

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ТРАВМАТОЛОГИИ И
ОРТОПЕДИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «ЭКЗОСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ»**

Ташкент – 2025

«СОГЛАСОВАНО»
Директор Республиканского
специализированного научно-
практического медицинского центра
травматологии и ортопедии
М.Э.Ирисметов



_____ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
НОЗОЛОГИИ «ЭКЗОСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ»**

Ташкент – 2025

Оглавление:

1.	Диагностика и лечение экзостозной болезни.	5-18 стр
2.	Медицинские вмешательства при экзостозной болезни	19-22 стр
3.	Профилактика и реабилитация при экзостозной болезни.	23-26 стр

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«ЭКЗОСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ»**

Ташкент – 2025

1. Вводная часть.

Настоящий клинический протокол включает в себя рекомендации по диагностике, лечению и профилактике пациентов с экзостозной болезнью. Основу при разработке данного протокола составили клинические рекомендации и публикации в русскоязычных изданиях, информация из базы данных PubMed (MEDLINE).

Код(ы) по МКБ-10 и МКБ-11:

МКБ-10 / МКБ-11	
Коды:	Множественные врожденные экзостозы
Q78.6/LD24.20	Множественные врожденные экзостозы
D16 / 2E83.Y	Доброкачественное новообразование костей и суставных хрящей
Скачать (ссылка с МКБ)	https://mkb-10.com/index.php?pid=16565 https://icd.who.int/browse10/2019/en#/Q78.6

Дата разработки и пересмотра протокола: Данный протокол был разработан в 2025 году, пересмотр протокола - 2028 год;

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии

Список членов мультидисциплинарной рабочей группы:

Ф.И.О.	Место работы, звание и должность
1. Каримов М.Ю.	Заведующий кафедрой ТМА, д.м.н., проф.
2. Худойбердиев К.Т.	Заведующий кафедрой АндГМИ, д.м.н., проф.
3. Ходжанов И.Ю.	Заведующий отделением РСНПМЦТиО, д.м.н., проф.
4. Каримов Х.М.	Доцент кафедры ЦРМНМР, к.м.н.
5. Валиев Э.Ю.	Заведующий отделением РНЦНСМП, д.м.н., проф.

Список авторов:

Ф.И.О.	место работы, звание и должность
1. Джураев А.М.	– д.м.н., проф, руководитель отделения детской ортопедии и травматологии РСНПМЦ ТО
2. Холов З.С.	– к.м.н., старший научный сотрудник отделения детской ортопедии и травматологии РСНПМЦ ТО

Рецензенты:

Ф.И.О.	место работы, звание и должность
1. Абдалиев С.С	– PhD, заведующий отделением 6- ортопедии ННЦТО имени Батпенова.

2. Каримов Х.М.	– к.м.н. доцент кафедры травматологии и ортопедии ЦППКМР
------------------------	--

Клинический протокол был обсужден на Учёном совете РСНПМЦ ТО. Протокол заседания №1 от 16.01.2025года.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. М.М.Салиев – заместитель директора РСНПМЦ ТО по научной работе
2. А.Р.Хошимов – ассистент кафедры травматологии и ортопедии ЦППКМР

Сокращения, используемые в протоколе:

МСКТ	мультиспиральная компьютерная томография
МРТ	– магнитно-резонансная томография
ЛФК	– лечебная физкультура
ЭНМГ	– электронейромиография
УЗИ	– ультразвуковые исследования
ЭКГ	– электрокардиография
МПК	– минеральная плотность кости
ЭОП	– электронно-оптический преобразователь

Пользователи протокола по данной нозологии:

Травматологи-ортопеды, семейные врачи, ревматологи, физиотерапевты, генетики, рентгенологи, невропатологи, педиатры, врачи общей практики, реабилитологи, анестезиологи-реаниматологи, студенты медицинских вузов, ординаторы, магистры.

Категория пациентов в данной нозологии:

Больные с экзостозами костей.

