторные исследования:**

Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны

**12.4 Инструментальные исследования:**

**МРТ и КТ позвоночника и головного мозга** – наличие аномалий развития позвоночного канала и структур спинного мозга (костные перегородки, расщепление спинного мозга, опухолевые образования типа липом, фибром, тератом, признаки гидроцефалии).

**Рентгенография позвоночника:** аномалии развития позвоночного канала.

**12.5 Показания для консультации специалистов:**

- консультация оториноларинголога для санации инфекции носо- и ротоглотки,
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ,
- консультация педиатра – при наличии ЖДА,
- консультация инфекциониста - при вирусных гепатитах, зоонозных и в/уtrosных и др. инфекциях,
- консультация эндокринолога – при эндокринной патологии,
- осмотр офтальмолога – с целью осмотра глазного дна и выявления признаков внутричерепной гипертензии.

## 12.6 Дифференциальный диагноз[7]:

Таблица 1. Дифференциальный диагноз

Признак	Спинномозговая грыжа	Тератома
Консистенция, состав и цвет образования	Достигают больших размеров, мягкой консистенции, можно определить пульсацию, флюктуацию. Цвет грыжи голубоватый.	Дольчатость строения, наличие плотных включений и асимметричное расположение опухоли.
Инструментальные методы исследования.	На рентгенографии нарушение формирования позвоночного канала с образованием костных перегородок и расщеплением спинного мозга	На рентгенографии черепа расщепления нет.

**13. Цели лечения:** Главной целью хирургического лечения у больных с спинномозговой грыжей является удаление грыжевого мешка и пластика дефекта в дужках позвонков, уменьшить или стабилизировать неврологический дефицит, восстановление физиологических барьеров.

### 14. Тактика лечения:[4]

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета при отсутствии сопутствующей патологии – соответственно возрасту и потребностям организма.

#### 14.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

**перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)**

Для снижения внутричерепного давления назначают диуретики:

- ацетазоламид по 30-50мг/кг в сутки.

**перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения)**

- раствор сульфат магния 25% по 20-40мг /кг внутримышечно

**14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне [10,11;12,13]:**

#### **Перечень основных лекарственных средств**

Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон

Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, амп

Цефазолин 1 г, флак

Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл

#### **Перечень дополнительных лекарственных средств**

Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, амп

Ацикловир 250 мг для в/в инфузий

Ацикловир 0,2 г в таблетках

Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флак

Декстроза 5% - 400 мл

Калия хлорид 4% - 10 мл, амп

Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп

Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, амп

Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, амп  
Парацетамол сироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг  
Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл  
Карбамазепин 200 мг, таб  
Вальпроевая кислота 100 мг/мл, амп  
Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, фл  
Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), амп  
Кислород медицинский, литр  
Дексаметазон 4мг/мл, амп  
Повидон-йод 1 л, флак  
Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флак  
Цефтриаксон 1 г, флак  
Цефтазидим 1 г, флак  
Ванкомицин 1 г, флак  
Амикацин 500 мг, флак  
Меропенем 1 г, флак  
Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, амп  
Омепразол 40 мг, флак. порошок лиоф. для в/в инъекций  
Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь.

#### **14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи**

Дегидратационная терапия:

внутримышечно вводят 1% раствор фуросемида из расчета 0,1 мл/кг массы тела в сутки;

назначают ацетазоламид по 40 мг/кг массы тела в сутки;

#### **14.3 Другие виды лечения: нет**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.**

**14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет.**

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет.**

#### **14.4. Хирургическое вмешательство[7]:**

Хирургическое лечение показано сразу после установления диагноза. Характерной является связь более благоприятных исходов с операциями, произведенными в первые месяцы жизни ребенка. Большое значение имеет сохранность нервных корешков и спинного мозга, несмотря на их вовлечение в полость грыжевой кисты. При этом у детей старшего возраста с увеличением грыжевой кисты может развиваться полный перерывуказанных нервных структур, что приводит к необратимым двигательным нарушениям нижних конечностей. У детей первых месяцев жизни полный перерыв корешков конского хвоста в стенке грыжевой кисты отмечается редко.

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.**

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

Оперативное вмешательство – иссечение, пластика СМГ.

Цель операции: уменьшение неврологического дефицита.

Удаление СМГ производится с использованием микрохирургической техники и интраоперационной оптики. По показаниям могут быть использованы нейронавигация, интраоперационный электрофизиологический мониторинг.

Герметическое закрытие (при необходимости – пластика) ТМО при завершении операции является стандартом. Стандартом в лечении гидроцефалии являются шунтирующие операции (эндоскопическая фенестрация дна III желудочка или вентрикулоперитонеостомия).

#### **14.5. Профилактика осложнений:**

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания;
- избегать травматизации области послеоперационных ран.

**14.6. Дальнейшее ведение:** Первый этап (ранний) медицинской реабилитации – оказание МР в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12–48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР.[9]

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- Улучшение общего состояния больного;
- Регресс неврологической симптоматики;
- Заживление послеоперационной раны.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович, –к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии;
- 3) Бақыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

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

**18. Рецензенты:**

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., заведующий отделением нейрохирургии  
ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) А.С. Никифоров, А.Н. Коновалов, Е.И. Гусев «Клиническая неврология» 2004 -448с.
- 2) Ladurner G., Kalvach P., Moessler H. // JournalNeural. Transmission. –2005. - 112. - 415-428.
- 3) Поленовские чтения 2009 год. Тезисы Всероссийской научно-практической конференции.
- 4) Handbook of Neurosurgery // Edition 6// byMark Greenberg, Duckworth(Contribution by), Nicolas Arredondo (Contribution by).
- 5) NCCN clinical Practical Guidelines in Oncology // Central Nervous system Cancers// v.2.2009 .American Family Physician // Current Guidelines for Antibiotic Prophylaxis of Surgical Wounds // Ronald K. Woods, E.Patchendellinger. June 1, 1998 TableofContents
- 6) В.Д. Тихомирова «Детская оперативная нейрохирургия».С-Петербург 2001 г.
- 7) «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013 г., № 759.
- 8) Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ GroupandPharmaceuticalPress
- 9) WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.htm>
- 10) DynaMed<https://dynamed.ebscohost.com/>
- 11) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ОПЕРАТИВНОГО И ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА**

### **Реконструктивные краниофациальные операции с применением резорбируемых пластин у детей**

#### **1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:**

**1. Название протокола:** Реконструктивные краниофациальные операции с применением резорбируемых пластин у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код (коды) по МКБ-10:**

Q75.0 Краниосиностоз

Q75.1.Краниофациальный дизостоз

Q75.2 Гипертелоризм

Q87.0 Синдром врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица

Q87.1 Синдром врожденных аномалий, проявляющихся преимущественно карликовостью

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

АП – антибиотикопрофилактика

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

RFS – ResorbableFixationSystem (система биодеградируемых имплантатов)

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

**6. Категория пациентов:** дети

**7. Пользователи протокола:** нейрохирурги.

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

**8. Определение:** Реконструктивные краниофациальные операции – это оперативные вмешательства на костях черепа, лица и глазных орбит, применяемые при врожденных или приобретенных деформациях черепа [2].

В настоящее время появилась новая методика выполнения этих операций у детей –с применением резорбируемых пластин (RFS).

Резорбируемые пластины – это материалы(винты, пластины), которые позволяют создать прочный каркас, удерживающий вновь созданный оперативным путём объём и форму черепа в течение 6 месяцев - 1 года, времени, необходимого для формирования собственной кости с последующей резорбцией этих материалов (рисунок 1).

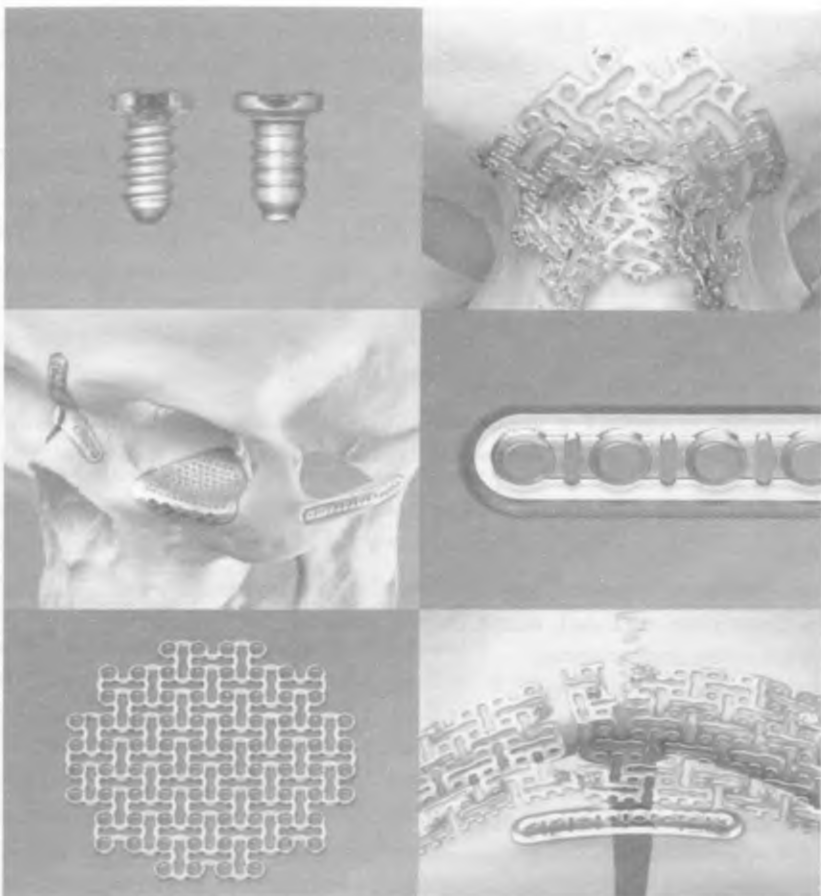


Рисунок 1. Система биodeградируемых имплантатов, специально разработанная для реконструктивных вмешательств на черепно-лицевом скелете.

### 9. Клиническая классификация:

Виды реконструктивных краниофациальных операций с применением резорбируемых пластин у детей:

- линейная краниотомия;
- циркулярная краниотомия;
- фрагментация свода черепа;
- лоскутная двусторонняя краниотомия.

### 10. Цель проведения процедуры/вмешательства:

- устранение сдавления мозга костями свода черепа;
- коррекция косметического дефекта.

#### 10.1 Показания к процедуре/вмешательству

##### Показания для операции:

- преждевременное закрытие швов черепа (краниосиностоз),



- акроцефалия,
- скафоцефалия,
- синдром Крузона,
- синдром Аперта,

Оптимальные сроки проведения операций – возраст ребенка от 3 до 10 месяцев.

### **10.2 Противопоказания к процедуре/вмешательству**

- сопутствующие тяжелые пороки развития внутренних органов (врожденные пороки сердца в стадии декомпенсации);
- гипохромная анемия.
- нарушение свертываемости крови (коагулопатия, гемофилия);
- микроцефалия;
- возраст ребенка (от 0 до 3 месяцев).

### **11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить: основные (обязательные) и дополнительные обследования):**

- ОАК;
- ОАМ;
- биохимический анализ крови (остаточный азот, мочевины, креатинин, общий белок, билирубин, АлТ, АсТ, калий, натрий, глюкоза);
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- коагулограмма;
- ИФА на ВИЧ;
- ИФА на маркеры гепатита В;
- ИФА на маркеры гепатита С;
- ИФА на внутриутробную инфекцию (ЦМВ, токсоплазмоз, ВПГ 1 и 2 типа);
- КТ головного мозга/МРТ головного мозга;
- ЭКГ;
- Эхо-КГ;
- консультация кардиолога (при выявлении патологических изменений ЭКГ, Эхо-КГ);
- консультация педиатра (для исключения сопутствующей соматической патологии);
- консультация инфекциониста (при положительных анализах на вирусный гепатит В, С);
- консультация офтальмолога (с целью исследования глазного дна).

### **12. Требования к проведению процедуры /вмешательства**

**Требования к соблюдению мер безопасности, санитарно-противоэпидемическому режиму:**

Меры безопасности и противоэпидемический режим согласно Санитарным правилам «Санитарно-эпидемиологические требования к объектам здравоохранения», утвержденным постановлением Правительства Республики Казахстан от 17 января 2012 года № 87.

**Требования к оснащению:** согласно приказа и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 3 ноября 2011 года № 763 «Об утверждении Положения о деятельности медицинских организаций, оказывающих нейрохирургическую помощь».

**Требования к расходным материалам:**

**Система биодеградируемых имплантатов:** винты и пластины.

**1.5 мм биодеградируемые винты (стерильные)**

800.604.02S винты длиной 4 мм, 2 шт. в упаковке

800.604.04S винты длиной 4 мм, 4 шт. в упаковке

800.606.02S винты длиной 6 мм, 2 шт. в упаковке

800.606.04S винты длиной 6 мм, 2 шт. в упаковке

**2.0 мм биодеградируемые винты (стерильные)**

801.004.02S винты длиной 4 мм, 2 шт. в упаковке

801.004.04S винты длиной 4 мм, 4 шт. в упаковке

801.006.02S винты длиной 6 мм, 2 шт. в упаковке

801.006.04S винты длиной 6 мм, 4 шт. в упаковке

801.008.02S винты длиной 8 мм, 2 шт. в упаковке

801.008.04S винты длиной 8 мм, 4 шт. в упаковке

**2.5 мм биодеградируемые винты (стерильные)**

801.044.02S ургентные винты длиной 4 мм, 2 шт. в упаковке

801.046.02S ургентные винты длиной 6 мм, 2 шт. в упаковке

801.048.02S ургентные винты длиной 8 мм, 2 шт. в упаковке

**Биодеградируемые пластины 1.5 мм толщиной 0.8 мм(стерильные)**

821.002.01S прямая пластина с 2 отверстиями

821.004.01S прямая пластина с 4 отверстиями

821.008.01S адаптационная пластина с 8 отверстиями

821.012.01S адаптационная пластина с 12 отверстиями

821.020.01S адаптационная пластина с 20 отверстиями

821.110.01S пластина для края орбиты с 10 отверстиями

821.263.01S L\_пластина 6x4 отверстий, левая косая

821.264.01S L\_пластина 6x4 отверстий, правая косая

821.320.01S Y\_пластина с 10 отверстиями

821.343.01S Y\_пластина с 4x3x3 отверстиями

821.420.01S пластина\_лестница с 2x10 отверстиями

821.421.01S пластина\_лестница с 2x18 отверстиями

821.510.01S пластина\_сетка 50x50 мм, толщиной 0,5 мм

821.520.01S пластина\_сетка 50x50 мм, толщиной 0,8 мм

821.532.01S пластина\_лист 50x50 мм, толщиной 0,5 мм

821.540.01S пластина для дна орбиты, толщиной 0,5 мм

821.604.01S X\_пластина с 4 отверстиями

**Биодеградируемые пластины 2.0 мм толщиной 1.2 мм(стерильные)**

822.002.01S прямая пластина с 2 отверстиями

- 822.004.01S прямая пластина с 4 отверстиями
- 822.008.01S адаптационная пластина с 8 отверстиями
- 822.012.01S адаптационная пластина с 12 отверстиями
- 822.020.01S адаптационная пластина с 20 отверстиями
- 822.110.01S пластина для края орбиты с 10 отверстиями
- 822.263.01S L\_ пластина 6x4 отверстий, левая косая
- 822.264.01S L\_ пластина 6x4 отверстий, правая косая
- 822.343.01S Y\_ пластина с 4x3x3 отверстиями
- 822.420.01S пластина\_лестница с 2x10 отверстиями
- 822.510.01S пластина\_сетка 48x48 мм, толщиной 1.2 мм

**Требования к подготовке пациента:**

- в день операции пациента не кормят за 3 часа до операции;
- провести перед операцией все гигиенические процедуры: прополоскать полость рта, очистить полость носа;
- стандартная для нейрохирургических пациентов-подготовка операционного поля (повидон-йод 100 мл),
- премедикация,
- АП (таблица 1)

Таблица 1 Схема АП

Вид операции	Схема АП	Альтернативный антибиотик для АП
Операции с установкой различных искусственных/инородных тел, включая шунты и пр.	Цефазолин(предпочтительнее) 50-100 мг/кг/сут, в/в, за 1 час до разреза или Цефуроксим50-100 мг/кг/сут, в/в, за 1 час до разреза. Если операция длится более 3 часов повторно через 6 и 12 часов от первой дозы аналогичные дозы.	При операции на фоне венитрикулитаВанкомицин*45-60 мг/кг/сут (но не более 2 г/сут) + Гентамицин 3-5 мг/кг/сутинtrateкально

\* перед в/в введением разовую дозу разводят в 200 мл 5% р-радекстрозы или 0,9% р-ра натрия хлорида, вводят не быстрее чем за 60 мин.

**Методика проведения процедуры:**

**1 этап:** под общим, эндотрахеальным наркозом в положении головы пациента на подголовнике, от левого виска до правого производится волнообразный разрез кожи до надкостницы.

**2 этап:** производится гемостаз краев раны.

**3 этап:** производится диссекция надкостницы вместе с периостальной оболочкой до края глазницы, лоскут выворачивают кнаружи и фиксируют (рисунок 2).



Рисунок 2. Фиксация кожного лоскута

#### 4 этап: краниотомия.

Виды краниотомии:

- линейная краниотомия (показана в раннем детском возрасте).

Поэтапно производят разрез мягких тканей параллельно окостеневшему черепному шву, по ходу шва кусачками резецируют кость на участке шириной 2 см. Над верхним сагиттальным синусом из-за опасности его ранения кость не резецируют, а скусывают, отступя от средней линии на 1,5-2 см.

- циркулярная краниотомия (рекомендуется для устранения внутричерепной гипертензии у детей старшего возраста).

Производят разрез мягких тканей по окружности головы, начиная с области лба на границе волосистой части по направлению кзади. В местах проекции височных артерий мягкие ткани не рассекают. Циркулярную резекцию кости шириной 1-1,5 см производят в один или два этапа. При операции в два этапа вначале выполняют переднюю, а через две недели – заднюю полуциркулярную краниотомию. В ряде случаев для увеличения передне-задних размеров черепа циркулярную резекцию кости дополняют поперечной краниотомией свода черепа.

- фрагментация свода черепа (применяется при зарастании всех черепных швов). Операция может выполняться одно- или двухэтапно. При одноэтапном вмешательстве разрезом мягких тканей с обеих сторон образуют два лобно-затылочных кожно-апоневротических лоскута и отводят их в стороны. На скелетированной части свода черепа накладывают фрезевые отверстия, которые соединяют путем распила кости проволочной пилой, образуя свободные костные фрагменты. Под воздействием повышенного внутричерепного давления костные фрагменты расходятся. При двухэтапном вмешательстве фрагментацию свода черепа вначале производят на одной стороне, а спустя 2-3 недели – на другой.

- лоскутная двусторонняя краниотомия (в случаях декомпенсированного краниостеноза, при деформированном черепе).

Разрез мягких тканей ведут от основания лба по волосистому краю дугообразно вверх, затем по средней линии до ламбдовидного шва и параллельно ему к верхнему краю ушной раковины. Кожно-апоневротический лоскут отводят в сторону основания. Отступив от средней линии на 1 см, в области лобного бугра, теменной, височной и затылочной костей накладывают несколько фрезевых

отверстий, которые соединяют между собой путем скусывания кости на ширину 1,5-2 см. Образовавшийся костный лоскут овальной формы разделяют по теменному бугру пополам. С целью предупреждения большого смещения костных фрагментов и создания моделированного увеличения поперечного диаметра черепа рекомендуется оставлять костные мостики шириной 1-1,5 см в теменно-височной и лобно-височной областях

**5 этап:** ремоделирование костей свода черепа.

Определяется проекция деформированных костей и линий костных лоскутов. Для этого кости деформированных участков снимаются и переставляются в правильное анатомическое положение, в результате чего полость черепа увеличивается и устраняются препятствия для роста головного мозга (рисунок 3).



Рисунок 3. Ремоделирование костей черепа

Далее для фиксации ремоделированных костей между собой используют рассасывающиеся фиксирующие материалы – винты и пластины.

В предварительно подготовленный теплый раствор 0,9% натрия хлорида опускаются пластины. После размягчения пластин им придается форма, соответствующая прикрепляемым костям (рисунок 4)



Рисунок 4. Фиксация костей пластинами и шурупами.

Под лоскуты укладываются гемостатические губки.

**6 этап:** все слои ушиваются в анатомическом порядке, с сопоставлением краев раны (рисунок 5).



Рисунок 5 Ушивание кожных лоскутов

В послеоперационном периоде проводится КТ головного мозга в костном режиме с 3D-реконструкцией с целью контроля детальной визуализации ремоделированных костей черепа и отсутствия внутричерепной гипертензии с давлением вещества головного мозга (рисунок 6).



Рисунок 6 Снимки КТ головного мозга в послеоперационном периоде

**13. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- регресс неврологической симптоматики;
- отсутствие послеоперационных осложнений;
- отсутствие раннего рецидива краниосиностоза.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**14. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Рабандияров М.Р. – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии;
- 2) Пазылбеков Т.Т. – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 3) Бақыбаев Д.Е. – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

**15. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

## **16. Рецензенты:**

Дюсембеков Ермак Кавтаевич – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», заведующий кафедрой нейрохирургии, главный внештатный нейрохирург УЗ г. Алматы.

**17. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

## **18. Списки использованной литературы:**

- 1) Warren SM, Longaker MT Fibrous Dysplasia Involving the craniofacial skeleton James Tait Goodrich. Neurosurgical Operative Atlas 2008
- 2) В.А. Бельченко «Черепно –лицевая хирургия» г. Москва 2006 г.
- 3) Warren SM, Longaker MT. The pathogenesis of craniostenosis in the fetus. YonseiMedJ2001; 42:649-659
- 4) Лопатин А.В, Ясонов С.А. Общие вопросы ранней диагностики краниосиностоза Москва 2005 г. 260 с
- 5) В.Д. Тихомирова «Детская оперативная нейрохирургия» С-Петербург 2001 г.
- 6) Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцов «Нейрохирургия» 2010 г. 656с.
- 7) Guimaraes – Ferreira J, Miguens J, Lauritzen C. Advances in craniostenosis research and management. Adv Tech Stand Neurosurg 2004; 29: 23-83
- 8) Shin JH, Persing J, Asymmetric skull shapes: diagnostic and therapeutic consideration. J CraniofacSurg 2003; 14: 696 – 699
- 9) Jimenez DF, Barone CM, McGee Me. Design and care of helmets in postoperative craniostenosis patients: our personal approach. ClinPlastSurg2004 ; 31: 481-487
- 10) Persing J. Endoscopy– assisted craniostenosis. J Neurosurg 2004; 100: 403-404.

# **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ОПЕРАТИВНОГО И ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА**

## **Стимуляция блуждающего нерва при фармакорезистентной эпилепсии**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Стимуляция блуждающего нерва при фармакорезистентной эпилепсии

**2. Код протокола:**

**3. Коды МКБ:**

G40 Эпилепсия

**4. Сокращения, используемые в протоколе**

АП – антибиотикопрофилактика

КТ – компьютерная томография  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
ОАК – общий анализ крови  
ОАМ – общий анализ мочи  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭЭГ – электроэнцефалография

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категории пациентов: взрослые и дети.

7. Пользователи протокола: нейрохирурги, невропатологи.

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

8. **Определение:** Стимуляция блуждающего нерва при фармакорезистентной эпилепсии – это способ лечения эпилепсии, толерантной к антиэпилептическим препаратам, путем электростимуляции блуждающего нерва [1,3,4,5].

9. **Клиническая классификация:**

10. **Цель проведения процедуры/вмешательства**

- снижение частоты/купирование судорог

10.1 **Показания к процедуре/вмешательству**

- фармакорезистентная эпилепсия.

10.2 **Противопоказания к использованию нового метода:**

- ваготомия;
- сопутствующая соматическая патология в стадии декомпенсации;
- выраженные психические нарушения.

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

**Основные диагностические мероприятия:**

- ОАК;
- биохимический анализ крови (остаточный азот, мочеви́на, креатинин, общий белок, билирубин, калий, натрий, глюкоза, АлТ, АсТ);
- ИФА на ВИЧ;
- ИФА на гепатит В;
- ИФА на гепатит С;
- ОАМ;
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- ЭКГ;
- коагулограмма;
- МРТ головного мозга;
- видеомониторинг ЭЭГ.
- консультация нейрохирурга;
- консультация терапевта/педиатра;
- консультация невролога;
- консультация психиатра;
- консультация психолога (для определения уровня психологического развития).

**Дополнительные диагностические мероприятия:**



- консультация инфекциониста (при положительных анализах на вирусный гепатит В, С).