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств):

УДД	Расшифровка
I	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
II	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры

	исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
III	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
IV	Несравнительные исследования, описание клинического случая
V	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
I	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
II	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
III	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
IV	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
V	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

2. Основная часть.

2.1. Введение

Экзостоз кости – самое распространенное новообразование скелета. Различают единичную (солитарную) и множественную форму заболевания. Множественный экзостоз редкое генетическое заболевание с аутосомным доминантным типом наследования. Семейный анамнез имеется примерно в 60% случаев. В русскоязычных источниках экзостозы рассматривают в качестве варианта хондродисплазии. По МКБ-10 экзостозная болезнь также отнесен к группе остеохондродисплазий. В то же время, в зарубежной литературе, в частности по классификации по Enneking экзостоз отнесен к остеохондромам. На ее долю приходится порядка 20% всех случаев формирования костных новообразований и практически 40% от числа развития всех доброкачественных

опухолей костей.

<https://www.rarediseasesjournal.com/articles/multiple-exostosis-disease.pdf>

<https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>

<https://www.orthobullets.com/pathology/8020/osteochondroma-and-multiple-hereditary-exostosis>

2.2. Определение:

Множественные экзостозы характеризуется образованием множественных остеохондром, которые представляют собой доброкачественные костные наросты. Пятое издание классификации ВОЗ опухолей мягких тканей и костей определило критерии диагностики этой патологии - наличие по крайней мере 2 остеохондром длинных трубчатых костей, диагностированных рентгенологически и положительный семейный анамнез с мутацией определенных генов.

Еще нет единого мнения о причинах появления экзостозов. Ряд авторов считает, что они имеют опухолевую природу. Но большинство сходится на том, что они являются следствием расстройств процессов энхондрального окостенения и является врожденным заболеванием. Но не исключается и приобретенная природа заболевания вследствие травм или воспалительных процессов.

Экзостозы локализуются чаще всего в длинных костях. Реже встречаются локализации в области черепа, ребер, лопаток, таза. Чаще всего экзостозы именно этих локализаций перерождаются в злокачественную форму хрящевых и костных опухолей.

Лечение экзостоза только хирургическое (резекция).

<https://doi.org/10.1016/j.radcr.2024.04.012>

<https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>

2.3. Классификация

По количеству:

Одиночный экзостоз	ненаследственный 85% от всех случаев экзостоза отсутствие генетических мутаций локализация - длинные кости проявление в раннем подростковом возрасте
Множественные экзостозы	наследственный примерно 15% от всех случаев экзостоза генетические мутации EXT-1 и EXT-2. раннее начало заболевания (новорожденные или дети)

<https://doi.org/10.1111/his.14265>

[https://www.wikidoc.org/index.php/Osteochondroma_classification#:~:text=Osteochondromas%20may%20be%20classified%20into,and%20multiple%20osteochondromas%20\(hereditary\)](https://www.wikidoc.org/index.php/Osteochondroma_classification#:~:text=Osteochondromas%20may%20be%20classified%20into,and%20multiple%20osteochondromas%20(hereditary))

По форме экзостоза:

- холмовидные
- линейные
- шаровидные

По скорости роста:

- медленно растущие
- быстро растущие
- малигнизирующие

По морфологическим особенностям:

- **Костно-хрящевые экзостозы (остеохондромы)** – состоят из костной ткани, покрытой хрящевой шапкой, растут по аналогии с ростковыми зонами длинных костей.
- **Губчатые экзостозы** – содержат большое количество губчатого вещества, встречаются реже.
- **Компактные экзостозы (остеомы)** – плотные костные разрастания без хрящевого компонента.

По локализации:

- **Диафизарные** – расположены вдоль длинных костей (например, бедренной, плечевой, большеберцовой).
- **Метафизарные** – возникают в областях роста костей, чаще всего в дистальных отделах бедренной и проксимальных отделах большеберцовой кости.
- **Апофизарные** – формируются в местах прикрепления сухожилий и связок.
- **Внутрисуставные** – редкая форма, при которой экзостозы располагаются в суставных структурах.