## 12. Требования к проведению процедуры/вмешательства

### Требования к соблюдению мер безопасности, санитарно-противоэпидемическому режиму

Меры безопасности и противоэпидемический режим согласно Санитарным правилам «Санитарно-эпидемиологические требования к объектам здравоохранения», утвержденным постановлением Правительства Республики Казахстан от 17 января 2012 года № 87.

**Требования к оснащению:** согласно приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 3 ноября 2011 года № 763 «Об утверждении Положения о деятельности медицинских организаций, оказывающих нейрохирургическую помощь».

#### Оснащение:

- программатор врача.

#### Требования к расходным материалам:

- генератор импульсов;
- электроды;
- контрольный магнит;
- туннелизатор.

#### Требование к подготовке пациента:

- стандартная для нейрохирургических пациентов-подготовка операционного поля (повидон йод 100 мл),
- премедикация,
- антибиотикопрофилактика.

Таблица 1. Схема АП

Вид операции	Схема АП	Альтернативный антибиотик для АП*
Операции с установкой различных искусственных/инородных тел, включая шунты и пр.	Цефазолин (предпочтительнее) 2 г, в/в, за 1 час до разреза или Цефуросксим 1,5-2,5 г, в/в, за 1 час, до разреза. Если операция длится более 3 часов повторно через 6 и 12 часов от первой дозы аналогичные дозы.  Для детей – в дозе 50-100 мг/кг/сут	При операции на фоне венитрикулита Ванкомицин* + Ген-тамицин интрате-кально

\* перед в/в введением разовую дозу разводят в 200 мл 5% р-ра глюкозы или 0,9% р-ра натрия хлорида, вводят не быстрее чем за 60 мин

### Методика проведения процедуры

#### Этап 1.

В области передней поверхности шеи слева делается первый небольшой разрез, проводится тупой доступ к левому блуждающему нерву, расположенному между яремной веной и сонной артерией.

Затем два электрода и якорь прикрепляются к левому блуждающему нерву (рисунок 1).

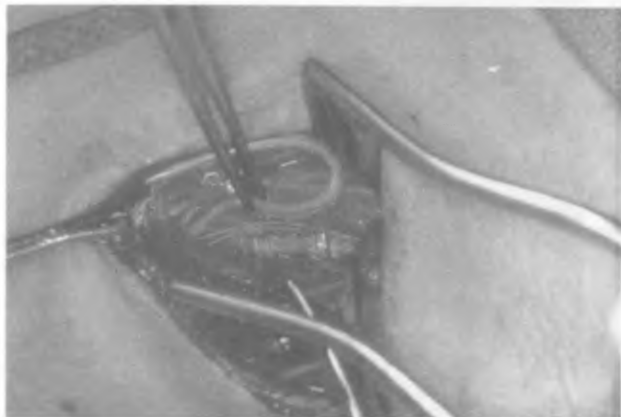


Рисунок 1. Прикрепление электродов к левому блуждающему нерву.

В левой подмышечной или подключичной области делается второй разрез. Проводится туннелизация: подкожное проведение кабеля электродов от места первого разреза в области шеи (от места прикрепления электродов к блуждающему нерву) до второго разреза в области левой подмышечной/подключичной области). Электрод посредством кабеля соединяется с генератором

#### **Этап 2.**

Генератор импульса устанавливается под кожей, в левой подмышечной/подключичной области (рисунок 2).



Рисунок 2. Подкожная имплантация генератора в подключичную область.

Раны ушиваются: все слои ушиваются в анатомическом порядке, с сопоставлением краев раны.

#### **Этап 3.**

Через 2 недели проводится программирование работы генератора с помощью программатора врача (рисунок 3).



Рис 3. Программирование стимулятора.

После завершения программирования работы генератора назначается индивидуальный режим посещения врача с целью оценки изменений состояния пациента [1,7].

**13. Индикаторы эффективности лечения:**

- уменьшение частоты приступов в динамике (в течение года);
- отсутствие послеоперационных осложнений.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

**14. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1. Шашкин Чингиз Сакаевич – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», нейрохирург отделения сосудистой и функциональной нейрохирургии;
2. Шпеков Азат Салимович - АО «Национальный центр нейрохирургии», нейрохирург отделения сосудистой и функциональной нейрохирургии;
3. Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», главный специалист по клинической фармакологии.

**15. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

**16. Рецензент:**

Дюсембеков Ермек Кавтаевич – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», заведующий кафедрой нейрохирургии, главный внештатный нейрохирург УЗ г.Алматы.

**17. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**18. Список использованной литературы:**

- 1) Alexopoulos AV, Kotagal P, Loddenkemper T, Hammel J, Bingaman WE: Long-term results with vagus nerve stimulation in children with pharmacoresistant epilepsy. *Seizure* 15: 491–503, 2006.
- 2) Ardesch JJ, Buschman HP, Wagener-Schimmel LJ, van der Aa HE, Hageman G: Vagus nerve stimulation for medically refractory epilepsy: a long-term follow-up study. *Seizure* 16: 579–585, 2007.

- 3) Arhan E, Serdaroglu A, Kurt G, Bilir E, Durdağ E, Erdem A, et al: The efficacy of vagal nerve stimulation in children with pharmaco-resistant epilepsy: practical experience at a Turkish tertiary referral center. *Eur J Paediatr Neurol* 14:334–339, 2010.
- 4) Blount JP, Tubbs RS, Kankirawatana P, Kiel S, Knowlton R, Grabb PA, et al: Vagus nerve stimulation in children less than 5 years old. *Childs Nerv Syst* 22:1167–1169, 2006.
- 5) Colicchio G, Policicchio D, Barbati G, Cesaroni E, Fuggetta F, Meglio M, et al: Vagal nerve stimulation for drug-resistant epilepsies in different age, aetiology and duration. *Childs Nerv Syst* 26:811–819, 2010.
- 6) De Herdt V, Boon P, Ceulemans B, Hauman H, Lagae L, Legros B, et al: Vagus nerve stimulation for refractory epilepsy: a Belgian multicenter study. *Eur J Paediatr Neurol* 11:261–269, 2007.
- 7) Elliott RE, Morsi A, Kalhorn SP, Marcus J, Sellin J, Kang M, et al: Vagus nerve stimulation in 436 consecutive patients with treatment-resistant epilepsy: long-term outcomes and predictors of response. *Epilepsy Behav* 20:57–63, 2011.
- 8) Ghaemi K, Elsharkawy AE, Schulz R, Hoppe M, Polster T, Pannek H, et al: Vagus nerve stimulation: outcome and predictors of seizure freedom in long-term follow-up. *Seizure* 19:264–268, 2010.
- 9) Kang HC, Hwang YS, Kim DS, Kim HD: Vagus nerve stimulation in pediatric intractable epilepsy: a Korean bicentric study. *Acta Neurochir Suppl* 99:93–96, 2006.
- 10) Spanaki MV, Allen LS, Mueller WM, Morris GL III: Vagus nerve stimulation therapy: 5-year or greater outcome at a university-based epilepsy center. *Seizure* 13:587–590, 2004.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Обострение хронического периодонтита временных и постоянных зубов**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название:** обострение хронического периодонтита временных и постоянных зубов

**2. Код протокола:**

**3. Коды МКБ-10:**

K04.5 Хронический апикальный периодонтит

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

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

**6. Категория пациентов:** дети

**7. Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Обострение периодонтитов временных и постоянных зубов – это обострение **воспаления периодонта**. [1].

**9. Клиническая классификация:** [1].

**По этиологии:**

- инфекционный
- травматический
- медикаментозный

**По локализации:**

- маргинальный
- апикальный

**По клиническому течению:**

- острый
- хронический
- обострившийся

**По патоморфологическим изменениям в тканях:**

- серозный
- гнойный
- фиброзный
- гранулирующий
- гранулематозный

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- рентгенологическое исследование
- электроодонтометрия,
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится.

**11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

**11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

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

## 12. Диагностические критерий:

**12.1. Жалобы:** на постоянные боли, усиливающиеся при надкусывании, дотрагивании языком, появление припухлости, нарушение общего самочувствия, появление головной боли, повышение температуры, отсутствие аппетита, нарушение сна.

**Анамнез:** В анамнезе необходимо учитывать возраст, общее состояние ребенка, сроки заболевания, травматические повреждения. Обострение хронического периодонтита преимущественно развивается у детей раннего возраста, имеет быстрое течение, боли нарастают в течении 1-2 суток.

**12.2. Физикальное обследование.** При внешнем осмотре отмечается асимметрия лица за счет отека мягких тканей лица, увеличение лимфатических узлов.

В полости рта :

- гиперемия, отек слизистой десны в области причинного зуба;
- болезненность по переходной складке;
- подвижность зуба;
- возможен отлом части зуба.
- дотрагивание до зуба резко болезненно.

**12.3 Лабораторные исследование.** Нет

**12.4 Инструментальные исследования:**

**Зондирование зуба:** зондирование безболезненно

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 100-150 мкА.

**Рентгенологическое исследование позволяет определить :**

- степень сформированности корня;
- стадию физиологической резорбции корня;
- состояние кортикальной пластинки над фолликулом постоянного зуба;
- состояние периодонта, костной ткани вокруг зуба

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

проводится с острыми пульпитами, с обострениями хронического пульпита, с острым периодонтитом.

Таблица 1 Дифференциальный диагноз

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Обострение хронического периодонтита	На постоянные боли, усиливающиеся при надкусывании, дотрагивании языком, появление припухлости, нарушение общего самочувствия, появление головной боли, повышение температуры, отсутствие аппетита, нарушение сна.	В анамнезе необходимо учитывать возраст, общее состояние ребенка, сроки заболевания, травматические повреждения. Обострение хронического периодонтита преимущественно развивается у детей раннего возраста, имеет быстрое течение, боли нарастают в течении 1-2 суток.	При внешнем осмотре отмечается асимметрия лица за счет отека мягких тканей лица, увеличение лимфатических узлов. В полости рта : гиперемия, отек слизистой десны в области причинного зуба; болезненность по переходной складке; подвижность зуба; кариозная полость в зубе; возможен отлом части зуба. дотрагивание до зуба резко болезненно.

Острый периодонтит	На постоянные боли, усиливающиеся при накусывании, дотрагивании языком, появление припухлости, нарушение общего самочувствия, появление головной боли, повышение температуры, отсутствие аппетита, нарушение сна.	В анамнезе необходимо учитывать возраст, общее здоровье ребенка, сроки заболевания, травматические повреждения. Острый периодонтит преимущественно развивается у детей раннего возраста, имеет быстрое течение, боли нарастают в течение 1-2 суток	При внешнем осмотре отмечается асимметрия лица за счет отека мягких тканей лица, увеличение лимфатических узлов. В полости рта: гиперемия, отек слизистой десны в области причинного зуба; болезненность по переходной складке; подвижность зуба; кариозная полость в зубе; возможен отлом части зуба.
Острый пульпит временных зубов.	На боль, возникающую вечером перед сном или ночью, к исходу вторых суток наблюдается пульсирующая боль, которая затем, распространяется на половину челюсти. на вторые сутки возможны жалобы на повышение температуры тела у ребенка, нарушение сна, аппетита, развитие лимфаденита	дети в возрасте 2-3 лет, на учете у узких специалистов не состоят, ранее боль в зубе отсутствовала.	кариозная полость небольших/средних размеров. полость зуба не вскрыта. при остром гнойном пульпите в кариозной полости обилие размягченного дентина, болезненная перкуссия, гиперемия окружающих мягких тканей.
Обострение хронического пульпита	приступообразная, иррадиирующая, усиливающаяся от термических раздражителей боль.	в анамнезе – острый пульпит 6-12 месяцев назад.	зондирование кариозной полости болезненно по всему дну, резко болезненно в области вскрытого рога пульпы. Слизистая оболочка десны не изменена. Электровозбудимость 60-80 мка. На рентген снимке незначительное расширение периодонтальной щели у верхушки зуба

### 13. Цель лечения:

- устранение болевого синдрома;
- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

## **14.2. Медикаментозное лечения.**

Обострение хронического периодонтита временного зуба по показаниям лечится в три посещения:

### **I посещение.**

- Обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое );
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- удаление распада и грануляций из корневых каналов;
- инструментальная и антисептическая обработка корневого канала;
- зуб оставить открытым на 5-7 дней
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день
- В некоторых случаях по показаниям проводится периостотомия.

### **II посещение**

- антисептическая обработка кариозной полости
- введение в корневой канал антисептического средства, обладающего противовоспалительным действием в виде турунды;
- временная пломба.

### **III посещение.**

- удаление временной пломбы;
- obturация каналов рассасывающей пастой ;
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба.

**Лечение обострения хронического периодонтита постоянного зуба со сформированным корнем проводится в три посещения.**

### **I посещение.**

- Обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое);
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- удаление распада и грануляций из корневых каналов;
- определение рабочей длины корневого канала
- инструментальная и антисептическая обработка корневого канала (шадящая, учитывая наличие экссудата из канала)
- зуб оставить открытым на 5-7 дней
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день

### **II посещение**

- антисептическая обработка кариозной полости
- введение в корневой канал антисептического средства, обладающего противовоспалительным действием в виде турунды;
- временная пломба.

### **III посещение.**

- удаление временной пломбы;
- obturация корневого канала;
- изолирующая прокладка,
- постоянная пломба.



## Лечение обострение хронического периодонтита постоянного зуба с незавершенным формированием корня:

### I посещение.

- обезболивание (инфильтрационное, проводниковое)
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- удаление распада и грануляций из корневых каналов;
- инструментальная обработка корневого канала (очень шадящее удаляется инфицированный предентин со стенок корневого канала)
- медикаментозная обработка корневого канала
- зуб оставить открытым на 5-7 дней.
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день

### II посещение

- антисептическая обработка корневого канала
- заполнение корневого канала пастой, содержащей гидроксид кальция
- временная пломба на 1 неделю.

Временное пломбирование корневого канала пастами, содержащими гидроксид кальция (ГК) производится вручную.

### III посещение.

- удаление временной пломбы;
- obturation каналов рассасывающейся пастой (ГК)
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба

Затем через 2-4 неделю и в последующем каждые 3 месяца перепломбировывается корневой канал. При рентгенологическом контроле лишь через 9-12 мес. можно увидеть образование твердотканного барьера поперек верхушечного отверстия. В этом случае производится окончательное пломбирование корневого канала.

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

#### перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- лидокаина раствор для инъекций 2%, 2 мл;
- раствор для инъекций мепивакаин;
- раствор для инъекций лидокаин 10%, аэрозоль;
- анестезирующие гели 20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин 0,05%-100мл;
- перекись водорода 3%-100мл;

Пломбировочные материалы:

Для корневых каналов:

- эндofil - порошок-15г, жидкость-15 мл,
- гидроксид кальция – 1шприц 2,0гр.

Изолирующая прокладка - Висцин:

- порошок-50 г, жидкость-30 мл

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - 12,5 г порошок, 8,5 мл жидкость;
- Глассин Рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10 мл, кондиционер 10 мл, лак 10 мл;

Композиты химического отверждения:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста - 14 г;
- катализирующая паста 14 г;
- бонд 6 мл;
- протравляющий гель- 7 мл.

Харизма ППФ:

- 12 г базовая паста;
- 12 г катализирующая паста;
- 6 мл бонд;
- 2,5 мл протравляющий гель.

Временный пломбировочный материал:

- Дентин-паста – 50 г.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Не проводится.

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

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**14.3. Другие виды лечения:** Не проводится

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

**14.4. Хирургическое вмешательство**

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: периостотомия.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: Не проводится

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта (Приложение);
- применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

**14.6 Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации:** осмотр 1-3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

**15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса;
- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г. Алматы, главный врач
2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.
3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович – д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

#### **19. Указание условий пересмотра протокола:**

Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г Алматы 2013г
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г
- 4) Стоматология детского возраста. Л.С. Персин, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.
- 5) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва, 1997 г.
- 6) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г Алматы, 2009 г.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Острый периодонтит временных и постоянных зубов**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

1. **Название:** Острый периодонтит временных и постоянных зубов.
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K04.4. Острый апикальный периодонтит пульпарного происхождения.
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** мкА. ГК
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год
6. **Категория пациентов:** дети.
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Острый периодонтит – это острое воспаление периодонта. [1,4].

**9. Клиническая классификация:** [1,4].

**По этиологии:**

- инфекционные
- травматические
- медикаментозные

**По локализации:**

- маргинальные
- апикальные

**По клиническому течению:**

- острые
- хронические
- обострившейся

**По патоморфологическим изменениям в тканях:**

- серозные
- гнойные
- фиброзные
- гранулирующие
- гранулематозные

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

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- рентгенологическое исследование,
- электроодонтометрия,
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится

**11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне):** нет.

**11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне):** нет.

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

**12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** на постоянные боли, усиливающиеся при накусывании, дотрагивании языком, появление припухлости, нарушение общего самочувствия,

появление головной боли, повышение температуры, отсутствие аппетита, нарушение сна.

**Анамнез:** В анамнезе необходимо учитывать возраст, общее здоровье ребенка, сроки заболевания, травматические повреждения. Острый периодонтит преимущественно развивается у детей раннего возраста, имеет быстрое течение, боли нарастают в течении 1-2 суток

**12.2. Физикальное обследование.** При внешнем осмотре отмечается асимметрия лица за счет отека мягких тканей лица, увеличение лимфатических узлов.

В полости рта:

- гиперемия, отек слизистой десны в области причинного зуба;
- болезненность по переходной складке;
- подвижность зуба;
- кариозная полость в зубе;
- возможен отлом части зуба.
- дотрагивание до зуба резко болезненно.

**12.3. Лабораторные исследования.** Нет

**12.4. Инструментальные исследования:**

**Зондирование:** безболезненно

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 90 - 100 мкА.

**Рентгенологическое исследование позволяет определить :**

- степень сформированности корня;
- стадию физиологической резорбции корня;- состояние кортикальной пластинки над фолликулом постоянного зуба;
- состояние периодонта, костной ткани вокруг зуба

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Нет показаний.

**12.6. Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1 проводится с острыми пульпитами, с обострениями хронического пульпита и периодонтита.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Острый периодонтит	На постоянные боли, усиливающиеся при накусывании, дотрагивании языком, появление припухлости, нарушение общего самочувствия, появление головной боли, повышение температуры, отсутствие аппетита, нарушение сна.	В анамнезе необходимо учитывать возраст, общее здоровье ребенка, сроки заболевания, травматические повреждения. Острый периодонтит преимущественно развивается у детей раннего возраста, имеет быстрое течение, боли нарастают в течении 1-2 суток	При внешнем осмотре отмечается асимметрия лица за счет отека мягких тканей лица, увеличение лимфатических узлов. В полости рта: гиперемия, отек слизистой десны в области причинного зуба; болезненность по переходной складке; подвижность зуба; кариозная полость в зубе; возможен отлом части зуба.

<p>Острый пульпит временных зубов.</p>	<p>На боль, возникающую вечером перед сном или ночью, к исходу вторых суток наблюдается пульсирующая боль, которая затем, распространяется на половину челюсти. на вторые сутки возможны жалобы на повышение температуры тела у ребенка, нарушение сна, аппетита, развитие лимфаденита</p>	<p>дети в возрасте 2-3 лет, на учете у узких специалистов не состоят, ранее боль в зубах отсутствовала.</p>	<p>кариозная полость небольших/средних размеров. полость зуба не вскрыта. при остром гнойном пульпите в кариозной полости обилие размягченного дентина, болезненная перкуссия, гиперемия окружающих мягких тканей.</p>
<p>Обострение хронического пульпита</p>	<p>приступообразная, иррадирующая, усиливающаяся от термических раздражителей боль.</p>	<p>в анамнезе – острый пульпит 6-12 месяцев назад.</p>	<p>зондирование кариозной полости болезненно по всему дну, резко болезненно в области вскрытого рога пульпы. Слизистая оболочка десны не изменена. Электровозбудимость 60-80 мка. на рентген снимка незначительное расширение периодонтальной щели у верхушки зуба</p>
<p>Обострение хронического периодонтита</p>	<p>постоянная, ноющая, усиливающаяся при накусывании на зуб боль.</p>	<p>в анамнезе острая боль 1-2 года назад.</p>	<p>зондирование кариозной полости безболезненно, слизистая оболочка десны гиперемированная, отечна, болезненна при пальпации. электровозбудимость пульпы 100-150мка. на рентген снимке деформация/деструкция костной ткани в области верхушки корня</p>

### 13. Цели лечения:

- устранение болевого синдрома;
- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции.

### 14. Тактика лечения.

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание.

- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### **14.2. Медикаментозное лечение:[1,2, 3]:**

Острый периодонтит временного зуба по показаниям лечится в три посещения.

##### **I посещение.**

- Обезболивание местное ( инфильтрационное, проводниковое ) ;
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- расширение устьев корневых каналов;
- удаление распада и грануляций из корневых каналов;
- инструментальная и антисептическая обработка каналов;
- зуб оставить открытым на 5-7 дней
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день
- В некоторых случаях по показаниям проводится периостотомия.

##### **II посещение**

- антисептическая обработка кариозной полости
- введение в корневой канал антисептического средства, обладающего противовоспалительным действием в виде турунды;
- временная пломба.

##### **III посещение.**

- удаление временной пломбы;
- obturация каналов рассасывающейся пастой ;
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба.

**Лечение острого периодонтита постоянного зуба со сформированным корнем проводится в три посещения.**

##### **I посещение.**

- Обезболивание местное ( инфильтрационное, проводниковое ) ;
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- расширение устьев корневых каналов;
- инструментальное удаление содержимого из корневого канала
- определение рабочей длины корневого канала
- инструментальная обработка корневого канала (шадящая, учитывая наличие экссудата из канала)
- дезинфицирующая обработка корневого канала
- зуб оставить открытым на 5-7 дней
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день

##### **II посещение.**

- антисептическая обработка кариозной полости
- введение в корневой канал антисептического средства, обладающего противовоспалительным действием в виде турунды;
- временная пломба.

##### **III посещение.**

- удаление временной пломбы;

- obturation корневого канала;
- изолирующая прокладка,
- постоянная пломба.

### **Лечение острого периодонтита постоянного зуба с незавершенным формированием корня.**

#### **I посещение.**

- обезболивание (инфильтрационное, проводниковое)
- раскрытие кариозной полости и полости зуба
- удаление инфицированной ткани из корневого канала
- инструментальная обработка корневого канала (очень щадящее удаляется инфицированный предектин со стенок корневого канала)
- медикаментозная обработка корневого канала
- зуб оставить открытым на 5-7 дней.
- назначить ротовые ванночки с содовым раствором 6-7 раз в день

#### **II посещение**

- антисептическая обработка корневого канала
- заполнение корневого канала пастой, содержащей гидроксид кальция
- временная пломба на 1 неделю.

Временное пломбирование корневого канала пастами, содержащими гидроксид кальция (ГК) производится вручную.

#### **III посещение.**

- удаление временной пломбы;
- obturation каналов рассасывающейся пастой (ГК)
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба

Затем через 2-4 неделю и в последующем каждые 3 месяца перепломбировывается корневой канал. При рентгенологическом контроле лишь через 9-12 мес. можно увидеть образование твердотканного барьера поперек верхушечного отверстия. В этом случае производится окончательное пломбирование корневого канала.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- лидокаина раствор для инъекций 2%, 2 мл;
- раствор для инъекций мепивакаин;
- раствор для инъекций лидокаин 10%, аэрозоль;
- анестезирующие гели 20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин -0,05%-100мл;
- перекись водорода -3%-100мл.

Пломбировочные материалы:

Для корневых каналов:

- эндofil - порошок-15г, жидкость-15 мл,
- гидроксид кальция – 1шприц 2,0гр.



Изолирующая прокладка - Висцин:

- порошок-50 г, жидкость-30 мл.

Стеклоиономерные цементы:

- кетак моляр – порошок-12,5г, жидкость-8,5 мл,
- глассин рест – порошок-10 г, жидкость-8 мл,
- цемион порошок - 20г, жидкость -10мл, кондиционер- 10мл, лак -10мл,

Композиты химического отверждение:

Комполайф плюс

- базовая паста-14 г;
- катализирующая паста -14г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста - 12г;
- катализирующая паста - 12г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 2,5 мл.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: Не проводится

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи: нет.

**14.3. Другие виды лечения:** Не проводится.

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне.

14.3.2. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне.

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи.

**14.4. Хирургическое вмешательство:**

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: периостомия.

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: Не проводится

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта ;
- применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

**14.6 Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации:** осмотр 1-3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

**15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса;
- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г.Алматы, главный врач

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**18. Рецензенты:** Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д.Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условия пересмотра протокола:**

Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г Алматы 2013 г.