По степени выраженности и осложнениям:

- **Малые бессимптомные экзостозы** – не требуют лечения, подлежат динамическому наблюдению.
- **Экзостозы с умеренной симптоматикой** – могут вызывать дискомфорт, компрессию нервов и сосудов.
- **Осложненные экзостозы** – сопровождаются значительным болевым синдромом, деформацией костей, нарушением функции конечности, риском малигнизации.

По прогнозу:

- **Доброкачественные (стабильные)** – не увеличиваются в размерах после завершения роста скелета.
- **Прогрессирующие (агрессивные)** – увеличиваются в размерах, особенно во взрослом возрасте, что может указывать на возможную малигнизацию.

<https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>

3. Методы, подходы и процедуры диагностики:

3.1. Диагностические критерии:

Жалобы

- Наличие безболезненного плотного образования в области кости.
- Дискомфорт или боль (при сдавлении окружающих тканей, сосудов, нервов).
- Ограничение подвижности сустава (если экзостоз расположен вблизи сустава).
- Деформация конечности (при множественных экзостозах).
- Ощущение «трения» или «защемления» при движении.

Анамнез

- **Анамнез болезни**
 - Время появления образования.
 - Динамика роста экзостоза.
 - Связь появления симптомов с травмой или другими факторами.
 - Наличие болевого синдрома.
- **Анамнез жизни**
 - Перенесенные травмы, операции.
 - Сопутствующие ортопедические патологии.
- **Семейный анамнез**
 - Случаи множественных экзостозов у ближайших родственников (подозрение на наследственный множественный экзостоз).

<https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>

Физикальное обследование:

При выявлении экзостоза у больных необходимо обратить внимание на следующее:

- локализация припухлости

Экзостозы чаще всего поражают бедренную, большеберцовую и плечевую кости. У детей они почти всегда вырастают вблизи ростковых зон.

- состояние кожных покровов в области припухлости

При экзостозах кожные покровы не изменены. Наличие гиперемии и гипертермии должно ориентировать врача на поиск воспалительных и инфекционных причин.

- консистенция припухлости и наличие болезненности при пальпации.

Пальпаторно для экзостоза характерно твердый костной плотности безболезненный выступ.

- оценка осанки, походки

<https://booksmed.info/ortopediya/2731-ortopediya-i-travmatologiya-detskogo-vozrasta-volkov.html>

Лабораторные исследования:

Основные лабораторные исследования:

При экзостозной болезни лабораторные анализы крови и мочи малоинформативны. Они могут проводиться на этапе подготовки к операции.

Дополнительные лабораторные исследования:

Гистологические исследования проводятся редко, при невозможности точной верификации на основании данных клинических и визуализирующих исследований. В то же время, биологические ткани, получаемые при удалении экзостоза во время операции, во всех случаях должны быть исследованы в гистологической лаборатории.

Инструментальные исследования:

Основные инструментальные исследования:

- Обзорная рентгенография

Это основной вид диагностики экзостоза. При локализации экзостоза на костях конечностей желательно проведение рентгенографии здоровой стороны. Показания для выполнения обзорной рентгенографии определяются врачом ортопедом-травматологом

Дополнительные инструментальные исследования:

- **МСКТ:** необходима для оценки объемных характеристик экзостоза и состояния здоровых костных зон. Позволяет оценить костную структуру патологического очага, характер периостальной пролиферации, состояние кортикального слоя и т. п.

Показания для выполнения обзорной МСКТ определяются врачом ортопедом-травматологом

- **МРТ:** позволяет оценить состояние окружающих мягких тканей, степень вне- и внутри костной распространенности процесса.