2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А.Хомченко.г.Москва,2007г

3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород,2004г

4) Стоматология детского возраста. Л.С. Персин, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.

5) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва 1997 г.

6) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева, г. Алматы, 2009 г.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Хронический периодонтит временных и постоянных зубов**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название:**

**2. Код протокола:**

**3. Коды МКБ-10:**

K04.5 Хронический апикальный периодонтит

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

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

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Хронический периодонтит - это хроническое воспаление периодонта, которому предшествовало воспаление и гибель пульпы. В результате гибели пульпы и патологических изменений в периодонте процессы роста и формирования корней нарушаются, возможна патологическая резорбция корней. [1,4].

**9. Клиническая классификация:** [1].

**По этиологии:**

- инфекционный;
- травматический;
- медикаментозный;

**По локализации:**

- маргинальный;
- апикальный;

**По клиническому течению:**

- острый
- хронический;
- обострившийся;

**По патоморфологическим изменениям в тканях:**

- серозный;
- гнойный;
- фиброзный;
- гранулирующий;
- гранулематозный.

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:**  
(плановая, экстренная):

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

11.2. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- рентгенологическое исследование,
- электроодонтометрия,
- зондирование зуба.

11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: Не проводится.

11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне):

11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

11.6. Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи:

## 12. Диагностические критерий :

**12.1. Жалобы :** ощущение дискомфорта при накусывании на зуб.

**Анамнез:** в прошлом острая или ноющая длительная боль.

**12.2 Физикальное обследование.** В кариозной полости большое количество размягченного дентина, сообщающаяся с полостью зуба. Слизистая оболочка, окружающая зуб без изменений, перкуссия зуба безболезненная.

**12.3 Лабораторные исследования.**

**12.4 Инструментальные исследования:**

**Зондирование зуба:** зондирование безболезненно.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 100 - 200 мкА.

**Рентгенологическое исследование позволяет определить :**

- степень сформированности корня;
- стадию физиологической резорбции корня
- состояние кортикальной пластинки над фолликулом постоянного зуба;
- состояние периодонта, костной ткани вокруг зуба.

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1. Дифференциальный диагноз проводится со средним кариесом, хроническим простым пульпитом.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Хронический периодонтит	ощущение дискомфорта при накусывании на зуб.	в прошлом острая или ноющая длительная боль.	кариозная полость средних или глубоких размеров, заполненная остатками пищи, полость зуба вскрыта. Зондирование безболезненно.
Средний кариес	на болезненность от кислого, сладкого и соленого, быстропроходящие после устранения раздражителей	не сбалансированное питание; преобладание углеводистой пищи; плохая гигиена полости рта.	кариозная полость средних размеров; заполненная пигментированным дентином; зондирование болезненно по эмалево-дентинному соединению.
Хронический простой пульпит	Боль в зубе при попадании жесткой пищи, либо от холодного, горячего, при устранении раздражителя постепенно исчезает.	выявляется при профилактическом осмотре.	кариозная полость с размягченным дентином, при удалении которого обнаруживается вскрытая полость зуба.

## 13. Цель лечения:

- устранение болевого синдрома;

- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции.

#### **14. Тактика лечения:**

##### **14.1. Немедикаментозное лечение:**

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

##### **14.2. Медикаментозное лечение: [1,2,3]**

#### **Лечение хронического периодонтита временных и постоянных зубов:**

- обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое );
- препарирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба;
- расширение устьев корневых каналов;
- удаление распада и грануляций из корневых каналов;
- инструментальная и антисептическая обработка каналов;
- пломбирование корневых каналов
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- Раствор лидокаина 2%-2мл для инъекций;
- Раствор мепивакаина для инъекций;
- Раствор лидокаина 10% аэрозоль;
- Анестезирующие гели 20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин 0,05%-100мл;
- перекись водорода 3%-100мл;

Пломбировочные материалы:

Изолирующая прокладка:

висцин -порошок 50 г, жидкость 30 г.

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак моляр - 12,5 г порошок, 8,5 мл жидкость;
- Глассин рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10 мл, кондиционер 10 мл, лак 10 мл;

Композиты химического отверждения:

Комполайт плюс:

- базовая паста - 14 г;
- катализирующая паста 14 г;
- бонд 6 мл;
- протравляющий гель- 7 мл.

Харизма ППФ:

- 12г базовая паста;

- 12г катализирующая паста;
- 6 мл бонд;
- 2,5 мл протравляющий гель.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:  
Не проводится.

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**14.3. Другие виды лечения:** Не проводится

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

**14.4. Хирургическое вмешательство:** Не проводится

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта ;
- применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

**14.6 Диспансерное наблюдение:** осмотр 1-3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

**15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса;
- предупреждение развития осложнений.
- восстановление анатомической формы и функции зуба;

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК, ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г. Алматы, главный врач;

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

**18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д.Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условия пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013г
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Стоматология детского возраста. Л.С. Персин, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.
- 5) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва 1997 г.
- 6) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **Хронический простой пульпит постоянных зубов с сформированными корнями**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название:** Хронический простой пульпит постоянных зубов с сформированными корнями.

**2. Код протокола:**

**3. Коды МКБ-10:**

K04.0 Пульпит

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

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

**6. Категория пациентов:** дети

**7. Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Пульпит - воспаление пульпы. Пульпит является исходом кариеса; развитие воспаления в пульпе зависит от характера микрофлоры [1,4].

Хронический простой пульпит – это наиболее часто встречающаяся форма пульпита, которая является исходом острого пульпита. У людей с низкой реактивностью организма иногда хронический фиброзный пульпит может возникнуть и без предварительной клинически выраженной острой стадии воспаления. [5].

## **9. Клиническая классификация [1]:**

### **I. Острые пульпиты молочных зубов:**

- острый серозный пульпит
- острый гнойный пульпит
- острый пульпит с вовлечением в процесс периодонта или регионарных лимфатических узлов

### **II. Острые пульпиты постоянных зубов:**

- острый серозный частичный пульпит (возможен в зубах со сформированными корнями)
- острый серозный общий пульпит
- острый гнойный частичный пульпит
- острый гнойный общий пульпит

### **III. Хронические пульпиты молочных и постоянных зубов:**

- простой хронический пульпит
- хронический пролиферативный пульпит
- хронический пролиферативный гипертрофический
- хронический гангренозный пульпит

### **IV. Хронический обострившийся пульпит молочных и постоянных зубов:**

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации: (плановая, экстренная):**

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- рентгенологическое исследование;
- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится.

**11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне.**

**11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведённые на амбулаторном уровне.**

**11.6. Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи.**

### **12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** на боль в зубе, возникающую при попадании жесткой пищи, либо от холодного, горячего. При устранении раздражителей боль постепенно исчезает.

**Анамнез:** ранее отмечались самопроизвольные или ноющие боли



**12.2. Физикальное обследование.** При хроническом простом пульпите кариозная полость с размягченным дентином, при удалении которого обнаруживается вскрытая полость зуба. Перкуссия безболезненна, при пальпации в проекции корня зуба патология не определяется. Болезненная реакция при исследовании на холодное, горячее.

**12.3. Лабораторные исследование.** Нет

**12.4. Инструментальные исследования.**

**Рентгенологическое исследование:** при хронических формах пульпита могут быть изменения в тканях периодонта - ослабление костного рисунка в области бифуркации, незначительное расширение периодонтальной щели, разрушение кортикальной пластинки альвеолы.

**Зондирование:** зондирование болезненно, в особенности в области вскрытой полости зуба.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 20-40 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1. Дифференциальный диагноз с острым пульпитом постоянных зубов, хроническим периодонтитом, хроническим гангренозным пульпитом, хроническим гипертрофическим пульпитом.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Хронический простой пульпит	На боль в зубе, возникающую при попадании жесткой пищи, либо от холодного, горячего. При устранении раздражителей боль постепенно исчезает.	Ранее отмечались самопроизвольные или ноющие боли	Кариозная полость с размягченным дентином, при удалении которого обнаруживается вскрытая полость зуба.
Острый пульпит постоянных зубов	Острая боль впервые появились в течение дня.	Острая, самопроизвольная приступообразная; усиливается от раздражителей и ночью	В кариозной полости большое количество размягченного дентина, но нет сообщения с полостью зуба. слизистая оболочка, окружающая зуб без изменений, перкуссия и зуба безболезненная, зондирование болезненно в одной точке дна кариозной полости.
Хронический гангренозный пульпит	Медленно нарастающая ноющая боль на горячий температурный раздражитель, особенно на чередование холодный – горячий.	Зуб в прошлом сильно болел, но потом боли постепенно стихли	Цвет зуба имеет сероватый оттенок, глубокая кариозная полость с широко вскрытой полостью зуба

Хронический периодонтит	Отсутствуют, или возможно ощущение дискомфорта при накусывании на зуб.	В прошлом отмечались припухлости на десне и боль при накусывании на больной зуб во время обострения	Глубокая кариозная полость, заполненная остатками пищи, полость зуба вскрыта, зондирование безболезненное
Хронический гипертрофический пульпит.	На кровоточивость из зуба при жевании, боль при попадании в зуб жесткой пищи	Сильные самопроизвольные боли в недавнем прошлом	Обширная кариозная полость с истонченными стенками, заполненная разросшейся пульпой, гипертрофическая пульпа разрастается из перфорационного отверстия крышки полости зуба;

### 13. Цель лечения:

- устранение болевого синдрома;
- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции зуба.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучения гигиене полости рта

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

Витальная пульпоэктомия – это метод, предусматривающий удаление коронковой и корневой пульпы под обезболиванием с последующим пломбированием корневых каналов.

- обезбоживание (инфильтрационное, проводниковое);
- раскрытие кариозной полости, некротомия;
- вскрытие и раскрытие полости зуба;
- пульпоэктомия (удаление коронковой и корневой пульпы);
- эндодонтическая и антисептическая обработка корневых каналов;
- пломбирование корневых каналов.
- пломбирование зуба

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

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- р-р лидокаина 2%- 2мл.
- мепивакаин
- лидокаин 10% - аэрозоль;
- анестезирующие гели-20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин 0,05%-100мл,
- перекись водорода 3%-100мл.

Пломбировочные материалы:

Материал для пломбирования корневых каналов:

- Эндофил – 15г порошок, 15 мл жидкость.

Изолирующая прокладка:

- Висцин - порошок 50 г, жидкость 30 мл.

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - 12,5г порошок, 8,5 мл жидкость,
- Глассин Рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость,
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10мл, кондиционер 10мл, лак 10мл.

Материал для пломбирования корневых каналов:

Композиты химического отверждение:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста-14г,
- катализирующая паста-14г,
- бонд-6 мл,
- протравляющий гель-7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста-12г
- катализирующая паста 12г,
- бонд-6 мл,
- протравляющий гель-2,5 мл.

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: Не проводится.

14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи:

### **14.3. Другие виды лечения:**

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой медицинской помощи:

### **14.4. Хирургическое вмешательство: нет.**

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

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

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара; ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта.
- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта
- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);

**14.6. Диспансерное наблюдение:** осмотр 1,2,3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса,
- восстановление анатомической формы и функции зуба,
- предупреждение развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г. Алматы главный врач.
2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

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

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013г
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г
- 4) Стоматология детского возраста. Л.С. Персин, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.
- 5) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва 1997 г.
- 6) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева, г. Алматы, 2009 г.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Острый пульпит постоянных зубов**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

1. **Название:** Острый пульпит постоянных зубов
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K04.0 Острый пульпит
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** мКА
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год
6. **Категория пациентов:** дети
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Пульпит - воспаление пульпы. Пульпит является исходом кариеса; развитие воспаления в пульпе зависит от характера микрофлоры [1].

Острый пульпит постоянных зубов – это активная реакция тканей пульпы на чрезвычайный раздражитель, поступивший в пульпу из кариозной полости при нарушении барьерной функции дентина и на фоне мобилизации защитных сил организма [6].

### **9. Классификация [1]:**

#### **I. Острые пульпиты молочных зубов:**

- острый серозный пульпит
- острый гнойный пульпит
- острый пульпит с вовлечением в процесс периодонта или регионарных лимфатических узлов

#### **II. Острые пульпиты постоянных зубов:**

- острый серозный частичный пульпит (возможен в зубах со сформированными корнями)
- острый серозный общий пульпит
- острый гнойный частичный пульпит
- острый гнойный общий пульпит

#### **III. Хронические пульпиты молочных и постоянных зубов:**

- простой хронический пульпит
- хронический пролиферативный пульпит
- хронический пролиферативный гипертрофический
- хронический гангренозный пульпит

#### **IV. Хронический обострившийся пульпит молочных и постоянных зубов:**

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации: (плановая, экстренная):**

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

11.2. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- рентгенологическое исследование (проводится с целью определения степени формирования корня зуба, и дифференциальной диагностики с обострением хронического периодонтита);
- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: Не проводится.

11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

11.6. Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи:

## 12. Диагностические критерии:

**12.1. Жалобы:** На острую, самопроизвольную приступообразную боль, усиливающуюся от раздражителей и ночью. Ранее боль в причинном зубе не отмечалась.

**Анамнез:** Острая боль появилась впервые

**12.2 Физикальное обследование:** В кариозной полости большое количество размягченного дентина, но нет сообщения с полостью зуба. Слизистая оболочка, окружающая зуб без изменений, перкуссия зуба безболезненная.

**12.3 Лабораторные исследования.**

**12.4 Инструментальные исследования.**

**Зондирование зуба:** зондирование болезненно в одной точке дна кариозной полости.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 8 -17 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6. Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1. Дифференциальный диагноз с обострением хронического пульпита, обострением хронического периодонтита, невралгией тройничного нерва.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Острый пульпит постоянных зубов	острая, самопроизвольная боль продолжительностью 1-2 мин в области пораженного зуба, светлые промежутки - 6-24 ч. приступы усиливаются ночью, боль возникает от всех раздражителей, длится 1-2 мин после их устранения. иррадиация боли отсутствует.	острая боль появилась впервые	в кариозной полости большое количество размягченного дентина, но нет сообщения с полостью зуба. слизистая оболочка, окружающая зуб без изменений, перкуссия и зуба безболезненная, зондирование болезненно в одной точке дна кариозной полости.
Обострение хронического пульпита	приступообразная, иррадирующая, усиливающаяся от термических раздражителей боль.	в анамнезе – острый пульпит 6-12 месяцев назад.	зондирование кариозной полости болезненно по всему дну, резко болезненно в области вскрытого рога пульпы. слизистая оболочка десны не изменена.

Обострение хронического периодонтита	постоянная, ноющая, усиливающаяся при накусывании на зуб .	в анамнезе острая боль 1-2 года назад.	зондирование кариозной полости безболезненно,слизистая оболочка десны гиперемированная,отечна, болезненна при пальпации. электровозбудимость пульпы 100-150мкв. на рентген снимке деформация или деструкция периодонтальной щели.
Невралгия тройничного нерва	боль, внезапно возникающая кратковременная иррадиирующая самопроизвольная боль, резкая, чаще в определенные часы суток. боль возникает при прикосновении к коже лица, слизистой оболочке полости рта, разговоре.	в анамнезе психологические нагрузки, пребывание в продуваемых помещениях.	в полости рта зубы, интактные или ранее санированные.слизистая без изменений, перкуссия, зондирование безболезненные.

### 13. Цель лечения:

- устранение болевого синдрома;
- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции зуба.

### 14.Тактика лечения:

#### 14.1.Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучения гигиене полости рта.

#### 14.2.Медикаментозное лечение:

#### Лечение острого пульпита постоянных зубов:

Для лечения острых пульпитов постоянных зубов при компенсированной форме кариеса применяют консервативный (биологический) метод лечения с сохранением всей жизнеспособности пульпы.

- обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое, внутрипульпарное);
- препарирование кариозной полости
- медикаментозная обработка
- лечебная прокладка на основе гидроксида кальция
- изолирующая прокладка
- постоянная пломба

Для лечения острых пульпитов постоянных зубов с несформированными корнями применяют метод витальной ампутации пульпы - удаление коронковой пульпы под местным обезболиванием:

- обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое, внутрипульпарное)
- препарирование кариозной полости
- пульпотомия – удаление коронковой и устьевой пульпы

- медикаментозная обработка
- наложение мумифицирующей пасты и лечебной прокладки на основе гидроксида кальция на корневую пульпу
- изолирующая прокладка
- постоянная пломба

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- р-р лидокаина 2%- 2мл.
- мепивакаин
- лидокаин 10% - аэрозоль;
- анестезирующие гели-20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин 0,05%-100мл,
- перекись водорода 3%-100мл.

Средства оказывающие мумифицирующее действие:

Пульпотек:

- порошок 15г,
- жидкость 15 мл.

Девитализирующие средства:

- Девитек – паста 6г.

Пломбировочные материалы:

Изолирующая прокладка –Висцин:

- порошок 50 г,
- жидкость 30 мл.

Прокладки на основе гидроксида кальция:

Кальципульпин Плюс

- паста А 11г,
- паста В 11г.

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - 12,5г порошок, 8,5 мл жидкость,
- Глассин Рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость,
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10мл, кондиционер 10мл, лак 10мл.

Композиты химического отверждение:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста-14г,
- катализирующая паста-14г,
- бонд-6 мл,
- протравляющий гель-7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста-12г
- катализирующая паста12г,
- бонд-6 мл,



- протравляющий гель-2,5 мл.

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: Не проводится.

14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи:

14.3. Другие виды лечения:

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой медицинской помощи:

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

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

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара; ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта.

- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта

- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);

14.6. Диспансерное наблюдение: осмотр 1,2,3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса,

- восстановление анатомической формы и функции зуба,

- предупреждение развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г. Алматы главный врач.

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

1) Стоматология детского возраста. авт. Т.Ф. Виноградова г. Москва, 1978 г.

2) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г Алматы 2013 г.

- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г
- 4) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г
- 5) Стоматология детского возраста. Л.С. Персин, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.
- 6) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва 1997 г..
- 7) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Острый пульпит временных зубов**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

1. **Название:** Острый пульпит временных зубов.
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K04.0.- Острый пульпит
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** мКА
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год
6. **Категория пациентов:** дети
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

8. **Определение:** Пульпит – воспаление пульпы, наиболее часто встречающееся заболевание зубов у детей. Пульпит является исходом кариеса; развитие воспаления в пульпе зависит от характера микрофлоры [1,4].

Острый пульпит временных зубов - острое воспаление пульпы временных зубов.[1,4].

#### **9. Клиническая классификация [1]:**

##### **I. Острые пульпиты молочных зубов.**

- острый серозный пульпит
- острый гнойный пульпит
- острый пульпит с вовлечением в процесс периодонта или регионарных лимфатических узлов.

##### **II. Острые пульпиты постоянных зубов**

- острый серозный частичный пульпит
- острый серозный общий пульпит
- острый гнойный частичный пульпит
- острый гнойный общий пульпит

### **III. Хронические пульпиты молочных и постоянных зубов:**

- простой хронический пульпит
- хронический пролиферативный пульпит
- хронический пролиферативный гипертрофический пульпит
- хронический гангренозный пульпит

### **IV. Хронический обострившийся пульпит молочных и постоянных зубов.**

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

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

11.2. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- рентгенологическое исследование (проводится с целью определения степени физиологического рассасывания корня зуба, и дифференциальной диагностики с обострением хронического периодонтита);
- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: Не проводится.

11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне):

11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведённые на амбулаторном уровне):

11.6. Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой помощи:

#### **12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** на боль, возникающую вечером перед сном или ночью (острый серозный пульпит), к исходу вторых суток наблюдается пульсирующая боль, которая затем, распространяется на половину челюсти (острый гнойный пульпит). На вторые сутки возможны жалобы на повышение температуры тела у ребенка, нарушение сна, аппетита, развитие лимфаденита (острый пульпит с вовлечением в процесс периодонтита).

**Анамнез:** Дети в возрасте 2-3 лет, на учете у узких специалистов не состоят, ранее боль в зубах отсутствовала.

**12.2. Физикальное обследование:** Кариозная полость небольших/средних размеров. Полость зуба не вскрыта. При остром гнойном пульпите в кариозной полости обилие размягченного дентина, перкуссия болезненная, гиперемия окружающих мягких тканей.

#### **12.3. Лабораторные исследования.**

#### 12.4. Инструментальные исследования.

**Зондирование зуба:** зондирование наиболее болезненно в проекции рога пульпы.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 15-40 мкА.

**12.5. Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

#### 12.6. Дифференциальный диагноз:

Таблица № 1. Дифференциальный диагноз с обострением хронического пульпита и периодонтита, и с острым периодонтитом.

	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Острый пульпит временных зубов.	на боль, возникающую вечером перед сном или ночью, к исходу вторых суток наблюдается пульсирующая боль, которая затем, распространяется на половину челюсти. на вторые сутки возможны жалобы на повышение температуры тела у ребенка, нарушение сна, аппетита, развитие лимфаденита	дети в возрасте 2-3 лет, на учете у узких специалистов не состоят, ранее боль в зубах отсутствовала.	кариозная полость небольших/средних размеров. полость зуба не вскрыта. при остром гнойном пульпите в кариозной полости обилие размягченного дентина, болезненная перкуссия, гиперемия окружающих мягких тканей.
Обострение хронического пульпита	приступообразная, иррадирующая, усиливающаяся от термических раздражителей боль.	в анамнезе – острый пульпит 6-12 месяцев назад.	зондирование кариозной полости болезненно по всему дну, резко болезненно в области вскрытого рога пульпы. Слизистая оболочка десны не изменена. Электровозбудимость 60-80 мкА. на рентген снимка незначительное расширение периодонтальной щели у верхушки зуба
Обострение хронического периодонтита	постоянная, ноющая, усиливающаяся при накусывании на зуб боль.	в анамнезе острая боль 1-2 года назад.	зондирование кариозной полости безболезненно, слизистая оболочка десны гиперемированная, отечна, болезненна при пальпации. электровозбудимость пульпы 100 -150 мкА. на рентген снимке деформация/деструкция костной ткани в области верхушки корня

Острый периодонтит	боль постоянная, ноющая, усиливающаяся при накусывании на зуб	в анамнезе – острый гангренозный пульпит несколько дней назад	зондирование кариозной полости безболезненно. слизистая оболочка десны гиперемированная, зуб слегка подвижен. электровозбудимость пульпы 90-100мкА на рентген снимке незначительное расширение периодонтальной щели.
--------------------	---	---	--

### 13. Цель лечения:

- устранение болевого синдрома;
- ликвидация очага воспаления;
- восстановление анатомической формы и функции зуба.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание.
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

#### Лечение пульпита временных зубов [1,2, 3]:

Витальная пульпотомия – удаление коронковой и устьевой пульпы под обезболиванием:

- обезболивание местное (инфильтрационное, проводниковое, внутрипульпарное);
- препарирование кариозной полости;
- пульпотомия – удаление коронковой и устьевой пульпы;
- медикаментозная обработка;
- наложение мумифицирующей пасты на корневую пульпу;
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба.

Девитальная пульпотомия - удаление коронковой пульпы после предварительной ее девитализации (в 2 посещения):

Первое посещение:

- щадящее препарирование кариозной полости;
- вскрытие полости зуба;
- наложение девитализирующей пасты;
- временная пломба.

Второе посещение:

- удаление временной пломбы;
- формирование кариозной полости;
- раскрытие полости зуба, пульпотомия (удаление коронковой и устьевой пульпы);
- медикаментозная обработка полости зуба;
- наложение мумифицирующей пасты на корневую пульпу;
- изолирующая прокладка;
- постоянная пломба.

14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Анестезирующие средства:

- лидокаина раствор для инъекций 2%, 2 мл;
- раствор для инъекций мепивакаин;
- раствор для инъекций лидокаин 10%, аэрозоль;
- анестезирующие гели 20%.

Антисептические средства:

- хлоргексидин -0,05%-100мл;
- перекись водорода -3%-100мл.

Средства оказывающие мумифицирующее действие:

- пульпотек (порошок-15 г, жидкость-15 мл).

Девитализирующие средства:

- паста девитек - 6 г.

Пломбировочные материалы:

Изолирующая прокладка - Висцин:

- порошок-50 г, жидкость-30 мл.

Стеклоиономерные цементы:

- кетак моляр – порошок-12,5г, жидкость-8,5 мл,
- глассин рест – порошок-10 г, жидкость-8 мл,
- цемион порошок - 20г, жидкость -10мл, кондиционер- 10мл, лак -10мл,

Композиты химического отверждение:

Комполайф плюс

- базовая паста-14 г;
- катализирующая паста -14г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста - 12г;
- катализирующая паста - 12г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 2,5 мл.

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: Не проводится

14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи:

**14.3. Другие виды лечения:** Не проводится

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне.

14.3.2. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне.

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемое на этапе скорой медицинской помощи.

**14.4. Хирургическое вмешательство:** Не проводится

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

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

- рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта
- применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);

**14.6 Диспансерное наблюдение:** осмотр 1-3 раза в год, в зависимости от степени активности кариеса.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса;
- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК.

2. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г.Алматы, главный врач

3. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

4. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

#### **19. Указание условий пересмотра протокола:**

Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013 г

2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко, г. Москва, 2007 г

3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.

4) Стоматология детского возраста. Л.С. Персии, В.М. Елизарова, С.В. Дьякова, Москва, 2003 г.

5) Терапевтическая стоматология. Е.В. Боровский, Ю.Д. Барышева, Ю.М. Максимовский и др. Москва 1997 г.

6) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Глубокий кариес

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название:** Глубокий кариес
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K02.2 –Кариес цемента
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** мКА
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год
6. **Категория пациентов:** дети
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи.

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

8. **Определение:** Кариес – это патологический процесс, который характеризуется очаговой деминерализацией эмали. Глубокий кариес — это патологический процесс, при котором происходит поражение около пульпарного дентина. Встречается глубокий кариес только в постоянных зубах со сформированными корнями, который характеризуется образованием кариозной полости с разрушением глубоких слоев дентина, где он истончен и размягчен [1].

#### 9. Клиническая классификация кариеса [1]:

##### По последовательности возникновения

- Первичный
- Вторичный/рецидивный

##### По локализации

- Фиссурный
- Апроксимальный
- Пришеечный

##### По глубине кариеса

- Начальный
- Поверхностный
- Средний
- Глубокий

##### По степени активности:

- Компенсированная форма;
- Субкомпенсированная форма
- Декомпенсированная форма

##### По патоморфологическим изменениям

- Кариес в стадии пятна
- Кариес эмали
- Средний кариес



- Средний углубленный кариес
- Глубокий перфоративный

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится.

**11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

**11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

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

**12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** на наличие кариозной полости в зубе, отмечается боль от термических и механических раздражителей, которая быстро проходит после их устранения.

**Анамнез:** не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, не соблюдение гигиены полости рта.

**12.2. Физикальное обследование:**

- глубокая кариозная полость, заполненная размягченным дентином;
- реакция на температурный раздражитель положительная.

**12.3. Лабораторные исследования:**

**12.4. Инструментальные исследования.**

**Зондирование зуба:** зондирование болезненно по дну кариозной полости.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии 2,0 – 6,0 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1. Дифференциальный диагноз со средним кариесом, хроническим пульпитом, хроническим периодонтитом

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Глубокий кариес	на наличие кариозной полости, быстропроходящую боль от термических раздражителей	не сбалансированное питание; преобладание углеводистой пищи; плохая гигиена полости рта.	глубокая кариозная полость, заполненная размягченным, пигментированным дентином, зондирование болезненное по всему дну кариозной полости
Средний кариес	на болезненность от кислого, сладкого и соленого, быстропроходящие после устранения раздражителей.	не сбалансированное питание; преобладание углеводистой пищи; плохая гигиена полости рта.	кариозная полость средних размеров, заполненная пигментированным дентином, зондирование болезненно по эмалево-дентинному соединению
Хронический пульпит	наличие в прошлом острой или ноющей длительной боли	наличие в прошлом острой или ноющей длительной боли	глубокая кариозная полость, полость зуба вскрыта в одной точке, зондирование которой резко болезненно
Хронический периодонтит	отсутствует, или возможно ощущение дискомфорта при накусывании на зуб.	наличие в прошлом острой или ноющей длительной боли, зуб ранее лечен по поводу неосложненного кариеса.	кариозная полость средних или глубоких размеров, заполненная остатками пищи, полость зуба вскрыта, зондирование безболезненно

### 13. Цели лечения:

- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений;
- восстановление эстетики зубного ряда.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

##### Лечение глубокого кариеса [1,2]:

При компенсированной форме лечение глубокого кариеса проводится в одно посещение:

- препарирование, удаление инфицированного дентина, антисептическая обработка, наложение лечебной пасты, содержащей гидроксид кальция, изолирующей прокладки из стеклоиономерного цемента, и постоянной пломбы химического отверждение.

При декомпенсированной форме кариеса лечение глубокого кариеса постоянного зуба проводится в 2 посещения:

- в 1 посещение - щадящее препарирование и удаление инфицированного дентина, медикаментозная обработка препаратами, обладающими широким спектром антимикробного действия, наложение лечебной прокладки, временная пломба;
- во 2 посещение (через 10-12 дней) при отсутствии жалобы временную пломбу заменяют на постоянную.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

- хлоргексидин 0,05%-100мл;
- перекись водорода 3%-100мл;

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - 12,5 г порошок, 8,5 мл жидкость;
- Глассин Рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10 мл, кондиционер 10 мл, лак 10 мл;

Композиты химического отверждения:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста - 14 г;
- катализирующая паста 14 г;
- бонд 6 мл;
- протравляющий гель- 7 мл.

Харизма ППФ:

- 12г базовая паста;
- 12г катализирующая паста;
- 6 мл бонд;
- 2,5 мл протравляющий гель.

Временный пломбировочный материал:

- Дентин-паста – 50 г.

Прокладка на основе гидроксида кальция:

Кальцидипульпин Плюс:

- 11г паста А;
- 13г паста В.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Не проводится.

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

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

14.3. Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности

медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др):

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

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

- рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта (Приложение);
- применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

#### **14.6 Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации:**

Профилактические осмотры в зависимости от степени активности кариеса – 1-3 раза в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса (восстановление анатомической формы, функции зуба и эстетики зубного ряда);
- отсутствие развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г.Алматы. главный врач

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства»

#### **17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет**

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович – д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013 г.
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Некариозные поражения твердых тканей зуба. М.Т. Копбаева, г. Алматы, 2000 г.
- 5) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский. О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

## Техника гигиенического ухода за полостью рта



★ Располагайте зубную щетку под углом к линии десен. Основное движение при чистке зубов - выметающее (от десны к краю зуба). Очистите все внешние поверхности зубов.



★ С помощью выметающих движений почистите внутреннюю поверхность всех зубов.



★ Почистите жевательную поверхность каждого зуба.



★ Кончиком щетки почистите внутреннюю поверхность верхних и нижних передних зубов.



★ Не забудьте почистить язык!

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Средний кариес

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название: Средний кариес

2. Код протокола:

3. Коды МКБ-10:

K02.1.Кариес дентина

4. Сокращения, используемые в протоколе: мКА

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети

7. Пользователи протокола: детские стоматологи.

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

**8. Определение:** Кариеc – это патологический процесс, который характеризуется очаговой деминерализацией эмали. Средний кариеc – деструктивные изменения твёрдых тканей зуба в пределах эмали и дентина [1].

**9. Клиническая классификация кариеса [1]:**

**По последовательности возникновения**

- первичный
- вторичный/рецидивный

**По локализации**

- фиссурный
- апроксимальный
- пришеечный

**По глубине кариеса**

- начальный
- поверхностный
- средний
- глубокий

**По степени активности:**

- компенсированная форма
- субкомпенсированная форма
- декомпенсированная форма

**По патоморфологическим изменениям**

- кариеc в стадии пятна
- кариеc эмали
- средний кариеc
- средний углубленный кариеc
- глубокий перфоративный кариеc

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

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

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

**11. Перечень диагностических мероприятий.**

**11.1 Основные диагностические мероприятия на амбулаторном уровне:**

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

**11.2 Дополнительные диагностические мероприятия на амбулаторном уровне:**

- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** не проводится.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

## 12. Диагностические критерии:

### 12.1. Жалобы:

На болезненность от кислого, сладкого и соленого, быстропроходящие после устранения раздражителей.

### Анамнез:

Не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, несоблюдение гигиены полости рта

### 12.2. Физикальное обследование:

- при компенсированной форме кариозная полость имеет сглаженные края, дентин пигментированный, плотный.
- при декомпенсированной форме кариозная полость имеет острые края, обилие мягкого, светлого дентина, который снимается пластинами.

### 12.3. Лабораторные исследования:

### 12.4. Инструментальные исследования:

**Зондирование зуба:** зондирование болезненно в области эмалево-дентинного соединения.

**Электроодонтометрия** уровень показателей электроодонтометрии 2,0 – 6,0мкА.

**12.5. Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

### 12.6. Дифференциальный диагноз.

Таблица №1. Дифференциальный диагноз с поверхностным кариесом, глубоким кариесом, хроническим фиброзным пульпитом, хроническим периодонтитом.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Средний кариес	на болезненность от кислого, сладкого и соленого, быстропроходящие после устранения раздражителей.	не сбалансированное питание; преобладание углеводистой пищи; плохая гигиена полости рта.	кариозная полость средних размеров; заполненная пигментированным дентином; зондирование болезненно по эмалево-дентинному соединению.
Поверхностный кариес	отсутствует	выявляется при профилактическом осмотре/ боли от кислого, сладкого и соленого.	меловидное пятно с шероховатой поверхностью и размягчением; болезненная реакция на температурный раздражитель отсутствует.

Глубокий кариес	на наличие кариозной полости, быстропроходящую боль от термических раздражителей	не сбалансированное питание; преобладание углеводистой пищи; плохая гигиена полости рта.	глубокая кариозная полость, заполненная размягченным, пигментированным дентином; зондирование болезненное по всему дну кариозной полости.
Хронический фиброзный пульпит	боли от температурных и химических раздражителей, которые не проходят сразу после устранения причины	наличие в прошлом острой или ноющей длительной боли	глубокая кариозная полость зуба вскрыта в одной точке, зондирование которой резко болезненно
Хронический периодонтит	отсутствует, или возможно ощущение дискомфорта при накусывании на зуб.	наличие в прошлом острой или ноющей длительной боли, зуб ранее лечен по поводу неосложненного кариеса.	кариозная полость средних или глубоких размеров, заполненная остатками пищи, полость зуба вскрыта, зондирование безболезненно

### 13. Цели лечения:

- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений;
- восстановление эстетики зубного ряда.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

Сбалансированное и рациональное питание;

Гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

#### Лечение среднего кариеса [1,2]:

- механическая обработка кариозной полости, до полного удаления инфицированного дентина;
- антисептическая обработка кариозной полости;
- пломбирование кариозной полости.

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

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

- хлоргексидин 0,05%-100мл;
- перекись водорода 3%-100мл.

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - 12,5г порошок, 8,5 мл жидкость;
- ГлассинРест - 10 г порошок, 8 мл жидкость;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10мл, кондиционер 10мл, лак 10мл.

Композиты химического отверждение:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста-14г;
- катализирующая паста-14г;



- бонд-6мл;
- протравляющий гель-7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста-12г;
- катализирующая паста-12г;
- бонд-6 мл;
- протравляющий гель 2,5 мл.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Не проводится.

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

14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

14.3. Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2. Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.): Не проводится.

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;
- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта (Приложение);
- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- Профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

**14.6. Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации:**

Профилактические осмотры в зависимости от степени активности кариеса 1-3 раза в год.

**15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса (восстановление анатомической формы, функции зуба и эстетики зубного ряда);
- отсутствие развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г.Алматы, главный врач

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадыяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет

18. Рецензенты: Супиев Турган Курбанович – д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Литература, использованная при подготовке протокола:

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013 г.
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко, г. Москва, 2007г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Некариозные поражения твердых тканей зуба. М.Т. Копбаева, г. Алматы, 2000 г.
- 5) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

Приложение

## Техника гигиенического ухода за полостью рта.

### Чистить зубы нужно так:

Наружные поверхности зубов



Головку зубной щетки расположить под углом 45° к зубу и проводить выметающие движения от десны

Жевательные поверхности зубов



Зубную щетку располагают горизонтально и проводят движения вперед-назад

Массаж десен



Круговыми движениями в щеткой с захватом зубов и десен при сомкнутых челюстях

Внутренние поверхности жевательных зубов



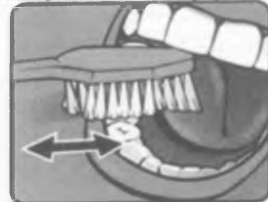
Проводят короткие выметающие движения, располагая щетку под углом к зубу

Внутренние поверхности передних зубов



Зубная щетка - вертикально. Направление движения - от десны к режущему краю зуба

Чистка зубов на стадии прорезывания



Зубы в стадии прорезывания чистят горизонтальными движениями вперед-назад

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Поверхностный кариес

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название:** Поверхностный кариес
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K02.0.-Кариес эмали
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** мКА
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год
6. **Категория пациентов:** дети
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи.

### 11. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

8. **Определение:** Кариес – это патологический процесс, который характеризуется очаговой деминерализацией эмали. Поверхностный кариес – патологический процесс, проявляющийся после прорезывания зубов, при котором происходят деминерализация и размягчение твердых тканей зуба с последующим образованием дефекта в виде полости. [1].

#### 9. Клиническая классификация кариеса [1]:

##### По последовательности возникновения

- первичный
- вторичный/рецидивный

##### По локализации

- фиссурный
- апроксимальный
- пришеечный

##### По глубине кариеса

- начальный
- поверхностный
- средний
- глубокий

##### По степени активности

- компенсированная форма
- субкомпенсированная форма
- декомпенсированная форма

##### По патоморфологическим изменениям

- кариес в стадии пятна
- кариес эмали
- средний кариес
- средний углубленный кариес
- глубокий перфоративный

**10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

**Показания для экстренной госпитализации:** не проводится

**Показания для плановой госпитализации:** не проводится

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

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

**12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** На незначительные боли от сладкого, соленого, кислого.

**Анамнез:** Не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, несоблюдение гигиены полости рта.

**12.2. Физикальное обследование:**

- неглубокая кариозная полость в пределах эмали, шероховатыми стенками и дном.
- реакция на температурной раздражитель отсутствует.

**12.3. Лабораторные исследования:**

**12.4. Инструментальные исследования.**

**Зондирование зуба:** зондирование в области пораженного участка безболезненное.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии соответствует 1,8 – 4,0 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов:** Не проводится

**12.6. Дифференциальный диагноз:**

Таблица № 1. Дифференциальный диагноз с эрозивной формой гипоплазии и меловидно-крапчатой формой флюороза.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Поверхностный кариес	на незначительные боли от сладкого, соленого, кислого.	не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, плохая гигиена полости рта	меловидное пятно с шероховатой поверхностью и размягчением болезненная реакция на температурный раздражитель отсутствует.
Пятнистая форма гипоплазии зуба	жалобы на дефект в зубе и несовершенный эстетический вид.	неблагоприятное течение беременности, частые болезни ребенка; поражение эмали появилось сразу, на прорезавшихся зубах.	недоразвитие эмали в виде пятен чаще белого, реже желтоватого цвета с четкими границами и одинаковой величины на одноименных зубах.
Пятнистая форма флюороза	жалобы на косметический дефект, коричневые пятна на зубах разной интенсивности	проживание в районах с высоким содержанием фтора в питьевой воде	меловидные, желтовато-коричневые пятна, чаще на вестибулярной поверхности резцов и клыков и окраски пятна более выражена в центральной части.

### 13. Цели лечения:

- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений;
- восстановление эстетики зубного ряда.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1. Немедикаментозное лечение:

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### 14.2. Медикаментозное лечение:

##### Лечение поверхностного кариеса [1,3]:

При поверхностном кариесе глубина поражения не выходит за пределы эмали зубов. При локализации на гладкой поверхности:

- сошлифование пораженного участка эмали зуба;
- реминерализующая терапия: электрофорез №10 с раствором кальция глюконата 10 мл.

При локализации на других поверхностях (в области жевательных бугров, фиссур, шейки зуба) производится препарирования, формирования кариозной полости и пломбирование. У детей с декомпенсированной формой кариеса после реминерализующей терапии используется метод «профилактического пломбирования»:

- формирование кариозной полости на жевательной поверхности;
- иссечение глубоких «закрытых» пигментированных фиссур в пределах эмали;

- герметизация открытых, не пигментированных фиссур.

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

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр – порошок 12,5г, жидкость 8,5 мл;
- Глассин Рест – порошок 10 г, жидкость 8 мл;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10мл, кондиционер 10мл, лак 10мл.

Композиты химического отверждения:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста -14 г;
- катализирующая паста – 14 г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 7 мл.

Харизма ППФ:

- базовая паста - 12г;
- катализирующая паста – 12 г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 2,5 мл.
- раствор кальций глюконат 10% 10 мл;
- кальций глюконат 500 мг, таб.

#### 14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

- перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Не проводится.

- перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

#### 14.2.3. Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

#### 14.3. Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):

##### 14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

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

##### 14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.): Не проводится

##### 14.4.1 хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

##### 14.4.2 хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

#### 14.5. Профилактические мероприятия:

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- Ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта;

- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта (Приложение);
- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- Проведение реминерализующей профилактики;
- Применение кальций глюконат 500мг, по 1 таб. 3 раза в день 2 недели;
- Профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

#### **14.6. Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации.**

Профилактические осмотры в зависимости от степени активности кариеса – 1-3 раза в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса (восстановление анатомической формы, функции зуба и эстетики зубного ряда)
- отсутствие развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК, ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, главный врач,
2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе
3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства»

#### **17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет**

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев, г. Алматы, 2013 г.
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко, г. Москва, 2007 г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Некариозные поражения твердых тканей зуба. М.Т. Копбаева, г. Алматы, 2001 г.
- 5) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

Техника гигиенического ухода за полостью рта.



## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Начальный кариес

#### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название: Начальный кариес
2. Код протокола:
3. Коды МКБ-10:  
K02.0.-Кариес эмали
4. Сокращения, используемые в протоколе: мКА
5. Дата разработки протокола: 2014 год.
6. Категория пациентов: дети
7. Пользователи протокола: детские стоматологи.

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

8. Определение: Кариес – это патологический процесс, который характеризуется очаговой деминерализацией эмали. Начальный кариес – (стадия пятна) протекает бессимптомно. Чаще обнаруживается при осмотрах [1,2].



## **9. Клиническая классификация кариеса [1]:**

### **По последовательности возникновения**

- первичный
- вторичный/рецидивный

### **По локализации**

- фиссурный
- апроксимальный
- пришеечный

### **По глубине кариеса**

- начальный
- поверхностный
- средний
- глубокий

### **По степени активности:**

- компенсированная форма
- субкомпенсированная форма
- декомпенсированная форма

### **По патоморфологическим изменениям**

- кариес в стадии пятна
- кариес эмали
- средний кариес
- средний углубленный кариес
- глубокий перфоративный кариес

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

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

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

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

**11.1 Основные диагностические мероприятия на амбулаторном уровне:**

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

**11.2 Дополнительные диагностические мероприятия на амбулаторном уровне:**

- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** не проводится.

**11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

**11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):**

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

## **12. Диагностические критерии:**

**12.1 Жалобы и анамнез:** жалобы отсутствуют.

**В анамнезе:** не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, несоблюдение гигиены полости рта.

**12.2 Физикальное обследование:**

- пятно с тусклой эмалью, матовым оттенком меловидного/пигментированного цвета, поверхность гладкая, плотная безболезненная.
- реакция на температурный раздражитель отсутствует.

**12.3 Лабораторные исследования.**

**12.4 Инструментальные исследования.**

**Зондирование зуба:** зондирование в области пораженного участка безболезненное.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии соответствует 1,8 – 4,0 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов:** не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз[4,5]:**

Таблица № 1. Дифференциальный диагноз с гипоплазией и флюорозом

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Начальный кариес	отсутствуют	не сбалансированное питание, преобладание углеводистой пищи, плохая гигиена полости рта.	пятно с тусклой эмалью, матовым оттенком меловидного или пигментированного цвета, поверхность гладкая, плотная безболезненная. Реакция на температурный раздражитель отсутствует.
Пятнистая форма гипоплазии зуба	жалобы на дефект в зубе и несовершенный эстетический вид.	неблагоприятное течение беременности; частые болезни ребенка; поражение эмали произошло сразу, на прорезавшихся зубах.	недоразвитие эмали в виде пятен чаще белого, реже желтоватого цвета с четкими границами и одинаковой величины на одноименных зубах.
Пятнистая форма флюороза	жалобы на косметический дефект, коричневые пятна на зубах разной интенсивности	проживание в районах с высоким содержанием фтора в питьевой воде.	меловидные, желтовато-коричневые пятна, чаще на вестибулярной поверхности резцов и клыков. И окраски пятна более выражена в центральной части.

**13. Цели лечения:**

- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений;
- восстановление эстетики зубного ряда.

**14. Тактика лечения:**

**14.1. Немедикоментозное лечение:**

- сбалансированное и рациональное питание;
- гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

## 14.2. Медикаментозное лечение:

### Лечение начального кариеса [2,3]:

При локализации на гладкой поверхности лечение проводится в 2 этапа:

- сошлифование пораженного участка эмали зуба;
- реминерализующая терапия – электрофорез №10 с раствором кальция глюконата 10% 10 мл;

При локализации на других поверхностях (в области жевательных бугров, фиссур, шейки зуба) лечение проводится в 3 этапа:

- препарирование;
- формирование кариозной полости;
- пломбирование.

#### 14.2.1 медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Стеклоиономерные цементы:

- Кетак Моляр - порошок- 12,5г, жидкость-8,5 мл;
- Глассин Рест - 10 г порошок, 8 мл жидкость;
- Цемион – порошок 20г, жидкость 10мл, кондиционер 10мл, лак 10мл.

Композиты химического отверждения:

КомпоЛайф Плюс:

- базовая паста -14г;
- катализирующая паста - 14г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 7 мл.

Харизма ППФ –

- базовая паста - 12г;
- катализирующая паста - 12г;
- бонд - 6 мл;
- протравляющий гель - 2,5 мл.
- раствор кальция глюконат 10% 10 мл;
- кальций глюконат 500 мг, таблетки.

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

14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

не проводится

14.2.3 медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

14.3 Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):

14.3.1 другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:

**14.4. Хирургическое вмешательство** (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.):

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

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

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара.
- Ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта.
- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта (Приложение).
- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде).
- Проведение реминерализующей профилактики:  
применение кальций глюконат 500 мг, по 1 таб. 3 раза в день 2 недели;  
профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

**14.6. Дальнейшее ведение, принципы диспансеризации:** Профилактические осмотры в зависимости от степени активности кариеса – 1 - 3 раза в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса (восстановление анатомической формы, функции зуба и эстетики зубного ряда);
- отсутствие развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК, ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, главный врач,
2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г. Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.
3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», врач - клинический фармаколог.

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

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович - д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы 2013 г.
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста. Л.А. Хомченко. г. Москва. 2007 г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста. Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Иекариозные поражения твердых тканей зуба. М.Т. Копбаева, г. Алматы, 2001 г.
- 5) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

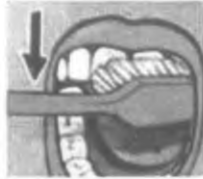
Техника гигиенического ухода за полостью рта.

**Внутренние  
поверхности  
жевательных зубов:**



Производят короткие движения, располагая щетку под углом к зубу.

**Наружные  
поверхности  
зубов:**



Головку зубной щетки располагают под углом в 45° к зубу и производят выметающие движения от десны.

**Жевательные  
поверхности  
зубов:**



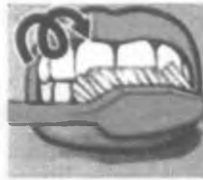
Зубную щетку располагают горизонтально и производят движения вперед-назад.

**Внутренние  
поверхности  
передних зубов:**



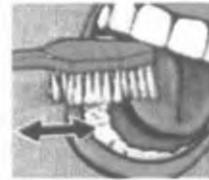
Зубную щетку располагают вертикально, направление движения — от десны к режущему краю зуба.

**Массаж  
десен:**



Заканчивают чистку зубов круговыми движениями щетки с закрытием зубов и десен при сомкнутых челюстях.

**Чистка зубов  
на стадии  
прорезывания:**



Зубы в стадии прорезывания чистят горизонтальными движениями вперед-назад, располагая зубную щетку, как показано на рисунке.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

## Декомпенсированная форма кариеса

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название:** Декомпенсированная форма кариеса.
2. **Код протокола:**
3. **Коды МКБ-10:**  
K02 Кариес зубов
4. **Сокращения, используемые в протоколе:** КПУ, кп, мКА
5. **Дата разработки протокола:** 2014 год.
6. **Категория пациентов:** дети
7. **Пользователи протокола:** детские стоматологи

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

#### 8. **Определение:**[2,3]

Декомпенсированная форма кариес зубов у детей – это хронический патологический процесс организма, характеризующийся очаговой деминерализацией тканей зуба с образованиям кариозный полости в зубе, способный на протяжении жизни ребенка обостряться, стабилизироваться, приобретать различную активность. Количество кариозных полостей, их локализация, прирост кариозных зубов определяют тяжесть клинического развития кариеса, степень активности патологического процесса.