Показания для выполнения обзорной МРТ определяются врачом ортопедом-травматологом

<https://www.rarediseasesjournal.com/articles/multiple-exostosis-disease.pdf>

<https://www.orthobullets.com/pathology/8020/osteochondroma-and-multiple-hereditary-exostosis>

Показания для консультации специалистов:

1. Районное медицинское объединение (РМО) / Центральная районная многопрофильная поликлиника (ЦРМП)

- Подозрение на экзостозы у детей и подростков.
- Жалобы на ограничение подвижности в суставе, связанное с новообразованием.
- Болевой синдром, связанный с механическим раздражением окружающих тканей.
- Выявленные множественные экзостозы (множественный экзостозный хондродисплаз).

2. Городское медицинское объединение (ГМО) / Центральная городская многопрофильная поликлиника (ЦГМП)

- Подтвержденные экзостозы, требующие дополнительной диагностики (рентгенография, КТ, МРТ).
- Прогрессирующий рост экзостоза, подозрение на злокачественное перерождение.
- Выраженное сдавление сосудисто-нервных пучков или мягких тканей.

- Подготовка пациента к хирургическому лечению.
- 3. **Областная больница**
 - Сложные случаи экзостозов (множественные, локализация в труднодоступных местах).
 - Подготовка к хирургическому вмешательству, требующему специализированного оборудования.
 - Трудности в окончательной верификации диагноза.
- 4. **Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии (РСНПМЦ ТО)**
 - Множественные наследственные экзостозы.
 - Подозрение на злокачественное перерождение экзостоза.
 - Необходимость высокотехнологичной хирургической помощи.
 - Осложненные случаи (выраженная деформация конечности, нарушения роста костей).

Онколога – в случае наличия затруднений в верификации экзостоза;

Невропатолога – при наличии неврогенных симптомов.

Гистолога – для подтверждения диагноза с исследованием интраоперационного материала.

Осложнения экзостозов, их ведение и профилактика

1. Распространенные осложнения экзостозов

- **Компрессия нервных стволов** → онемение, парестезии, боли, двигательные нарушения.
- **Сдавление сосудов** → ишемия конечности, варикозное расширение вен, тромбоз.
- **Механическая деформация костей** → укорочение конечности, сколиоз, ограничение движений в суставах.
- **Перелом экзостоза или прилегающей кости** → острая боль, отек, нарушение функции конечности.
- **Воспаление или бурсит над экзостозом** → локальная гиперемия, отек, боль при движении.
- **Малигнизация (перерождение в хондросаркому)** → увеличение размеров экзостоза во взрослом возрасте, резкая болезненность.

2. Ведение осложнений

- **Консервативное лечение:**
 - Анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) при болевом синдроме.
 - Физиотерапия и ЛФК при ограничении движений и мышечной слабости.
 - Динамическое наблюдение за пациентами с бессимптомными экзостозами.
- **Хирургическое лечение (по показаниям):**
 - Удаление экзостоза при сдавлении нервов, сосудов или выраженной деформации.
 - Реконструктивные операции при укорочении конечности.
 - Биопсия и удаление при подозрении на малигнизацию.

3. Профилактика осложнений

- **Регулярное наблюдение** (рентгенография, МРТ, КТ при подозрении на рост или осложнения).
- **Контроль физической активности** (избегание травм, перегрузки суставов).
- **Скрининговые обследования** для пациентов с наследственными множественными экзостозами (мониторинг роста, анализ возможных осложнений).
- **Генетическое консультирование** при семейной предрасположенности.

3.2. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ЭКЗОСТОЗНОЙ БОЛЕЗНИ



3.3. Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

https://www.wikidoc.org/index.php/Osteochondroma_differential_diagnosis#:~:text=Osteochondroma%20must%20be%20differentiated%20from,periosteal%20chondroma%2C%20and%20chondromyxoid%20fibroma.