Определение активности кариозного процесса основывается на показателях КПУ, кп, КПУ+кп. Для каждого региона определяется среднее значение индекса в каждой возрастной группе. Декомпенсированная форма кариеса или III степень активностей кариеса – это такое состояние зубов, когда индекс КПУ, кп, КПУ+кп ребенка больше, чем среднее значение интенсивности у детей данного возраста в этом регионе [1].

#### 9. **Клиническая классификация**[1].

##### **Классификация кариеса зубов у детей**

##### **По последовательности возникновения**

- Первичный
- Вторичный/рецидивный.

##### **По локализации**

- Фиссурный
- Апроксимальный
- Пришеечный

##### **По глубине кариеса**

- Начальный
- Поверхностный
- Средний
- Глубокий

### **По степени активности:**

- Компенсированная форма
- Субкомпенсированная форма
- Декомпенсированная форма

### **По патоморфологическим изменениям**

- Кариез в стадии пятна
- Кариез эмали
- Средний кариез
- Средний углубленный кариез
- Глубокий перфоративный

### **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации (плановая, экстренная):**

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

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

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

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование.

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

- электроодонтометрия;
- зондирование зуба.

**11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** Не проводится.

**11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

**11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):**

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

### **12. Диагностические критерии:**

**12.1. Жалобы:** На множественный кариез.

**Анамнез:** дети с хроническими соматическими заболеваниями, часто болеющие.

### **12.2. Физикальное обследование:**

- количество пораженных зубов в полости рта 7 и выше, в одном зубе могут быть несколько кариозных полостей, локализованных преимущественно на апроксимальных поверхностях.

### **12.3. Лабораторные исследования:**

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

**Зондирование зуба:** при зондировании определяется глубина кариозной полости и целостность дна полости зуба.

**Электроодонтометрия:** уровень показателей электроодонтометрии могут варьировать от 2,0 мкА до 150 мкА.

**12.5 Показания для консультации специалистов.** Не проводится.

**12.6 Дифференциальный диагноз:**

Таблица №1. Дифференциальный диагноз с компенсированной и субкомпенсированной формами кариеса.

Диагноз	Жалобы	Анамнез	Объективный статус
Декомпенсированная форма	на множественный кариес.	дети с хроническими соматическими заболеваниями, часто болеющие.	количество пораженных зубов в полости рта – 7 и выше, в одном зубе могут быть несколько кариозных полостей, локализованных преимущественно на апроксимальных поверхностях.
Компенсированная форма	отсутствует.	практически здоровые дети	единичные кариозные полости локализуется на жевательной поверхности
Субкомпенсированная форма	на множественный кариес.	дети с хроническими соматическими заболеваниями, часто болеющие.	количество пораженных зубов в полости рта до 7, в одном зубе могут быть несколько кариозных полостей, локализованных преимущественно на апроксимальных поверхностях.

### 13. Цели лечения:

- устранение кариесогенных факторов;
- восстановление анатомической формы и функции зуба;
- предупреждение развития осложнений;
- восстановление эстетики зубного ряда.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

- Сбалансированное и рациональное питание;
- Гигиеническое воспитание, обучение гигиене полости рта.

#### 14.2. Медикаментозное лечение.

#### Лечение декомпенсированная форма кариеса [1,3]:

Лечение поверхностного, среднего и глубокого кариеса проводится препарированием (удалением поражённых тканей) с последующим замещением дефекта- пломбированием кариозной полости:

- препарирование кариозной полости с удалением всего инфицированного дентина;
- иссечение глубоких «закрытых» пигментированных фиссур в пределах эмали;
- герметизация открытых, не пигментированных фиссур;

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

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Стеклоиономерные цементы :

- Кетак Моляр – порошок-12,5г, жидкость- 8,5 мл;
- Глассин Рест – порошок-10 г, жидкость-8 мл;



- цемион – порошок-20г, жидкость-10мл, кондиционер -10мл, лак-10мл.

Композиты химического отверждение:

КомпоЛайф Плюс:

- 14 г базовая паста;
- 14 г катализирующая паста;
- 6 мл бонд;
- 7 мл протравляющий гель.

Харизма ППФ:

- 12 г базовая паста;
- 12 г катализирующая паста;
- 6 мл бонд;
- 2,5 мл протравляющий гель.

Проведение реминерализующей терапии:

- растворкальций глюконата 10%, 10 мл;
- кальций глюконат 500 мг, таб,
- фторида натрия 2%-4мл.

**14.2.2.** Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

- перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Не проводится.

- перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

**14.2.3.** Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**14.3.** Другие виды лечения (например: лучевое и т.д.):

**14.3.1** Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

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

**14.3.3** Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи :

**14.4** Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования: при неэффективности медикаментозного лечения в течение определенного периода, при отсутствии положительной динамики основных индикаторов эффективности лечения) и др.):

**14.4.1** хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

**14.4.2** хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- Рациональное питание – уменьшение в рационе продуктов, содержащих легкоферментируемые углеводы, в первую очередь сахара;
- ежедневное употребление сырых овощей и фруктов, способствующих самоочищению полости рта.
- Гигиеническое воспитание и обучение гигиене полости рта;
- Применение фторсодержащих зубных паст (при дефиците фтора в воде);
- Проведение реминерализующей профилактики:
- кальций глюконат 500мг, по 1 таб. 3 раза в день 2 недели;
- Профилактическое запечатывание фиссур и слепых ямок.

#### **14.6 Дальнейшее ведение:**

Реминерализующая терапия проводится 1 раз в год:

- с использованием 10 % раствора глюконата кальция, фторида натрия 2%, путем аппликации или с помощью электрофореза. Длительность аппликации глюконата кальция от 5 до 20 минут, электрофореза-15-20 минут. Аппликации с раствором фторида натрия -1-2 минуты. Курс лечения 10-15 процедур. Для белых непигментированных пятен прогноз благоприятен.

**Принципы диспансеризации:** Осмотр стоматолога 1-3 раза в год.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения.**

- купирование патологического процесса (восстановление анатомической формы, функции зуба и эстетики зубного ряда);
- отсутствие развития осложнений.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Разработчики:**

1. Негаметзянов Нурислам Гарифзянович – д.м.н., главный внештатный детский стоматолог МЗСР РК. ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника», УЗ г.Алматы., главный врач

2. Суршанов Ертай Кызырович - ГКП на ПХВ «Детская стоматологическая поликлиника» УЗ г.Алматы, заместитель главного врача по лечебной работе.

3. Ахмадьяр Нуржамал Садыровна - д.м.н. врач - клинический фармаколог АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

#### **18. Рецензенты:**

Супиев Турган Курбанович – д.м.н., РГП на ПХВ «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры стоматологии и ЧЛХ ИПО.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Литература, использованная при подготовке протокола:**

- 1) Лекции по стоматологии детского возраста. авт. проф. Т.К. Супиев г. Алматы, 2013 г.
- 2) Терапевтическая стоматология детского возраста Л.А. Хомченко. г. Москва, 2007 г.
- 3) Терапевтическая стоматология детского возраста Н.В. Курякина Новгород, 2004 г.
- 4) Некариозные поражения твердых тканей зуба. М.Т. Копбаева, г. Алматы, 2001 г.
- 5) Профилактика стоматологических заболеваний. Т.К. Супиев, С.Б. Улитковский, О.М. Мирзабеков, Э.Т. Супиева. г. Алматы, 2009 г.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ОПЕРАТИВНОГО И ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

## Кондуктивная и смешанная тугоухость.

### Оперативное лечение методом имплантации среднего уха

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. **Название протокола:** Кондуктивная и смешанная тугоухость. Оперативное лечение методом имплантации среднего уха.

2. **Код протокола:**

3. **Код (коды) по МКБ-10:**

H 90.0 Кондуктивная тугоухость двусторонняя

H 90.6 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость двусторонняя

Q 16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура наружного слухового прохода

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ – аспартатаминотрансфераза;

г/л – грамм на литр;

Гц – Герц;

дБ – децибел;

ИВЛ – искусственная вентиляция легких;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

СА – слуховой аппарат;

ЭКГ – электрокардиография.

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

6. **Категория пациентов:** дети

7. **Пользователи протокола:** оториноларингологи (сурдологи).

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

8. **Определение:** Имплантация среднего уха – разновидность слухопротезирования, способствующая трансформации звуков непосредственно в колебания цепи слуховых косточек среднего уха или жидкости улитки..

9. **Классификация:** нет.

10. **Цель проведения процедуры/вмешательства:**

- частичное восстановление слуховой функции.

11. **Показания и противопоказания к процедуре/вмешательству**

11.1 **Показания к процедуре/вмешательству**

- двусторонняя кондуктивная или смешанная тугоухость при врожденных аномалиях уха, тимпаносклерозе, отосклерозе, адгезивной болезни среднего уха, а также после проведения оперативного лечения на среднем ухе, отсутствие улучшения слуха после слухоулучшающих операций;

- потеря слуха при порогах костного звукопроводения на 500 Гц не более 55 дБ, на высоких частотах – не более 75 дБ;
- разборчивость речи более 50 % на 65 дБ;
- наличие кондуктивной или смешанной тугоухости после проведения оперативного лечения на среднем ухе или аномалиях развития среднего уха при порогах костного звукопроводения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ;
- опыт использования СА воздушной проводимости и неудовлетворенность при их длительном ношении (кроме детей с врожденной аномалией наружного слухового прохода);
- стабильность слуховой функции в течение 24 месяцев;
- отсутствие обострения воспалительного процесса в среднем ухе в течение 24 месяцев.

### **11.2 Противопоказания к процедуре/вмешательству**

- выраженный сенсоневральный компонент тугоухости с повышением порогов слуха при костном звукопроведении более 55 дБ на 500 Гц, на высоких частотах более 75 дБ;
- низкий процент разборчивости речи (разборчивость речи менее 50% при интенсивности звука 65 дБ);
- спонтанные вестибулярные расстройства (эндолимфатический гидропс, посттравматическая лабиринтопатия, экстралабиринтное нарушение слуха, вертебробазилярные нарушения кровообращения);
- рецидив холестеатомы или гнойно-кариозного процесса в барабанной полости;
- наличие острой или тяжелой соматической патологии (острые заболевания дыхательных путей, острые инфекционные заболевания, выраженная гипотрофия, состояние после вакцинации (менее 10-14 дней), гипертермия неясной природы, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность, тяжелые декомпенсированные или субкомпенсированные врожденные пороки развития, туберкулез, шок и коллапс, заболеваниях печени и почек, выраженная анемия с уровнем гемоглобина менее 80 г/л, генерализованные судороги различной этиологии, злокачественные новообразования (III-IV стадии), недостаточность функции дыхания более III степени, заболевания в стадии декомпенсации, некорректируемые метаболические болезни, активность ревматического процесса 2 степени и выше, наличие гормональной терапии, гнойные болезни кожи, заразные болезни кожи (чесотка, грибковые заболевания и другие), сахарный диабет, болезни крови, тяжелые аллергические и аутоиммунные заболевания;
- наличие психических и грубых неврологических нарушений (психические заболевания с десоциализацией личности (F00; F02; F03; F05; F10–F29; F63; F72–F73);
- ретрокохлеарная патология.

## **12. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий**

### **12.1 Основные диагностические мероприятия:**

- ОАК;
- коагулограмма (тромбоциты, АЧТВ, ПТИ, ПТВ, фибриноген);
- ОАМ;

- ЭКГ;
- консультация стоматолога;
- определение группы крови (в предоперационном периоде);
- определение резус фактора (в предоперационном периоде);
- биохимический анализ крови (общий белок, глюкоза, общий билирубин, АЛТ, АСТ, креатинин, сывороточное железо);
- тимпанометрия (в предоперационном периоде).

### 12.2 Дополнительные диагностические мероприятия:

- электронейромиография (в послеоперационном периоде в случаях осложнения после проведения имплантации среднего уха при нейропатии лицевого нерва).

### 13. Требования к проведению процедуры /вмешательства

#### Требования к соблюдению мер безопасности, санитарно-противоэпидемиологическому режиму:

Меры безопасности и противоэпидемиологический режим согласно Санитарным правилам «Санитарно-эпидемиологические требования к объектам здравоохранения», утвержденным постановлением Правительства Республики Казахстан от 17 января 2012 года № 87.

**Требования к оснащению:** согласно приказу Министра здравоохранения Республики Казахстан от 16 ноября 2012 года № 801 «Об утверждении Положения о деятельности организаций Здравоохранения, оказывающих оториноларингологическую помощь в Республике Казахстан».

#### Требования к расходным материалам:

Имплант среднего уха

#### Требования к подготовке пациента к операции:

- проведение очистительной клизмы накануне вечером перед операцией;
- удаление волос на стороне оперируемого уха накануне вечером перед операцией;
- в день операции пациента не кормить;
- периоперационная профилактика;
- премедикация за 30 минут до начала операции.

Таблица 1 Схема периоперационной профилактики

Вид операции	Схема АП	Альтернативный антибиотик для АП
Кохлеарная имплантация	цефалоспорины 1 поколения: цефазолин, 50-100 мг/кг, внутривенно, однократно за 30-60 минут до операции, или пенициллины в комбинации с ингибиторами бета - лактамаз: амоксициллин + клавулановая кислота 30 мг/кг, внутривенно однократно за 30-60 минут до операции, или интраоперационно.	гликопептиды (гликопептиды могут использоваться для профилактики у пациентов с аллергией к пенициллину в большинстве операций, связанных с установкой имплантов): ванкомицин: 15 мг/кг в/в инфузия, продолжительность инфузии должна быть не менее 60 минут.

#### Методика проведения операции:

Укладка: Ребенок лежит на операционном столе на спине, голова повернута набок, оперируемый участок в области уха обнажен.

Наркоз: эндотрахеальный комбинированный с применением миорелаксантов и ИВЛ

**1 этап:**

Разметку (рисунок 1) проводят вдоль переходной складки ушной раковины, с учетом места для корпуса импланта, которая должна находиться вдоль линии temporalis.



Рисунок 1 - Разметка

**2 этап:**

Разрез (рисунок 2) проводят вдоль переходной складки ушной раковины, отступая от нее на 1 см. Нижняя точка разреза находится вблизи верхушки сосцевидного отростка. Разрез кожи продлевают выше уровня верхнего края ушной раковины на 2 см., направление этой части разреза строго вертикальное, а форма линейная.



Рисунок 2 - Разрез

### 3 этап:

После разведения кожного разреза и обнажения надкостницы и фасции височной мышцы надкостничный лоскут отсепааровывают и смещают вперед, укладывают ранорасширитель (рисунок 3).

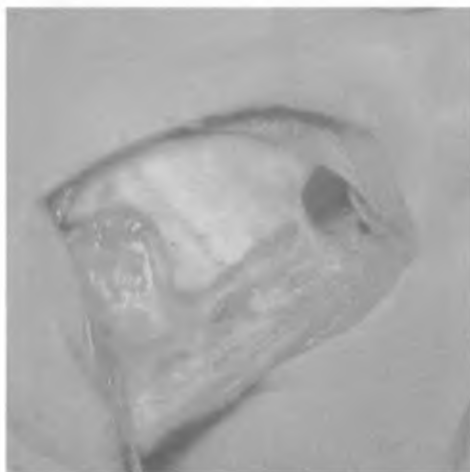


Рисунок 3 - формирование кожных и надкостничных лоскутов

### 4 этап:

Кортикальную мастоидотомию выполняют режущей фрезой в обычных границах до вскрытия антрума. Далее продолжают мастоидотомию с использованием операционного микроскопа, фрез режущих и алмазных. При кондуктивной и смешанной тугоухости, FMT располагается перпендикулярно мембране круглого окна и закрывается фасцией (рисунок 4).

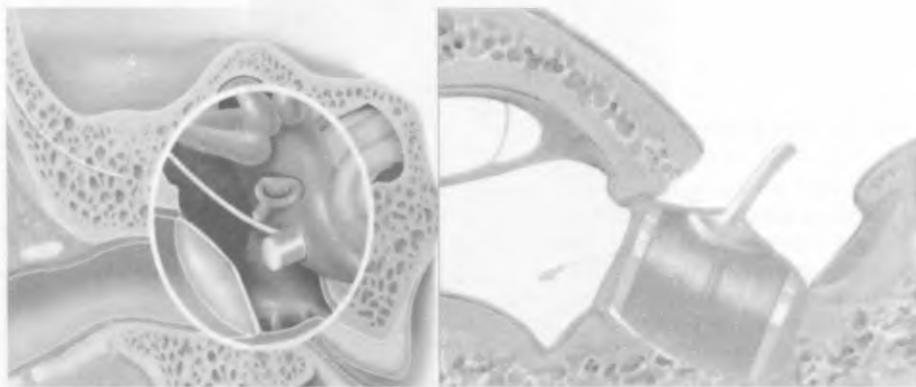


Рисунок 4 – расположение FMT

При наличии полноценной цепи слуховых косточек FMT устанавливается на длинную ножку наковальни при помощи титанового зажима. FMT должен находиться близко и параллельно стремечку (рисунок 5).

Приемник-стимулятор фиксируется поднадкостнично.

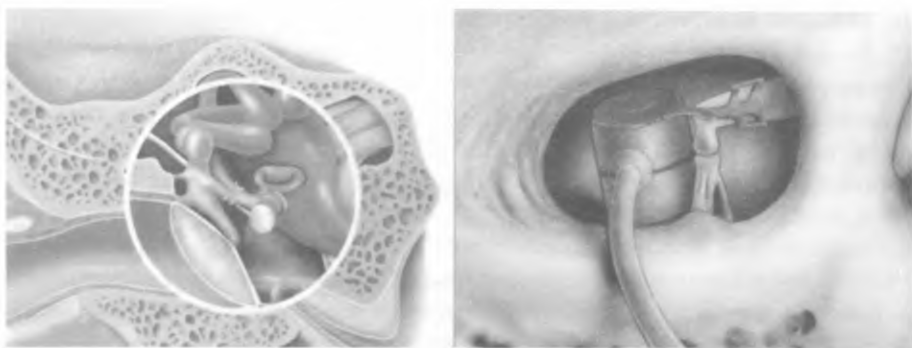


Рисунок 5 – расположение ФМТ при наличии полноценной цепи слуховых косточек

#### 5 этап:

После установки импланта надкостничный лоскут фиксируют швами на прежнее место к краям фасции и надкостницы. Разрез мягких тканей зашивают послойно. Шов кожи может быть обвивным, узловым, внутрикожным. (Рисунок 6)

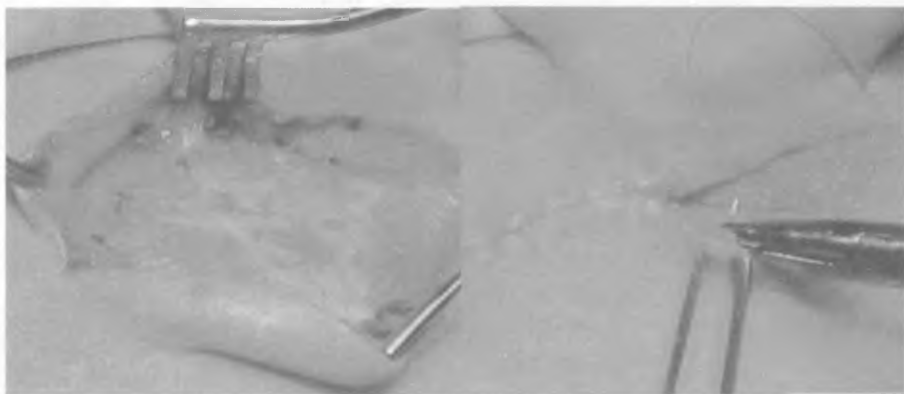


Рисунок 6 – Послойное ушивание, наложение шва

#### 14. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

Восстановление слуховой функции в аудиопроцессоре до I степени тугоухости.

#### III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

##### 15. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

1. Кириллова Мария Николаевна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С. Д. Асфендиярова» МЗ РК, главный внештатный детский сурдолог Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан;

2. Медеулова Айгуль Рахмановна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова» МЗ РК, руководитель центра ЛОР и Сурдологии, врач хирург-оториноларинголог высшей категории.



**16. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

**17. Рецензент:**

Кузовков Владислав Евгеньевич – доктор медицинских наук, врач-оториноларинголог высшей категории, отохирург Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, эксперт Международного объединения ведущих медицинских центров слуховой имплантации (HEARING).

**18. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 5 лет, либо при поступлении новых данных по диагностике и лечению соответствующего заболевания, состояния или синдрома.

**19. Список использованной литературы:**

- 1) Indications of vibrant soundbridge implantation. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2013 Aug;27(16):871-3.
- 2) Indications and candidacy for active middle ear implants. Wagner F., Todt I., Wagner J., Ernst A. Adv Otorhinolaryngol. 2010;69:20-6.
- 3) Mastoid cavity obliteration and Vibrant Soundbridge implantation for patients with mixed hearing loss. Ihler F., Köhler S., Meyer A.C., Blum J., Strenze N., Matthias C., Canis M. Laryngoscope. 2014 Feb;124(2):531-7.
- 4) Vibroplasty for mixed and conductive hearing loss. Luers J.C., Hüttenbrink K.B., Zahnert T., Bornitz M., Beutner D. Otol Neurotol. 2013 Aug;34(6):1005-12.
- 5) Vibrant soundbridge: a new implantable alternative to conventional hearing AIDS in children. Sia K.J., Chai C.K., Tang I.P., Prepageran N. Med J Malaysia. 2012 Dec;67(6):625-6.
- 6) Consensus Statement on Round Window Vibroplasty. Beltrame A.M., Todt I., Sprinzi G., Profant M., Schwab B. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2014 May 19.
- 7) Treatment of the atretic ear with round window vibrant soundbridge implantation in infants and children: electrocochleography and audiologic outcomes. Mandalà M., Colletti L., Colletti V. Otol Neurotol. 2011 Oct;32(8):1250-5.
- 8) Middle Ear Surgery, Klaus Jahnke, Thieme, 2011.
- 9) Active Middle Ear Implants, Klaus Böhme, Karger Medical and Scientific Publishers, 2010.
- 10) Vibroplasty in mixed and conductive hearing loss: comparison of different coupling methods. Vyskocil E., Riss D., Honeder C., Arnoldner C., Hamzavi J.S., Baumgartner W.D., Flak S., Gstoettner W. Laryngoscope. 2014 Jun;124(6):1436-43.
- 11) The Lübeck flowchart for functional and aesthetic rehabilitation of aural atresia and microtia. Frenzel H., Schönweiler R., Hanke F., Steffen A., Wollenberg B. Otol Neurotol. 2012 Oct;33(8):1363-7.
- 12) Experience with the Vibrant Soundbridge RW-Coupler for round window Vibroplasty with tympanosclerosis. Iwasaki S., Suzuki H., Moteki H., Miyagawa M., Takumi Y., Usami S. Acta Otolaryngol. 2012 Jun;132(6):676-82.
- 13) «Руководство по клинической аудиологии», Таварткиладзе Г. А., М., 2014 г.

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ОПЕРАТИВНОГО И ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

## Кохлеарная имплантация

### I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

**1. Название протокола:** Кохлеарная имплантация

**2. Код протокола:**

**3. Код (коды) по МКБ-10:**

H 90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

H 90.6 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

H 93.2 Другие аномалии слухового восприятия

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ – аспаратаминотрансфераза;

дБ – децибел;

ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия;

ИВЛ – искусственная вентиляция легких;

КИ – кохлеарная имплантация;

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы;

мм – миллиметр;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

СА – слуховой аппарат;

см – сантиметр;

ЭКГ – электрокардиография.

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

**6. Категория пациентов:** дети

**7. Пользователи протокола:** оториноларингологи (сурдологи).

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

**8. Определение:**

КИ – высокотехнологичная операция, в процессе которой во внутреннее ухо пациента вводится система электродов, обеспечивающих восприятие звуковой информации посредством электрической стимуляции сохранившихся волокон слухового нерва.

**9. Классификация:** нет.

**10. Цель проведения процедуры/вмешательства:**

- частичное восстановление слуховой функции.

**10.1 Показания к процедуре/вмешательству**

- двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени;
- двусторонняя глухота;

- аудиторная нейропатия при условии неэффективности или низкой эффективности слухопротезирования;
- низкая эффективность слухопротезирования (пороги слуха в СА в свободном звуковом поле в диапазоне 500 – 4000 Гц составляют 55 дБ и более, разборчивость многосложных слов менее 40 %, односложных – менее 20 %, наличие положительной динамики развития слуховых реакций только на неречевые звуки после 6 месяцев постоянного использования СА, отсутствие динамики речевого развития при условии постоянного ношения СА).

### **10.2 Противопоказания к процедуре/вмешательству**

- ретрокохлеарная патология, кроме аудиторной нейропатии;
- полная или значительная оссификация улитки в случае отсутствия возможности введения цепочки электродов;
- наличие острой или тяжелой соматической патологии (острые заболевания дыхательных путей, острые инфекционные заболевания, выраженная гипотрофия, состояние после вакцинации (менее 10-14 дней), гипертермия неясной природы, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность, тяжелые декомпенсированные или субкомпенсированные врожденные пороки развития, туберкулез, шок и коллапс, заболеваниях печени и почек, выраженная анемия с уровнем гемоглобина менее 80 г/л, генерализованные судороги различной этиологии, злокачественные новообразования (III-IV стадии), недостаточность функции дыхания более III степени, заболевания в стадии декомпенсации, некорректируемые метаболические болезни, активность ревматического процесса 2 степени и выше, наличие гормональной терапии, гнойные болезни кожи, заразные болезни кожи (чесотка, грибковые заболевания и другие);
- наличие психических и грубых неврологических нарушений (эпилепсия, эпилептическая готовность, психические заболевания с десоциализацией личности (F 00; F 02; F 03; F 05; F 10–F 29; F 63; F 72–F 73).

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

### **11.2 Основные диагностические мероприятия:**

- ОАК;
- коагулограмма (тромбоциты, АЧТВ, ПТИ, ПТВ, фибриноген);
- ОАМ;
- ЭКГ;
- консультация стоматолога;
- определение группы крови (в предоперационном периоде);
- определение резус фактора (в предоперационном периоде);
- биохимический анализ крови (общий белок, глюкоза, общий билирубин, АЛТ, АСТ, креатинин, сывороточное железо);
- тимпанометрия (в предоперационном периоде);
- телеметрия импеданса электродов импланта (интраоперационно);
- телеметрия нервного ответа слухового нерва (интраоперационно);
- регистрация акустического рефлекса (интраоперационно);
- рентгенография костей черепа (в послеоперационном периоде).

## 11.2 Дополнительные диагностические мероприятия:

- электронейромиография (в послеоперационном периоде в случаях осложнения после проведения КИ/ при нейропатии лицевого нерва).

## 12. Требования к проведению процедуры /вмешательства

### Требования к соблюдению мер безопасности, санитарно-противоэпидемическому режиму:

Меры безопасности и противоэпидемический режим согласно Санитарным правилам «Санитарно-эпидемиологические требования к объектам здравоохранения», утвержденным постановлением Правительства Республики Казахстан от 17 января 2012 года № 87.

**Требования к оснащению:** согласно приказу Министра здравоохранения Республики Казахстан от 16 ноября 2012 года № 801 «Об утверждении Положения о деятельности организаций Здравоохранения, оказывающих оториноларингологическую помощь в Республике Казахстан».

### Требования к расходным материалам:

#### Кохлеарный имплант

#### Требования к подготовке пациента к операции:

- проведение очистительной клизмы накануне вечером перед операцией;
- удаление волос на стороне оперируемого уха накануне вечером перед операцией;
- в день операции пациента не кормить;
- периперационная профилактика;
- премедикация за 30 минут до начала операции;

Таблица 1 Схема периперационной профилактики

Вид операции	Схема АП	Альтернативный антибиотик для АП
Кохлеарная имплантация	цефалоспорины I поколения:цефазолин, 50-100 мг/кг, внутривенно, однократно за 30-60 минут до операции, или пенициллины в комбинации с ингибиторами бета - лактамаз:амоксциллин+клавулановая кислота 30 мг/кг, внутривенно однократно за 30-60 минут до операции, или интраоперационно.	гликопептиды (гликопептиды могут использоваться для профилактики у пациентов с аллергией к пенициллину в большинстве операций, связанных с установкой имплантов): ванкомицин: 15 мг/кг в/в инфузия, продолжительность инфузии должна быть не менее 60 минут.

### Методика проведения операции:

Укладка: Ребенок лежит на операционном столе на спине, голова повернута набок, оперируемый участок в области уха обнажен.

Наркоз: эндотрахеальный комбинированный с применением миорелаксантов и ИВЛ

#### 1 этап:

Разметку (рисунок 1) проводят вдоль переходной складки ушной раковины, с учетом места для корпуса импланта, которая должна находиться вдоль линии *terporalis*.



Рисунок 1 - Разметка

**2 этап:**

Разрез (рисунок 2) проводят вдоль переходной складки ушной раковины, отступая от нее на 1 см. Нижняя точка разреза находится вблизи вершины сосцевидного отростка. Разрез кожи продлевают выше уровня верхнего края ушной раковины на 2 см., направление этой части разреза строго вертикальное, а форма линейная.



Рисунок 2 - Разрез

**3 этап:**

После разведения кожного разреза и обнажения надкостницы и фасции височной мышцы надкостничный лоскут отсепааровывают и смещают вперед, укладывают ранорасширитель. (Рисунок 3)

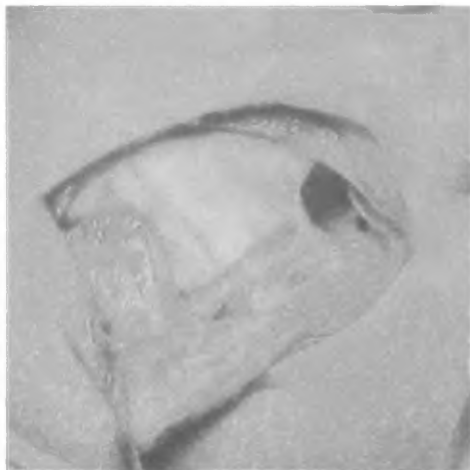


Рисунок 3 - формирование кожных и надкостничных лоскутов

**4 этап:**

Кортикальную мастоидотомию выполняют режущей фрезой в обычных границах до вскрытия антрума. Далее продолжают мастоидотомию с использованием операционного микроскопа, фрез режущих и алмазных. В результате мастоидотомии должны быть видны следующие анатомические ориентиры: наковальня - задний ее край и кончик короткого отростка, ампула горизонтального и полукружного канала, канал тимпанальной части лицевого нерва, гребень двубрюшной мышцы в области верхушки сосцевидного отростка. Последнее образование указывает на близость шилососцевидного отверстия и служит топографической границей для мастоидотомии в этом направлении. Задняя костная стенка наружного слухового прохода должна быть максимально истончена. Далее задняя производится тимпанотомия. Ее границами являются барабанная струна впереди, лицевой нерв сзади.

При наличии аномалии развития или анатомических особенностей (например, латеропозиция сигмовидного синуса), доступ осуществляется без вскрытия сосцевидного отростка посредством формирования узкого (2 мм) туннеля из кости задней стенки наружного слухового прохода.

**5 этап:**

Кохлеостому выполняют алмазной фрезой диаметром 1 мм. через промонториальную стенку или если позволяет анатомия, просто вскрытием мембраны круглого окна.

**6 этап:**

Формирование ложа для приемника-стимулятора на возможную глубину – до появления «стеклянной» пластинки кости свода черепа. Приемник-стимулятор ориентирован на поверхности черепа так, что его верхний край располагается вдоль края разреза надкостницы (Рисунок 4).



Рисунок 4 – Ложе для приемника-стимулятора

**7 этап:**

Электродная решетка вводится в тимпанальную лестницу через кохлеостому или через круглое окно до метки, так, чтобы полукольца электродов были направлены в сторону модиолюса. Провод укладывают в мастоидальную полость без «эффекта пружины». Кохлеостому и тимпаностому закрывают фрагментом мышцы, фасции. (Рисунок 5)

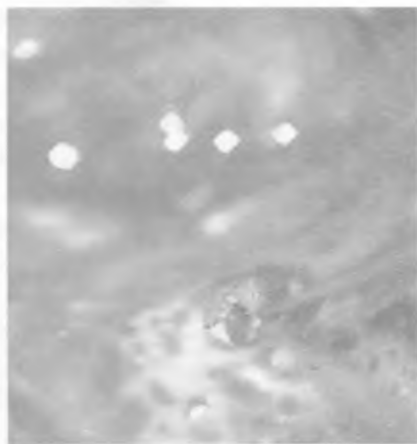


Рисунок 5 – Введение активного электрода

**8 этап:**

Проверка работы импланта производится после того, как активный электрод введен в полость улитки. При этом передатчик прикладывается к приемнику-стимулятору импланта и при помощи программы врачом оториноларингологом (сурдологом) производятся следующие измерения:

– телеметрия импеданса электродов слухового импланта (статус всех каналов активного электрода – «ОК», в случае неполного введения активного электрода не введенные каналы отключаются);

– регистрация акустического рефлекса – врач оториноларинголог (сурдолог) подает электрические стимулы, хирург в это время наблюдает за ответом стременной мышцы;

– телеметрия нервного ответа слухового нерва проводится автоматически при помощи программного обеспечения.

В дальнейшем все эти измерения используются врачом оториноларингологом (сурдологом) при подключении и настройках речевого процессора системы кохлеарной имплантации.

#### **9 этап:**

После проведения проверки работы импланта надкостничный лоскут фиксируют швами на прежнее место к краям фасции и надкостницы. Разрез мягких тканей зашивают послойно. Шов кожи может быть обвивным, узловым, внутрикожным. (Рисунок 6)

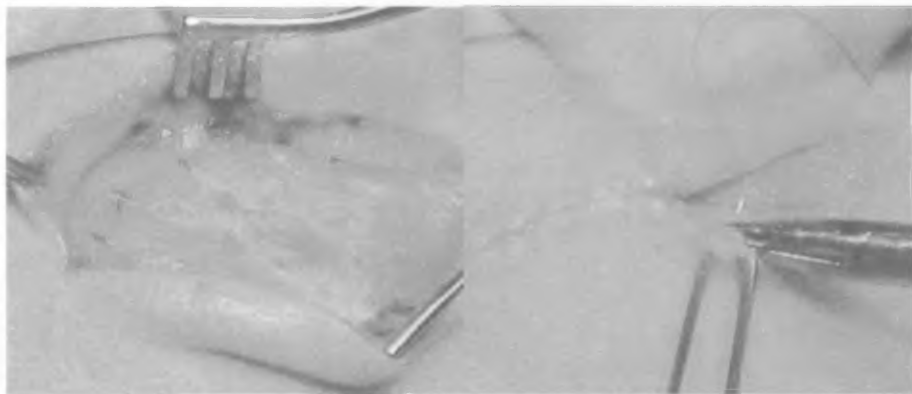


Рисунок 6 – Послойное ушивание, наложение шва

### **13. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

Восстановление слуховой функции в речевом процессоре до I степени тугоухости. Рентгенография височной кости по Стенверсу - активный электрод в полости улитки, выполняет весь ее ход.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **14. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

1. Кириллова Мария Николаевна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С. Д. Асфендиярова» МЗ РК, главный внештатный детский сурдолог Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан;

2. Медеулова Айгуль Рахмановна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова» МЗ РК, руководитель центра ЛОР и Сурдологии, врач хирург-оториноларинголог высшей категории.

**15. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.



## 16. Рецензент:

Кузовков Владислав Евгеньевич – доктор медицинских наук, врач-оториноларинголог высшей категории, отохирург Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, эксперт Международного объединения ведущих медицинских центров слуховой имплантации (HEARRING).

**17. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 5 лет, либо при поступлении новых данных по диагностике и лечению соответствующего заболевания, состояния или синдрома.

## 18. Список использованной литературы:

- 1) Национальное руководство «Болезни уха, горла, носа в детском возрасте», Российская ассоциация ЛОР, педиатров, 2011 г.
- 2) «Кохлеарная имплантация у детей (методы обследования, отбор кандидатов и хирургическое лечение)», Методические рекомендации, Астана-Алматы, 2008 г.
- 3) Dexamethasone therapy for children with bacterial meningitis. Meningitis Study Group. *Pediatrics*. 1995 Jan; 95(1):21-8. Wald E.R., Kaplan S.L., Mason E.O. Jr., Sabo D., Ross L., Arditi M., Wiedermann B.L., Barson W., Kim K.S., Yogov R.
- 4) Pediatric bacterial meningitis prognosis and antibiotic treatment. Article in Japanese. *KansenshogakuZasshi*. 2011 Mar; 85(2):150-4. Sakata H., Sunakawa K., Nonoyama M., Sato Y., Haruta T., Ouchi K., Yamaguchi S.
- 5) Sensorineural hearing loss in children. Smith R.J., Bale J.F. Jr., White K.R. *Lancet*. 2005 Mar 5-11; 365 (9462): 879-90.
- 6) Sensorineural hearing loss in children. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J. *Ir Med J*. 2010 Feb; 103(2): 51-4.
- 7) FDA strengthens labeling for long-acting penicillins. Stokowski L.A. *Adv Neonatal Care*. 2005 Jun; 5(3): 123-4.
- 8) Adverse effects associated with inadvertent intravenous penicillin G procaine-penicillin G benzathine administration in two dogs and a cat. Kaplan M.I., Lee J.A., Hovda L.R., Brutlag A. *J Am Vet Med Assoc*. 2011 Feb 15; 238(4):507-10.
- 9) Acute syphilitic posterior placoidchorioretinitis after an intravitreal triamcinolone acetonide injection. Erol N, Tophas S. *Acta Ophthalmol Scand*. 2006 Jun; 84(3):435.
- 10) The effects of propofol and sevoflurane on the QT interval and transmural dispersion of repolarization in children. *Anesth Analg*. 2005 Jan; 100(1):71-7. Whyte S.D., Booker P.D., Buckley D.G.
- 11) A comparison of the effect on dispersion of repolarization of age-adjusted MAC values of sevoflurane in children. *Anesth Analg*. 2007 Feb; 104(2):277-82.
- 12) Whyte S.D., Sanatani S., Lim J., Booker P.D. on middle ear pressure. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2010 December; 30(6): 285.
- 13) Early vancomycin therapy and adverse outcomes in children with pneumococcal meningitis. *Pediatrics*. 2006 May; 117(5):1688-94. Buckingham S.C., McCullers J.A., Luján-Zilbermann J., Knapp K.M., Orman K.L., English B.K.
- 14) Sensorineural hearing loss in children. *Ir Med J*. 2010 Feb; 103(2):51-4. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J.

- 15) Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear.* 1998 Oct; 19(5):339-54. Bess F.H., Dodd-Murphy J., Parker R.A.
- 16) Progressive hearing loss in hearing impaired children: immediate results of antiphlogistic-rheologic infusion therapy. *Int. J. PediatrOtorhinolaryngol.* 2001 Feb;57(2):129-36. Streppel M., Wittekindt C., von Wedel H., Walger M., Schöndorf H.J., Michel O., Stennert E.
- 17) A rare cause of facial nerve palsy in children: hyperostosis corticalisgeneralisata (Van Buchem disease). Three new pediatric cases and a literature review. *Eur J Paediatr Neurol.* 2012 Nov;16(6):740-3. Van Egmond M.E., Dikkers F.G., Boot A.M., van Lierop A.H., Papapoulos S.E., Brouwer O.F.
- 18) Drug therapy in sensorineural hearing loss in childhood. *LaryngolRhinolOtol* (Stuttg). 1987 Dec; 66(12):664-6. Nickisch A., Heinemann M., Gross M. *KlinikfürKomunikationsstörungen, Johannes-Gutenberg-Universität, Mainz.*
- 19) Different forms of drug therapy for progressive sensorineural hearing loss in childhood. *LaryngolRhinolOtol* (Stuttg). 1988 Oct; 67(10):498-500. Nickisch A., Heinemann M., Gross M.
- 20) Effect of total intravenous anaesthesia on intraoperative monitoring of Cochlear implant function in paediatric patients. *Cochlear Implants Int.* 2013 Mar. Jana JJ, Vaid N, Shanbhag J.
- 21) Sudden sensorineural hearing loss. *Med Clin. North Am.* 1991 Nov; 75(6):1239-50. Shikowitz M.J.
- 22) A new structural rearrangement associated to Wolfram syndrome in a child with a partial phenotype. *Gene.* 2012 Nov 1; 509(1):168-72. Elli FM, Ghirardello S., Giavoli C., Gangi S., Dioni L., Crippa M., Finelli P., Bergamaschi S., Mosca F., Spada A., Beck-Peccoz P.
- 23) «Кохлеарная имплантация», Таварткиладзе Г.А., Учебное пособие. - М., 2000 г.
- 24) «Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых», Королева И.В., Каро, М., 2012 г.
- 25) «Введение в аудиологию и слухопротезирование», Королева И.В., Каро, М., 2012 г.
- 26) «Руководство по клинической аудиологии», Таварткиладзе Г. А., М., 2014 г.
- 27) Cochlear implant complications in 403 patients: Comparative study of adults and children and review of the literature. Farinetti A., Ben Gharbia D., Mancini J., Roman S., Nicollas R., Triglia J.M. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2014 Jun;131(3):177-82.
- 28) The evolution of surgical interventions for cochlear implantation at the Russian Research and Practical Centre of Audiology and Hearing Rehabilitation. Fedoseev V., Dmitriev N.S. *VestnOtorinolaringol.*2014;(2):17-20.
- 29) Multicentre investigation on electrically evoked compound action potential and stapedius reflex: how do these objective measures relate to implant programming parameters? Van Den Abbeele T., Noël-Petroff N., Akın I., Caner G., Olgun L., Guiraud J., Truy E., Attias J., Raveh E., Belgin E., Sennaroglu G., Basta D., Ernst A., Martini A., Rosignoli M., Levi H., Elidan J., Bnghalem A., Amstutz-Montadert I.,

Lerosey Y., De Vel E., Dhooge I., Hildesheimer M., Kronenberg J., Arnold L. Cochlear Implants Int. 2012 Feb;13(1):26-34.

30) ESRT, ART, and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. Walkowiak A., Lorens A, Kostek B, Skarzynski H,1:482-4.

31) ESRT and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. Lorens A., Walkowiak A., Piotrowska A., Skarzynski H., Anderson I. Cochlear Implants Int. 2004 Mar; 5(1):28-37.

32) Effectiveness of cochlear implantation in children with auditory neuropathy and cochlear nerve aplasia. Huang L.H., Zhang Y.M., Zhang J.P., Chen X.Q., Mo L.Y., Liu H., Liu B., Li Y.X., Gong S.S., Han D.M. ZhonghuaEr Bi Yan HouTou Jing WaiKeZaZhl.2013 Aug; 48(8):644-9.

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Двусторонняя нейросенсорная тугоухость

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

**1. Название протокола:** Двусторонняя нейросенсорная тугоухость

**2. Код протокола:**

**3. Коды МКБ-10:**

H 90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

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

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ – аспаратаминотрансфераза;

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время;

г – грамм;

Гц – Герц;

дБ – децибел;

ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия;

ИВЛ – искусственная вентиляция легких;

кг – килограмм;

КИ – кохлеарная имплантация;

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы;

мг – миллиграмм;

мл – миллилитр;

НСТ – нейросенсорная тугоухость;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

ПМПК – психолого-медико-педагогическая консультация;

ПМСП – первичная медико-санитарная помощь;

ПТИ – протромбиновый индекс;

ПТВ – протромбиновое время;

СА – слуховой аппарат;

сут – сутки;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ЦНС – центральная нервная система;

ч – час.

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

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** оториноларингологи (сурдологи), врачи общей практики, педиатры, сурдопедагоги, логопеды, психологи

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

### **8. Определение:**

**Нейросенсорная тугоухость** – потеря слуха, вызванная поражением структур внутреннего уха, преддверно-улиткового нерва или центральных отделов слухового анализатора. [1, 2]

### **9. Клиническая классификация нейросенсорной тугоухости:**

**По этиологии** [1, 2]:

**Внутриутробные заболевания со следующими подтипами:**

- генетические (самостоятельные или в синдромах);
- приобретенные (сифилис, краснуха и т.д.);
- медикаментозные (препараты ототоксического действия).

**Болезни новорожденных:**

- генетические;
- приобретенные после рождения (аноксия и асфиксия, травма, несовместимость крови).

**Поздние заболевания:**

- генетические (самостоятельные или в синдроме, у взрослых наследственно-дегенеративные или старческие);
- приобретенные (инфекционно-бактериальные, спирохетические, вирусные);
- иммунологические (аллергические, аутоиммунные);
- токсические (медикаментозные, т.е. лабиринтотоксические, кохлеотоксические, вестибулотоксические и отравления тяжелыми металлами);
- эндокринные и метаболические;
- травматические (физическая травма, акустическая, вызванная шумом, баротравма и т.д.);
- сосудистые;
- неврологические;
- заболевания костей;
- новообразования;
- гематологические;
- идиопатические.

## **По степени снижения слуха [26]:**

- I степень — средняя потеря слуха от 26 до 40 дБ;
- II степень — средняя потеря слуха от 41 до 55 дБ;
- III степень — средняя потеря слуха от 56 до 70 дБ;
- IV степень — средняя потеря слуха от 71 до 90 дБ;
- Глухота — средняя потеря слуха 91 дБ и выше.

## **10. Показания для госпитализации**

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

**Показания для плановой госпитализации** [23, 24, 25, 26, 32]:

- двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени;
- двусторонняя глухота.

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

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

- тимпанометрия [23, 24, 25, 26];
- регистрация акустического рефлекса [23, 24, 25, 26];
- регистрация ЗВОАЭ [23, 24, 25, 26];
- регистрация КСВП [23, 24, 25, 26];
- регистрация стационарных слуховых вызванных потенциалов на частотно-модулированный тон (детям в возрасте до 5 лет) [23, 24, 25, 26];
- тональная пороговая аудиометрия (детям в возрасте от 6 лет и старше) [23, 24, 25, 26];
- сурдопедагогическое обследование состояния слуха пациента [23, 24, 25, 26].

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

- ЭЭГ [23, 24, 25, 26];
- тональная пороговая аудиометрия в свободном звуковом поле со СА (детям в возрасте от 6 лет и старше при направлении на кохлеарную имплантацию) [23, 24, 25, 26];
- речевая аудиометрия со СА (детям в возрасте от 6 лет и старше при направлении на кохлеарную имплантацию) [23, 24, 25, 26];
- обследование сурдопедагогом настройки СА [23, 24, 25, 26];
- компьютерная томография пирамид височных костей [23, 24, 25, 26].

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- коагулограмма (тромбоциты, АЧТВ, ПТИ, ПТВ, фибриноген);
- ОАМ;
- ЭКГ;
- биохимический анализ крови (общий белок, глюкоза, общий билирубин, АЛТ, АСТ, креатинин, сывороточное железо).

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

- определение группы крови (в предоперационном периоде);

- определение резус фактора (в предоперационном периоде);
- тимпанометрия (в предоперационном периоде);
- телеметрия импеданса электродов импланта (интраоперационно);
- телеметрия нервного ответа слухового нерва (интраоперационно);
- регистрация акустического рефлекса (интраоперационно);
- рентгенография костей черепа (в послеоперационном периоде).

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- электронейромиография (в послеоперационном периоде в случаях осложнения после проведения КИ/ при нейропатии лицевого нерва).

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

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1 Жалобы и анамнез [23, 24, 25, 26]:**

#### **Жалобы на:**

- снижение остроты или полную потерю слуха;
- отставание в речевом развитии.

#### **Анамнез:**

##### **Наличие в анамнезе:**

- указания возраста, в котором впервые обнаружено нарушение слуха/речи;
- наличие факторов риска в период беременности (возраст матери более 40 лет, близкородственные браки, ранние, поздние, длительно текущие гестозы, угроза прерывания беременности, перенесенные инфекционные и вирусные заболевания во время беременности, новообразования матки, ягодичное или тазовое предлежание плода, центральное расположение плаценты, частичная отслойка плаценты, кровотечение);
- наличие отягощенного акушерского анамнеза (стремительные, запоздалые, преждевременные, затяжные роды, наложение акушерских щипцов, кесарево сечение);
- наличие в анамнезе ребенка или матери во время беременности информации о перенесенной инфекции (менингит, грипп, корь, краснуха, ангина, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз, хламидиоз, трихомониаз, СПИД, сифилис, вирусный гепатит);
- наличие отягощенного перинатального анамнеза (недоношенность, переношенность, асфиксия, гипоксия, гипербилирубинемия, гемолитическая болезнь новорожденных, тяжелые гипоксические, ишемические, геморрагические поражения ЦНС, внутричерепная родовая травма, очень низкая и экстремально низкая масса тела, длительное применение ИВЛ у новорожденных – более 96 часов);
- наличие синдромальной патологии и врожденных пороков развития у новорожденных (челюстно-лицевого скелета, уха);
- наличие положительного результата аудиологического скрининга новорожденного или ребенка раннего возраста на выявление тугоухости (заключение ЗВОАЭ «не прошел»);

- применение препаратов ототоксического действия (антибиотики группы аминогликозидов (стрептомицин, неомицин, канамицин, мономицин, гентамицин, тобрамицин, амикацин), антибиотики группы макролидов (азитромицин, кларитромицин, эритромицин, жозамицин, mideкамицин, рокситромицин, спирамицин), полимиксин В, антибиотики группы тетрациклинов (тетрациклин), гликопептид (ванкомицин), хлорамфениколы (хлорамфеникол (левомицетин), петлевые диуретики (производные этакриновой кислоты, фуросемид, буметадин), нестероидные противовоспалительные препараты (ацетилсалициловая кислота, натрия салицилат), мышьяковистые препараты (осарсол, стоварсол), противомаларийные средства (хинин);
- отягощенная наследственность (наличие родственников с нарушением остроты слуха);
- наличие травм головы.

### **12.2 Физикальное обследование:**

Ринофарингоскопия: картина носоглотки без патологии.

Отоскопия: признаки нормальной барабанной перепонки.

При нейропатии лицевого нерва (в послеоперационном периоде после КИ): асимметрия лица, сглаживание носогубной складки, опущение угла рта, неполное смыкание века, симптом «паруса» на стороне оперированного уха.

При вестибулярных нарушениях (в послеоперационном периоде после КИ): тошнота, рвота, головокружение, шаткая походка, неустойчивая поза Ромберга, нечеткая пальценосовая проба.

### **12.3 Лабораторные исследования:**

#### **12.4 Инструментальные исследования [23, 24, 25, 26]:**

**Тимпанометрия:** тип тимпанограммы «А».

**Регистрация акустического рефлекса:**

- НСТ I-II степени – заключение «зарегистрирован»;
- НСТ III-IV степени – заключение «не зарегистрирован».

**Регистрация ЗВОАЭ:** заключение «не прошел».

**Регистрация КСВП:** наличие/отсутствие визуальной детекции V пика.

**Регистрация стационарных слуховых вызванных потенциалов на частотно-модулированный тон:** средняя потеря слуха на 500, 1000, 2000 и 4000 Гц:

- НСТ I степени – 26-40 дБ,
- НСТ II степени – 41-55 дБ,
- НСТ III степени – 56-70 дБ,
- НСТ IV степени – 71-90 дБ;

**Тональная пороговая аудиометрия:** костно-воздушный разрыв менее 15 дБ; средняя потеря слуха на 500, 1000, 2000 и 4000 Гц:

- НСТ I степени – 26-40 дБ,
- НСТ II степени – 41-55 дБ,
- НСТ III степени – 56-70 дБ,
- НСТ IV степени – 71-90 дБ;

**Компьютерная томография пирамид височных костей:** наличие/отсутствие патологических изменений структур среднего и внутреннего уха.

**Электронейромиография лицевого нерва:** описание картины ишемического, травматического поражения лицевого нерва с указанием локализации, степени и патогенетический тип.

**ЭЭГ:** признаков эпилептиформной активности не зарегистрировано.

**Тональная пороговая аудиометрия в свободном звуковом поле со СА:** пороги слуха в диапазоне 500 – 4000 Герц составляют 55 децибел и более.

**Речевая аудиометрия со СА:** распознавание менее 30% многосложных слов в открытом выборе.

### **12.5 Показания для консультации узких специалистов [23, 24, 25, 26]:**

- консультация психиатра с целью исключения психических расстройств при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация невропатолога с целью исключения неврологической патологии при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация стоматолога с целью выявления и санации хронических очагов инфекции при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация сурдопедагога проводится с целью оценки слухового восприятия с использованием слухового аппарата и без него, эффективности слухопротезирования и адекватности настройки слухового аппарата, сформированности процессов слухового восприятия, навыков чтения с губ и слухозрительного восприятия речи, навыков чтения и письма у детей школьного возраста, перспективности КИ для слухового восприятия и развития речи, прогноза слухоречевого развития пациента и адекватных ожиданий результатов КИ у него и его близких;
- консультация логопеда проводится с целью оценки предречевого развития детей раннего возраста, состояния понимания речи, уровня развития речи (артикуляционного аппарата, звукопроизношения и слоговой структуры, словаря, грамматического строя, фразовой речи);
- консультация психолога проводится с целью оценки уровня развития познавательной деятельности, потенциальных интеллектуальных возможностей, способности к обучению, уровня развития коммуникативной деятельности, навыков и способов общения, особенностей эмоционально-волевой сферы и поведения, психологической готовности и мотивации пациента и его близких к систематической и длительной слухоречевой работе, адекватности ожиданий результатов КИ у пациента и его близких.

### **12.6 Дифференциальный диагноз [23, 24, 25, 26]**

Таблица 1 Дифференциальная диагностика НСТ

<b>Критерии</b>	<b>Нейросенсорная тугоухость</b>	<b>Кондуктивная тугоухость</b>
Жалобы	снижение остроты слуха, разборчивости речи	снижение остроты слуха, разборчивости речи
Отоскопия	барабанная перепонка не изменена	изменения барабанной перепонки при различных воспалительных заболеваниях среднего уха



Тимпанометрия	тип «А»	Тип «В», «С», «D», «Е», «As», «Ad»
Акустическая рефлексометрия	снижение порогов регистрации акустического рефлекса или отсутствие его регистрации	отсутствие регистрации акустического рефлекса
Регистрация КСВП	нормальный латентный период	удлинение латентного периода
Тональная пороговая аудиометрия	совпадение порогов воздушного и костного проведения	повышение порогов слышимости воздушной проводимости при нормальных порогах по костной проводимости, наличие костно-воздушного интервала более 15 дБ

### 13. Цель лечения:

Частичное восстановление нарушенной слуховой функции при помощи слухопротезирования и/или кохлеарной имплантации.

### 14. Тактика лечения:

#### 14.1 Немедикаментозное лечение [23, 24, 25, 26]:

Режим общий.

Слухопротезирование:

- бинауральное слухопротезирование СА при двусторонней симметричной нейросенсорной тугоухости;
- моноуральное слухопротезирование СА при двусторонней ассиметричной нейросенсорной тугоухости.

#### 14.2 Медикаментозное лечение:

##### Премедикация перед операцией:

- атропин 0,01- 0,02 мг/кг и 1% димедрол 0,1 мл/год жизни.

##### Для периоперационной профилактики:

- цефалоспорины 1 поколения: цефазолин, 50-100 мг/кг, внутривенно, однократно за 30-60 минут до операции, или
- пенициллины в комбинации с ингибиторами бета-лактамаз: амоксициллин+клавулановая кислота 30 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 цефеперзон, 50-100 мг/кг/сут., в 2-3 введения, внутримышечно или внутривенно.

##### Антисептики и дезинфицирующие препараты (интраоперационно и в послеоперационном периоде):

- повидон - йод в разведении 1:10. Раствор наносят на поверхность смазыванием, в виде влажной накладке необходимое количество раз, экспозиция не менее 2 мин. Не разбавлять препарат горячей водой. Раствор следует разводить непосредственно перед применением;

- бриллиантовый зеленый - препарат наносят непосредственно на поврежденную поверхность, захватывая окружающие здоровые ткани;
- водорода перекись - обработка раны, смоченным 3 % раствором;
- спирт этиловый – для обработки раны.

**Инфузионная терапия кристаллоидными растворами с целью замещения и коррекции водно-электролитного обмена (интраоперационно):**

- раствор натрия хлорида 0,9 % - вводят 20-30 мл/кг;
- декстрозы 5% - в первый день вводят 6 г. глюкозы/кг/сут., в последующем – до 15 г/кг/сут.

**Антибактериальное средство для местного применения (в послеоперационном периоде):**

- фторхинолонципрофлоксацин - по 3 капли в ухо 2 раза в день для детей. Капли должны быть теплыми. Необходимо лечь набок или запрокинуть голову, чтобы облегчить закапывание. Закапать в наружный слуховой проход указанное количество капель. Дать каплям стечь в слуховой проход, оттянув мочку уха вниз и назад. Держать голову в запрокинутом положении примерно 2 минуты. Можно поместить в наружный слуховой проход ватный тампон. После исчезновения симптомов заболевания применение препарата следует продолжить в течение последующих 48 часов.

**Противовоспалительные препараты в комбинации с противомикробными препаратами (в послеоперационном периоде):**

- фрамицетина сульфат 5 мг., грамицидин 0,05 мг., дексаметазон (в виде натрия дексаметазона метасульфобензоата) – 0,5 мг. – закапывать в ухо по две или три капли три или четыре раза в день. Лечение следует проводить коротким курсом (не более 7 дней).

**Обезболивающая терапия (в послеоперационном периоде):**

**ненаркотические анальгетики:**

- суспензия ибупрофена 100 мг/5 мл - 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 ч.

**Кровоостанавливающая терапия (в послеоперационном периоде):**

- этамзилат - суточная доза составляет 10-15 мг/кг массы тела, разделенные на 3-4 приема.

**Эубиотик (в послеоперационном периоде):**

- Lactobacillus acidophilus - 13.8 мг, Bifidobacterium animalis subsp. lactis - 4.2 мг. - грудным детям и детям до 2 лет рекомендуется принимать 1 раз в день по

1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости. Если ребенок не может проглотить капсулу, ее можно вскрыть и смешать содержимое с небольшим количеством жидкости - чай, сок, подсахаренная вода. Это не влияет на жизнеспособность бактерий, входящих в состав препарата. Детям от 2 до 12 лет рекомендуется 1 - 2 раза в день по 1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости. Если ребенок не может проглотить целую капсулу, ее допускается вскрыть и смешать содержимое с небольшим количеством жидкости. Детям старше 12 лет рекомендуется 1- 3 раза в день по 1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости.

**Деконгестанты для уменьшения отека слизистой носоглотки (в послеоперационном периоде):**

- ксилометазолин интраназально 0,025 %, для грудных детей и детей в возрасте до 2-х лет: по 1-2 капли в каждый носовой ход не более 3-х раз в день. Для предотвращения распространения инфекции один флакон следует использовать только для одного ребенка;
- нафазолин детям старше 2 лет - по 1-2 капли 0,05% раствора.

**Для разведения цефалоспориновых антибиотиков в качестве растворителя:**

- лидокаин не более 1 г. антибиотика растворяют в 3,5 мл. 1% раствора лидокаина и вводят глубоко в ягодичную мышцу, раствор, содержащий лидокаин и цефалоспориновый антибиотик, нельзя вводить внутривенно.

**При вестибулярных нарушениях (в послеоперационном периоде):**

- **Противорвотное средство:**

метоклопрамида гидрохлорида моногидрат – 0.1 мг/кг массы тела в течение 1 – 3 дней.

**При нейропатиях лицевого нерва (в послеоперационном периоде):**

- **Диуретики:**

ацетазоламид 250 мг. на 10-15 мг/кг. или  
фуросемид 1 мг./кг. 2-3 раза в сут.

- **Глюкокортикостероиды:**

дексаметазон - в/м в дозе 0,02776-0,16665 мг/кг.

**14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:**  
не проводится.

**14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств**

**Антибиотики:**

- цефазолин 500 мг. порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения;
- амоксициллин+клавулановая кислота, порошок лиофилизированный для приготовления раствора для внутривенных инфузий.

**Нестероидные противовоспалительные средства:**

- ибупрофен, суспензия для приема внутрь 100 мг/5мл - флакон 200 мл. со шприцем дозирующим.

### **Опиоидные анальгетики:**

- трамадол - 50 мг/мл - 1 мл. раствор для инъекций.

### **Для разведения цефалоспориновых антибиотиков:**

- лидокаин – 1 % раствор 3,5 мл.

### **Для премедикации:**

- атропин - раствор для инъекций 1мл. 0,1 % в ампулах;
- дифенгидрамин - раствор для инъекций 1 % 1 мл. в ампулах.

### **Противовоспалительные препараты в комбинации с противомикробными препаратами:**

- фрамицетина сульфат 5 мг., грамицидин 0,05 мг., дексаметазон (в виде натрия дексаметазонаметасульфобензоата) – 0,5 мг. – ушные капли 5 мл.

### **Антисептики:**

- повидон – йод - по 30 мл., 50 мл., 100 мл. во флаконах, флаконах-капельницах, флаконах-спрей из полиэтилена белого цвета, укупоренные полиэтиленовыми пробками;
- бриллиантовый зеленый - раствор спиртовой 1 %, по 10 мл., 20 мл.;
- водорода перекись раствор 3% по 25 мл., 30 мл., 40 мл. во флаконах;
- спирт этиловый раствор 90%, 70%, 50 мл.;

### **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%.);

### **Деконгестант:**

- ксилометазолин, капли назальные для детей 0,025 %;
- нафазолин, капли назальные 0,05%;

### **Перечень дополнительных лекарственных средств**

#### **Антибиотики:**

- цефуроксим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750 мг. и 1,5 г.;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г. и 1,0 г.;
- цефепарзон, порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения 1,0 г.;
- ципрофлоксацин, капли ушные 3 мг/мл.

#### **Эубиотик:**

- Lactobacillus acidophilus - 13.8 мг., Bifidobacterium animalis subsp. lactis - 4.2 мг., капсулы.

#### **Противовоспалительные средства:**

- дексаметазон - раствор для инъекций 4 мг/мл, 1 мл., 2 мл.

#### **Гемостатик:**

- этамзилат - раствор для инъекций 12.5 %, 2 мл.

#### **Противорвотное средство:**

- метоклопрамид гидрохлорид моногидрат – раствор для инъекций, 10 мг/2 мл.

#### **Диуретики:**

- ацетазоламид – таблетки по 0,25 г.;

- фуросемид – раствор для инъекций, 20 мг/2 мл.

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой помощи:** нет

**14.3 Другие виды лечения:**

**14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- индивидуальные занятия с сурдопедагогом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с логопедом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с психологом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с родителями (развитие слуха в ситуациях бытового общения, развитие условно-рефлекторной реакции на звук, артикуляционная гимнастика, развитие интереса к слушанию).

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

**14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** нет

**14.4. Хирургическое вмешательство**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** нет

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях [23, 24, 25, 26]:**

- Кохлеарная имплантация.

**Показания:**

- двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени;
- двусторонняя глухота;
- аудиторная нейропатия при условии низкой эффективности или неэффективности слухопротезирования;
- низкая эффективность слухопротезирования (пороги слуха в СА в свободном звуковом поле в диапазоне 500 – 4000 Гц составляют 55 дБ и более, разборчивость многосложных слов менее 40 %, односложных – менее 20 %, наличие положительной динамики развития слуховых реакций только на неречевые звуки после 6 месяцев постоянного использования СА, отсутствие динамики речевого развития при условии постоянного ношения СА).

**Противопоказания:**

- ретрокохлеарная патология, кроме аудиторной нейропатии;
- полная или значительная оксификация улитки в случае отсутствия возможности введения цепочки электродов;
- наличие острой или тяжелой соматической патологии (острые заболевания дыхательных путей, острые инфекционные заболевания, выраженная гипотрофия, состояние после вакцинации (менее 10-14 дней), гипертермия неясной природы, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность, тяжелые декомпенсированные или субкомпенсированные врожденные пороки развития, туберкулез, шок и коллапс, заболеваниях печени и почек, выраженная анемия с уровнем гемоглобина менее 80 г/л, генерализованные судороги различной этиологии, злокачественные новообразования (III-IV стадии), недостаточность функции дыхания более III степени, заболевания в стадии декомпенсации.

некорректируемые метаболические болезни, активность ревматического процесса 2 степени и выше, наличие гормональной терапии, гнойные болезни кожи, заразные болезни кожи (чесотка, грибковые заболевания и другие);

- наличие психических и грубых неврологических нарушений (эпилепсия, эпилептическая готовность, психические заболевания с десоциализацией личности (F 00; F 02; F 03; F 05; F 10–F 29; F 63; F 72–F 73).

#### **14.5 Профилактические мероприятия [23, 24, 25, 26]:**

- исключение использования препаратов ототоксического действия у беременных и детей;
- исключение контакта беременных и детей с инфекционными заболеваниями.

#### **14.6. Дальнейшее ведение [23, 24, 25, 26]:**

- индивидуальные занятия с сурдопедагогом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с логопедом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с психологом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с родителями (развитие слуха в ситуациях бытового общения, развитие условно-рефлекторной реакции на звук, артикуляционная гимнастика, развитие интереса к слушанию);
- настройки речевого процессора системы кохлеарной имплантации;
- консультация специалистов ПМПК;
- диспансерный учет в региональном сурдологическом кабинете у врача оториноларинголога (сурдолога) (контроль слуха каждые 6 месяцев);
- диспансерный учет у врача оториноларинголога в организации ПМСП по месту жительства.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения [23, 24, 25, 26, 27, 28]:**

- частичное восстановление слуховой функции в СА или после КИ до I степени тугоухости.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков протокола:**

1. Кириллова Мария Николаевна – Университетская клиника «Ақсай» РГП на ПХВ «ҚазНМУ им. С.Д.Асфендиярова» МЗ РК, главный внештатный детский сурдолог Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан;
2. Медеулова Айгуль Рахманалиевна – Университетская клиника «Ақсай» РГП на ПХВ «ҚазНМУ им. С.Д.Асфендиярова» МЗ РК, руководитель центра ЛОР и Сурдологии, врач хирург-оториноларинголог высшей категории;
3. Айтжанов Булат Маратович – АО «РДРЦ», врач-оториноларинголог (сурдолог) первой категории.

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

#### **18. Рецензент:**

Кузовков Владислав Евгеньевич – доктор медицинских наук, врач-оториноларинголог высшей категории, отохирург Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский

институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, эксперт Международного объединения ведущих медицинских центров слуховой имплантации (HEARRING).

**19. Указание условий пересмотра протокола:** Пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Национальное руководство «Болезни уха, горла, носа в детском возрасте», Российская ассоциация ЛОР, педиатров, 2011 г.
- 2) «Кохлеарная имплантация у детей (методы обследования, отбор кандидатов и хирургическое лечение)», Методические рекомендации, Астана-Алматы, 2008 г.
- 3) Dexamethasone therapy for children with bacterial meningitis. Meningitis Study Group. *Pediatrics*. 1995 Jan; 95(1):21-8. Wald E.R., Kaplan S.L., Mason E.O. Jr., Sabo D., Ross L., Arditi M., Wiedermann B.L., Barson W., Kim K.S., Yogov R.
- 4) Pediatric bacterial meningitis prognosis and antibiotic treatment. Article in Japanese. *KansenshogakuZasshi*. 2011 Mar; 85(2):150-4. Sakata H., Sunakawa K., Nonoyama M., Sato Y., Haruta T., Ouchi K., Yamaguchi S.
- 5) Sensorineural hearing loss in children. Smith R.J., Bale J.F. Jr., White K.R. *Lancet*. 2005 Mar 5-11; 365 (9462): 879-90.
- 6) Sensorineural hearing loss in children. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J.Ir. *Med J*. 2010 Feb; 103(2): 51-4.
- 7) FDA strengthens labeling for long-acting penicillins. Stokowski L.A. *Adv Neonatal Care*. 2005 Jun; 5(3): 123-4.
- 8) Adverse effects associated with inadvertent intravenous penicillin G procaine-penicillin G benzathine administration in two dogs and a cat. Kaplan M.I., Lee J.A., Hovda L.R., Brutlag A. *J Am Vet Med Assoc*. 2011 Feb 15; 238(4):507-10.
- 9) Acute syphilitic posterior placoidchorioretinitis after an intravitreal triamcinolone acetonide injection. Erol N, Topbas S. *Acta Ophthalmol Scand*. 2006 Jun; 84(3):435.
- 10) The effects of propofol and sevoflurane on the QT interval and transmural dispersion of repolarization in children. *Anesth Analg*. 2005 Jan; 100(1):71-7. Whyte S.D., Booker P.D., Buckley D.G.
- 11) A comparison of the effect on dispersion of repolarization of age-adjusted MAC values of sevoflurane in children. *Anesth Analg*. 2007 Feb; 104(2):277-82. Whyte S.D., Sanatani S., Lim J., Booker P.D.
- 12) Comparing the effects of desflurane and isoflurane on middle ear pressure. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2010 December; 30(6): 285.
- 13) Early vancomycin therapy and adverse outcomes in children with pneumococcal meningitis. *Pediatrics*. 2006 May; 117(5):1688-94. Buckingham S.C., McCullers J.A., Luján-Zilbermann J., Knapp K.M., Orman K.L., English B.K.
- 14) Sensorineural hearing loss in children. *Ir Med J*. 2010 Feb; 103(2):51-4. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J.
- 15) Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear*. 1998 Oct; 19(5):339-54. Bess F.H., Dodd-Murphy J., Parker R.A.

- 16) Progressive hearing loss in hearing impaired children: immediate results of antiphlogistic-rheologic infusion therapy. *Int. J PediatrOtorhinolaryngol.* 2001 Feb;57(2):129-36. Streppel M., Wittekindt C., von Wedel H., Walger M., Schöndorf H.J., Michel O., Stennert E.
- 17) A rare cause of facial nerve palsy in children: hyperostosis corticalisgeneralisata (Van Buchem disease). Three new pediatric cases and a literature review. *Eur J Paediatr Neurol.* 2012 Nov;16(6):740-3. Van Egmond M.E., Dikkers F.G., Boot A.M., van Lierop A.H., Papapoulos S.E., Brouwer O.F.
- 18) Drug therapy in sensorineural hearing loss in childhood. *LaryngolRhinolOtol (Stuttg).* 1987 Dec; 66(12):664-6. Nickisch A., Heimemann M., Gross M. KlinikfürKommunikationsstörungen, Johannes-Gutenberg-Universität, Mainz.
- 19) Different forms of drug therapy for progressive sensorineural hearing loss in childhood. *LaryngolRhinolOtol (Stuttg).* 1988 Oct ;67(10):498-500. Nickisch A., Heinemann M., Gross M.
- 20) Effect of total intravenous anaesthesia on intraoperative monitoring of Cochlear implant function in paediatric patients. *Cochlear Implants Int.* 2013 Mar. Jana JJ, Vaid N, Shanbhag J.
- 21) Sudden sensorineural hearing loss. *Med Clin. North Am.* 1991 Nov; 75(6):1239-50. Shlkowitz M.J.
- 22) A new structural rearrangement associated to Wolfram syndrome in a child with a partial phenotype. *Gene.* 2012 Nov 1; 509(1):168-72. Elli FM, Ghirardello S., Giavoli C., Gangi S., Dioni L., Crippa M., Finelli P., Bergamaschi S., Mosca F., Spada A., Beck-Peccoz P.
- 23) «Кохлеарная имплантация», Таварткиладзе Г.А., Учебное пособие. - М., 2000 г.
- 24) «Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых», Королева И.В., Каро, М., 2012 г.
- 25) «Введение в аудиологию и слухопротезирование», Королева И.В., Каро, М., 2012 г.
- 26) «Руководство по клинической аудиологии», Таварткиладзе Г. А., М., 2014 г.
- 27) Cochlear implant complications in 403 patients: Comparative study of adults and children and review of the literature. *Farinetti A., Ben Gharbia D., Mancini J., Roman S., Nicollas R., Triglia J.M. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2014 Jun;131(3):177-82.
- 28) The evolution of surgical interventions for cochlear implantation at the Russian Research and Practical Centre of Audiology and Hearing Rehabilitation. *Fedoseev V., Dmitriev N.S. VestnOtorinolaringol.*2014;(2):17-20.
- 29) Multicentre investigation on electrically evoked compound action potential and stapedius reflex: how do these objective measures relate to implant programming parameters? *Van Den Abbeele T., Noël-Petroff N., Akin I., Caner G., Olgun L., Guiraud J., Truy E., Attias J., Raveh E., Belgin E., Sennaroglu G., Basta D., Ernst A., Martini A., Rosignoli M., Levi H., Elidan J., Benthalem A., Amstutz-Montadert I., Lerosey Y., De Vel E., Dhooge I., Hildesheimer M., Kronenberg J., Arnold L. Cochlear Implants Int.* 2012 Feb;13(1):26-34.
- 30) ESRT, ART, and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. *Walkowiak A., Lorens A, Kostek B, Skarzynski H, Polak M. Cochlear Implants Int.* 2010 Jun;11 Suppl 1:482-4.



31) ESRT and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. Lorens A., Walkowiak A., Piotrowska A., Skarzynski H., Anderson I. Cochlear Implants Int. 2004 Mar;5(1):28-37.

32) Effectiveness of cochlear implantation in children with auditory neuropathy and cochlear nerve aplasia. Huang L.H., Zhang Y.M., Zhang J.P., Chen X.Q., Mo L.Y., Liu H., Liu B., Li Y.X., Gong S.S., Han D.M. ZhonghuaEr Bi Yan HouTou Jing WaiKeZaZhi.2013 Aug;48(8):644-9.

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №6  
от «05» мая 2014 года

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### Стеноз гортани у детей

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Стеноз гортани у детей

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

J38.6. Стеноз гортани

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

АД – артериальное давление

АсТ – аспаргатаминотразфераза

АлТ – аланинаминотрансфераза

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИТ – интенсивная терапия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-ядерная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОРВИ – острая респираторно-вирусная инфекция

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

ЯГ – яйца глист

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: врачи общей практики, педиатры, инфекционисты, детские оториноларингологи поликлиник и стационара.

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

8. **Определение:** Стеноз гортани – это патологический процесс, связанный со значительным уменьшением или полным закрытием ее просвета, приводящее к затруднению прохождения воздуха при дыхании и нарушению голосообразования, возникающее в течение быстрого или длительного времени [1,2,5,6].

9. **Клиническая классификация** [1,2,5,6,7].

**По этиологии:**

- Врожденный
- Приобретенный

**По течению:**

- Острые

- а) при ложном крупе;
- б) при остром ларинготрахеобронхите;
- в) флегмонозный ларингит;
- г) инородное тело гортани;
- д) при травме;
- е) аллергический отек гортани;

- Хронические

- а) рубцовые изменения после травм;
- б) постинтубационный;
- в) при хондроперихондрите;
- г) при склероме, дифтерии, сифилисе;
- д) при опухолях гортани;
- е) при парезах голосовых складок.

**По степени стеноза гортани [7]**

I степень – компенсации (участие в акте дыхания крыльев носа, вспомогательной мускулатуры, дыхание глубокое, не реже обычного);

II степень – субкомпенсации (дыхание учащено, ребенок беспокоен, бледен, цианоз ногтевых фаланг);

III степень – декомпенсации (прерывистое дыхание, втяжение межреберных промежутков, над- и подключичных ямок, землистый цвет лица, холодный пот, цианоз носогубного треугольника);

IV степень – асфиксия (расстройство сердечно-сосудистой деятельности, падение АД, остановка дыхания).

**Классификация хронических стенозов по степени распространенности [5]**

- Ограниченный рубцовый стеноз – процесс в пределах одной анатомической области протяженностью до 10 мм;

- Распространенный – процесс, охватывающий более одной анатомической области гортани и распространяющийся более чем на 10мм.

#### **Классификация хронических стенозов по степени сужения просвета [5]**

I степень – до 50% обструкции;

II степень – 51-70% обструкции;

III степень – 71% - 99% обструкции;

IV степень - просвета нет.

#### **Классификация хронических стенозов по анатомической локализации [2,5]**

- Передние комиссуральные синехии;
- Синехии заднего отдела;
- Рубцово-грануляционный козырек по верхнему краю трахеостомы;
- Полное или почти полное заращение просвета;
- Кольцевидные рубцовые сужения.

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

##### **Экстренная**

- ложный круп, острый ларинготрахеобронхит, аллергический отек гортани – в соматический или инфекционный стационар;
- флегмонозный ларингит, инородное тело гортани, травма гортани – в ЛОР-отделение;

##### **Плановая**

Хронические рубцовые стенозы – в ЛОР-отделение или стационар, имеющий ЛОР-койки.

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

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

- Фарингоскопия;
- Непрямая ларингоскопия;
- Пальпация подчелюстных областей;
- Термометрия.

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

- ОАК;
- Консультация педиатра;
- Консультация оториноларинголога;
- Консультация аллерголога;
- Консультация инфекциониста.

##### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК (6 параметров);
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, АсТ, АлТ, мочевины, креатинин);
- ИФА на гепатиты В;
- ИФА на гепатиты С;

- ИФА на ВИЧ;
- Исследование кала на я/г;
- ЭКГ;
- Консультация педиатра;
- R-графия органов грудной клетки (детям до 3-х лет);
- Кал на пат. флору (детям до 2-х лет).

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

- Определение группы крови и резус фактора;
- Определение времени свертываемости и времени кровотечения крови;
- Прямая ларингоскопия;
- Фиброларингоскопия;
- Фибротреахеоскопия;
- Консультация анестезиолога.

#### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- R-графия органов грудной клетки;
- КТ гортани и грудной клетки;
- МРТ шеи;
- УЗИ головы;
- Трахеобронхоскопия;
- Коагулограмма;
- Консультация кардиолога;
- Консультация невропатолога;
- Консультация гематолога;
- Консультация онколога;
- Консультация окулиста;
- Консультация пульмонолога;
- Консультация торакального хирурга;
- Консультация физиотерапевта;
- Консультация клинического фармаколога.

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

- Измерение АД;
- Определение частоты дыхания;
- Измерение пульса;
- Фарингоскопия;
- Термометрия.

### **12. Диагностические критерии.**

#### **12.1. жалобы и анамнез:**

##### **Жалобы:**

- затрудненное дыхание;
- шумное дыхание;

- осиплость голоса;
- афония;
- срыгивания;
- дисфагия;
- кашель;

#### **Анамнез:**

- частые ОРВИ;
- длительная ИВЛ;
- травмы шеи;
- травма гортани;
- ожог гортаноглотки;
- операции на органах шеи, средостения.

#### **12.2. физикальное обследование:**

- признаки стридора;
- одышка;
- цианоз;
- раздувание крыльев носа при дыхании;
- участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры.

#### **12.3. лабораторные исследования:**

отличительных признаков в анализах крови не отмечается.

#### **12.4. инструментальные исследования:**

- Непрямая ларингоскопия – определяется наличие сужения на уровне гортани и характер данного стеноза;
- Прямая ларингоскопия – оценивается уровень стеноза и особенности анатомического строения гортани;
- Фиброларинготрахеобронхоскопия – определяется протяженность сужения и наличие патологии нижележащих отделов дыхательного тракта;
- Рентгенологическое исследование гортани – в боковой проекции на фоне воздушного столба визуализируется рубцовая ткань;
- Компьютерная томография гортани – уточняется локализация и топография стеноза; КТ дает информацию о степени и протяженности сужения, позволяет оценить диаметр просвета гортани и трахеи выше и ниже стеноза, утолщение, уплотнение и деформацию стенок, выявить изменения паратрахеальной клетчатки, органов переднего и заднего средостения;
- МРТ гортани – важным достоинством является его высокая разрешающая способность, а так же большая чувствительность в изображении мягких тканей. Данный метод, в отличие от рентгеновской томографии, позволяет получить изображение органа в любом сечении [3,4,5,6].

#### **12.5. показания для консультации специалистов:**

- консультация гематолога – при патологических изменениях в показателях свертывания и длительности кровотечения крови;
- консультация кардиолога – показана при изменениях на ЭКГ;
- консультация пульмонолога – для исключения патологии со стороны бронхолегочной системы;
- консультация онколога – при подозрении на злокачественный процесс;

- консультация невропатолога – при нарушении дыхания центрального генеза;
- консультация физиотерапевта – для выбора физиотерапевтического лечения;
- консультация окулиста – осмотр глазного дна;
- консультация торакального хирурга – для определения тактики хирургического вмешательства при неэффективности эндоскопических методов лечения;
- консультация клинического фармаколога – с целью проведения рациональной фармакотерапии.

**12.6. Дифференциальный диагноз:** проводится с ларингоспазмом, истерией, бронхиальной астмы и специфическими поражениями органов дыхания. Тщательный сбор анамнеза и правильная трактовка данных, полученных при объективных методах диагностики, позволяют поставить точный диагноз.

**13. Цели лечения:** Устранение стеноза гортани с восстановлением самостоятельного дыхания.

**14. Тактика лечения:**

**14.1. немедикаментозное лечение.**

**Режим** - в зависимости от состояния пациента (свободный, палатный, постельный, строгий постельный).

**Диета** – в зависимости от возраста пациента.

**14.2. медикаментозное лечение:**

**14.2.1 медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств:**

*Гормональные средства:*

преднизолон 2-3мг/кг в/в, дексаметазон 0,6 мг/кг внутрь;

*Антибактериальные средства:*

амоксциллин + клавулановая кислота 20-40 мг/кг х 3 раза в сутки внутрь -7-10 дней, бензилпенициллина натриевая соль 100-150 тыс Ед/кг/сут на 4 раза в/м- 7-10 дней;

*Нестероидные противовоспалительные средства:*

Ацетаминофенол 10-15 мг/кг – разовая доза внутрь, ибупрофен внутрь 10-30 мг/кг/сут в 2-3 приема;

*Противогистаминные средства:*

клемастин – сироп внутрь до 1 года 1-2,5мл, 1-3 года – 2,5-5мл, 3-6 лет – 5мл, 6-12лет -7,5мл, лоратадин детям внутрь: от 2 до 12 лет –5 мг/сут (при массе тела меньше 30 кг), или 10 мг/сут (при массе тела 30 кг и больше) - 7 дней;

*Муколитики:*

амброксол внутрь детям: до 2-х лет по 7,5 мг 2 раза/сут, от 2 до 5 лет по 7,5 мг 3 раза/сут, старше 5 лет по 15 мг 2-3 раза/сут, старше 12лет 30мг 2-3раза/сут;

*Ингаляции:*

щелочные ингаляции, ингаляции с химотрипсином;

**Перечень дополнительных лекарственных средств:**

*Антибактериальные средства:*

азитромицин 10мг/кг 1раз/сутки внутрь– 5дней, рокситромицин 5-8мг/кг2 раза/сутки внутрь– 5-7 дней;

*Спазмолитики:*

аминофиллин внутрь 7-10 мг/кг 3-4раза/сутки, 2-3мг кг в/в;

*Противогистаминные:*

фенспирид сироп внутрь старше 12 лет 2раза/сутки -7-10 дней;

*Отвлекающие средства:*

горчичники, горячие ножные ванны.

#### **14.2.2 медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

***Перечень основных лекарственных средств:***

*Антибактериальные средства:*

цефазолин 20-100мг/кг – 2,3р в сутки в/м -7-10 дней, цефтриаксон - 20-75мг/кг/сут в 1 - 2 в сутки в/м, цефтазидим 1-6 г/сутки в/м;

*Нестероидные противовоспалительные средства:*

ацетаминофен 10-15 мг/кг – разовая доза внутрь, ибупрофен внутрь 10-30 мг/кг/сут в 2-3 приема;

*Другие ирригационные растворы:*

5% раствор декстрозы 150-400 мл в/в, 0,9% раствор натрия хлорида в/в;

*- Противогистаминные средства:*

2% раствор хлоропирамина в/м до года - 0,1-0,25 мл, 1-4 года - 0,3 мл, 5-9 лет - 0,4-0,5 мл, 10-14 лет - 0,75-1 мл 1-2 раза/сут, дифенгидрамин 1% в/м;

*Противогрибковые лекарственные средства:*

суспензия флуконазола внутрь по 1 чайной ложке (50 мг) или таблетка 3 мг/кг/сут, нистатин внутрь до 1 года по 100000-125000ЕД, 1-3 года 250000ЕД, старше 3-х лет 250000-500000ЕД 3-4 раза/сут;

*Муколитики:*

амброксол внутрь детям: до 2-х лет по 7,5 мг 2 раза/сут, от 2 до 5 лет по 7,5 мг 3 раза/сут, старше 5 лет по 15 мг 2-3 раза/сут, старше 12лет 30мг 2-3раза/сут., ацетилцистеин внутрь до 2-х лет по 0,05г, до 6лет по 0,1г, до 14 лет по 0,2г, старше 14 лет по 0,4-0,6г;

*Ангиопротекторы:*

этамзилат 0,1-0,25 г внутрь в 2-3 приема, в/м, в/в;

*Адреномиметические вещества*

эпинефрин 0,18% для местного применения, фенотерол 0,1% для ингаляций;

*Гормональная терапия:*

дексаметазон 1-5мг/кг в/в, преднизолон 1-3мг/кг в/в, будесонид по 0,2-0,8 2-3раза/сут (для ингаляций);

*Анальгетики:*

кеторолак в/м, 50% раствор метамизола натрий - 0,1 мл/кг в/м;

*Средства для наркоза:*

пропофол, кетамин, изофлуран, фентанил.

*Мышечные релаксанты:*

рокурония бромид, атракурия бесилат.

***Перечень дополнительных лекарственных средств:***

*Антибактериальная терапия:*

цефуоксим 30-100мг/кг -3-4р в/м, меропенем 10-20мг/кг – 3р в/в- 7-10 дней, ванкомицин 40-60мг/кг -4р в/в, азитромицин в/в 3 дня, амикацин 3-7мг/кг в/м, в/в 2р -5 дней;

*Антихолинэргические средства:*

атропин 0,1% в/м;

*Противовирусные препараты:*

интерферон альфа 2b по 1 суппозиторию 2-3 раза в день, интерферон назально;

*Антисептические средства:*

хлоргексидина дигидрохлорид пастилки для рассасывания, Грамицидин С таб.;

*Гемостатические средства:*

5% аминокaproновая кислота 100,0 в/в;

*Противосудорожные препараты:*

фенобарбитал внутрь 1-10мг/кг 2-3раза/сутки;

*Транквилизаторы:*

диазепам 0,1-0,2 мг/кг в/м;

*Наркотические:*

морфин в/м;

*Антикоагулянты:*

гепарин 5000ЕД/мл, в/в, в/м;

*Спазмолитики:*

аминофиллин внутрь 7-10 мг/кг 3-4раза/сутки, 2-3мг кг в/в;

*Рекомбинантные факторы свертывания:*

фактор свертывания крови IX 1000МЕ, 100МЕ/кг;

*Диуретические средства:*

лазикс 0,5-1,5мг/кг в/в;

*Местные анестетики:*

лидокаин аэрозоль 10%;

*Витамины:*

аскорбиновая кислота 5% -5мл в/в, в/м;

*Противорвотные средства:*

метоклопрамид 0,5% по 0,01г в/м 1-3р в день;

*Средства для наркоза:*

севофлуран, тиопентал натрия.

**14.2.3.** медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

*Гормональная терапия:*

дексаметазон 1-5мг/кг в/в, преднизолон 1-3мг/кг в/в, будесонид по 0,2-0,8 2-3раза/сут (для ингаляций);

*Другие ирригационные растворы:*

5% раствор декстрозы 150-400 мл в/в;

*Антихолинергические средства:*

атропин 0,1% в/м;

*Медицинские газы:*

кислород.

### **14.3. другие виды лечения**

физиолечение – ингаляции с увлажненным кислородом, УФО, электрофорез на область шеи.

**14.4. хирургическое вмешательство** – основной метод лечения при хронических формах стеноза, в том числе рубцовых [5,6,7].



**14.4.1** хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:

в экстренных случаях проводится коникотомия - срединное рассечение гортани между перстневидным и щитовидным хрящами в пределах перстнещитовидной связки. Разновидностью коникотомии является коникокрикотомия (крикотомия) - рассечение по средней линии дуги перстневидного хряща. У детей старше 8 лет возможен пункционный вариант коникотомии, когда перстнещитовидная мембрана пунктируется катетером на игле размером 14-16 G с присоединенным шприцом, которым постоянно аспирируется воздух.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:** Хирургическое устранение рубцового стеноза определяется индивидуально и проводится только в условиях стационара двумя доступами – **эндоскопические операции и операции на гортани с наружным доступом.**

Эндоскопические хирургические вмешательства через естественные пути показаны при коротких по протяжению стенозах, при коррекции просвета гортани после реконструктивных операций и при эндопросветных образованиях гортани [5, 6, 7, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15].

Операции на гортани с наружным доступом показаны при рубцовых стенозах гортани III-IV степени, протяженности стеноза более 1,5 см и неэффективности проводимого консервативного и эндоскопического лечения.

**Виды эндоскопических вмешательств:**

- Баллонная дилатация – проводится специальной системой для дилатации;
- Бужирование – проводится гортанными бужами или интубационными трубками;
- Лазерная микрохирургия – проводят лазером CO<sub>2</sub>, конъюгированным с операционным микроскопом;
- Микрохирургия гортани – проводят с помощью набора специальных микрохирургических инструментов для гортани;
- Использование микродебридера – проводят с помощью универсальной консоли с набором ларингеальных лезвий.

Для проведения эндоскопических способов восстановления просвета гортани необходимо следующее техническое оснащение:

- набор специальных детских хирургических ларингоскопов
- система, обеспечивающая проведение опорной или подвесной ларингоскопии
- гортанный микроскоп с фокусным расстоянием 300-400мм, обеспечивающий 4-8 кратное увеличение
- жесткие и гибкие оптические эндоскопы
- набор гортанных бужей и интубационных трубок различного диаметра
- набор гортанных микрохирургических инструментов

**Виды операций на гортани с наружным доступом [5, 6, 8]**

- Ларингопластика с использованием аутотрансплантата из реберного хряща – проводится при стенозах гортани III степени с вшиванием аутотрансплантата из реберного хряща в дефект гортани;
- Резекция гортани – проводится при полном отсутствии просвета гортани;
- Латерофиксация голосовых складок – проводится с прошиванием голосовых складок;

- Реконструктивно-пластические операции с проведением стентирования гортани – с установлением силиконовых стентов на сроки от 1 месяца до 2 месяцев. Первым этапом данных видов операций является проведение трахеостомии – вскрытие трахеи. У детей проводят операцию под интубационным наркозом. Положение ребенка – лежа на спине с подложенным под плечи валиком и запрокинутой головой. Для фиксации трахеи перед разрезом, ее прошивают прочной нитью через межтрахеальную связку поперечно на одно кольцо выше места последующего разреза. Фиксируя трахею прошитой нитью, следующим этапом ее прошивают вновь уже двумя вертикальными нитями параллельно будущему разрезу трахеи, отступя друг от друга не более чем на 0,5 см. Натягивая нити кверху и в стороны, трахею вскрывают с пересечением двух ее колец между натянутыми нитями, затем без усилий вводят трахеотомическую канюлю. После введения канюли, фиксирующие трахею нити закрепляют на шее лейкопластырем и удаляют через 5-6 дней после формирования стойкого трахеального устья.

#### **14.5. профилактические мероприятия:**

- Избегать простудных заболеваний, ОРВИ.
- Избегать травматизации лор органов.
- Санация очагов хронической инфекции.
- Своевременное наложение трахеостомы.
- Иммуностимулирующая терапия.
- Общеукрепляющая терапия.

#### **14.6. дальнейшее ведение:**

##### *Послеоперационный период*

- Строгий постельный режим, затем – палатный режим;
- Голосовой покой;
- Обильное питье (горячее нельзя);
- Во время кашля рекомендуется широко открывать рот;

##### *После выписки*

- Диспансерный учет и дальнейшее наблюдение у ЛОР врача в поликлинике по месту жительства 1 раз в неделю в первый месяц, затем 1 раз в 2 недели со второго месяца.
- Дети с хроническими рубцовыми стенозами направляются на МСЭК для оформления инвалидности;
- Контрольная фиброларингоскопия в поликлинике по месту жительства через 1-3 месяца;
- В течение 3 недель после операции рекомендуется соблюдать голосовой режим (говорить спокойным голосом, использовать его редко);
- В течение 2-3 месяцев после операции рекомендуется не использовать голос длительное время, рекомендуется не кричать и не говорить шепотом;
- Избегать употребления кофеиносодержащих продуктов (кофе, чай, газированные напитки), острой и соленой пищи в течение 2 месяцев после операции;
- В течение 3-х недель после операции не рекомендуется носить или поднимать тяжелые вещи;
- Не рекомендуется выполнять физические упражнения, при которых задействованы мышцы гортани или плеч (теннис, гольф, плавание);

- Петь можно через 2-6 месяцев после операции (срок зависит от индивидуальных особенностей);
- Не находиться в местах с загрязненным воздухом (пыль, газы, пары).

#### *Реабилитация*

#### **При наличии трахеостомы:**

- Каждые 2-3 ч в трахеотомическую трубку вливают две-три капли стерильного масла или 4% раствора натрия гидрокарбоната, чтобы она не забилась слизью. Извлекают канюлю из трубки 2-3 раза в сутки, очищают, обрабатывают, смазывают маслом и снова вводят в наружную трубку.
- Если пациент с трахеостомой не может хорошо откашляться, то периодически отсасывают содержимое трахеи.

Для этого следует:

- а) за 30 мин до отсасывания приподнять ножной конец кровати и сделать массаж грудной клетки;
- б) за 10 мин до отсасывания слизи через трахеотомическую трубку влить 1 мл 2% раствора натрия гидрокарбоната для разжижения слизи;
- в) ввести в трахеотомическую трубку на 10-15 см стерильный трахеобронхиальный катетер;
- г) соединить катетер с отсосом и отсосать скопившуюся слизь (или сделать это с помощью шприца Жане).

- Чтобы избежать мацерирования кожи вокруг трахеостомы, необходимо, не вынимая трубки, обрабатывать кожу.

Для этого следует:

- а) положить в стерильный почкообразный тазик достаточное количество ватных шариков и залить их раствором фурацилина;
- б) используя стерильный пинцет, обработать кожу вокруг стомы шариками, смоченными фурацилином;
- в) после обработки кожи антисептическим раствором нанести пасту Лассара или цинковую мазь, затем наложить асептическую повязку, для чего две стерильные салфетки разрезать до половины на две равные части и подвести под трубку с одной и другой стороны.

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- Восстановление дыхания через естественные пути
- Улучшение состояния
- Отсутствие осложнений

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

Бекпан Алмат Жаксылықұлы – к.м.н., ЛОР врач отделения детской хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства».

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

#### **18. Рецензенты:**

Джандаев Серик Жакенович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой оториноларингологии НПП и ДО АО «Медицинский университет Астана».

**19. Указание условий пересмотра протокола:** наличие новых методов диагностики и лечения, ухудшение результатов лечения, связанных с применением данного протокола.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Солдатов И.Б. Руководство по оториноларингологии. – М.: Медицина. -1997.-608 с.
- 2) Преображенский Ю.Б., Чирешкин Д.Г., Гальперина Н.С. Микроларингоскопия и эндоларингеальная микрохирургия. – М.: Медицина, 1980. – 176с.
- 3) Поддубный, Белоусова Н.В., Унгиадзе Г.В. Диагностическая и лечебная эндоскопия верхних дыхательных путей. – М.: Практическая медицина, 2006. -256с.
- 4) Дайхес Н.А., Быкова В.П., Понамарев А.Б., Давудов Х.Ш. Клиническая патология гортани. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2009. – 160с.
- 5) Богомильский М.Р., Разумовский А.Ю., Митупов З.Б. Диагностика и хирургическое лечение хронических стенозов гортани у детей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. -80с.
- 6) Зенгер В.Г., Наседкин А.Н., Паршин В.Д. Хирургия повреждений гортани и трахеи. М.: Издательство. «Медкнига», 2007.-364с.
- 7) Учайкин В.Ф. Детские инфекции. М. 2004.
- 8) Laryngoscope.2014 Jan;124 (1):207-13.doi: 10.1002/Lary.24141. Epub 2013 May 13. A randomized study of suprastomal stents in laryngotracheoplasty surgery for grade III subglottic stenosis in children.
- 9) Balloon dilation complication during the treatment of subglottic stenosis: background of the FDA class 1 recall for the 18 x 40-mm Acclarent Inspira AIR balloon dilation system.. Achkar J, Dowdal J, Fink D, Franco R, Song P. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2013 Jun;122(6):364-8.
- 10) Balloon dilatation to treat plasmacytosis of the supraglottic larynx. Mistry SG, Watson GJ, Rothera MP. J Laryngol Otol. 2012 Oct;126(10):1077-80. Epub 2012 Aug 21.
- 11) Management and prevention of endotracheal intubation injury in neonates.
- 12) Wei JL, Bond J. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2011 Dec;19(6):474-7. doi: 10.1097/MOO.0b013e32834c7b5c. Review.
- 13) Modalities of treatment for laryngotracheal stenosis: the EVMS experience.
- 14) Sinacori JT, Taliерcio SJ, Duong E, Benson C. Laryngoscope. 2013 Dec;123(12):3131-6. doi: 10.1002/lary.24237. Epub 2013 Jun 28.
- 15) Balloon laryngoplasty in children with acute subglottic stenosis: experience of a tertiary-care hospital. Schweiger C, Smith MM, Kuhl G, Manica D, Marostica PJ. Braz J Otorhinolaryngol. 2011 Nov-Dec;77(6):711-5. English, Portuguese.
- 16) Willams M.A., Allen P.G., Myer C.M., Powerd instrumentation in laryngeal surgery. Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg 2002. 13.51-2.
- 17) O. Neill J., Black R. Powered microdebridement treatment for recurrent respiratory papillomatosis. Aust J Otolaryngol 2003.6.81-5.