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Эхондрома	Доброкачественное хрящевое новообразование	Рентгенография МСКТ МРТ	характерная преимущественная

	Экхондромы обычно встречаются у детей и протекают бессимптомно.		локализация – фаланги и пястные кости Рентгенография – овальное прозрачное образование в области метафиза кости.
Хондробластома	Доброкачественное хрящевое новообразование Встречается у молодых пациентов	Рентгенография МСКТ МРТ Биопсия	характерная локализация и размер опухоли Расположены на длинных костях
Гетеротопическая оссификация	Заболевание, характеризующееся формированием новой кости на поверхности надкостницы или в отдалении от неё. Мышцы обычно не повреждаются и заболевание не имеет воспалительного характера.	Рентгенография МСКТ	Рентгенологические признаки однотипны для всех форм оссифицирующего миозита; плотный рисунок периферической и менее плотный центральной части повреждения.

4. Тактика лечения на амбулаторном уровне:

4.1. Немедикаментозное лечение:

1. Подбор обуви

- При экзостозах стопы важно носить **обувь с широким носком**, чтобы снизить давление на костные выступы.
- Рекомендуются **ортопедические стельки** для перераспределения нагрузки.
- В отдельных случаях применяются **специальные корректоры и супинаторы** для компенсации деформаций.

2. Ортопедические изделия

- **Накладки и защитные подушечки** (силиконовые, гелевые) для уменьшения трения экзостоза с окружающими тканями.
- **Бандажи и ортезы** для фиксации и стабилизации суставов при выраженном дискомфорте.

3. Снижение механической нагрузки

- **Избегать длительной ходьбы и стояния**, особенно при выраженном болевом синдроме.
- **Минимизировать физическую активность**, усиливающую боль (например, бег, прыжки, ношение тяжестей).
- Использовать **трости или костыли** при значительном ограничении движений из-за боли.

4. Физиотерапевтические методы

- **Применение льда** (10-15 минут 2-3 раза в день) для уменьшения отека и боли.
- **Тепловые процедуры** (например, тёплые ванночки) при отсутствии воспаления.
- **Лечебная физкультура (ЛФК)** для поддержания подвижности суставов и предотвращения контрактур.

5. Коррекция осанки и двигательных стереотипов

- При множественных экзостозах важно **развивать правильную походку**, чтобы минимизировать нагрузку на пораженные области.
- При необходимости рекомендуется **занятие с реабилитологом или ортопедом**.

4.2. Медикаментозное лечение:

Специфической медикаментозной терапии экзостозов не имеется. Анальгетики, НПВС и антибиотики применяются в послеоперационном периоде.

1. Обезболивающая терапия (НПВП)

Для купирования боли и воспаления применяются **нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)**:

Пероральные НПВП:

- **Ибупрофен** – 200–400 мг 3–4 раза в день (максимум 1200 мг/сут) для взрослых; 10 мг/кг 3 раза в день для детей.
- **Нимесулид** – 100 мг 2 раза в день для взрослых (не рекомендуется детям до 12 лет).
- **Мелоксикам** – 7,5–15 мг 1 раз в день для взрослых; 0,125 мг/кг 1 раз в день для детей старше 2 лет.

Местные НПВП (гели, мази, кремы):

- **Диклофенак гель 5%** – наносить на область экзостоза 2–3 раза в день.
- **Кетопрофен гель 2,5%** – наносить 2–3 раза в день.

2. Глюкокортикоиды (местные инъекции)

При выраженном воспалительном процессе или болевом синдроме, устойчивом к НПВП, возможно применение внутрисуставных и периостальных инъекций **глюкокортикостероидов (ГКС)**:

- **Метилпреднизолон (Депо-Медрол)** – 20–40 мг в зависимости от размера пораженной области.
- **Триамцинолон (Кеналог)** – 20–40 мг внутрисуставно/периостально каждые 4–6 недель.
- **Бетаметазон (Дипроспан)** – 1–2 мл (2–4 мг) в пораженную область.

Важно: Инъекции ГКС должны проводиться **только врачом ортопедом-травматологом** и не чаще 3–4 раз в год во избежание атрофии тканей и других осложнений.

3. Дополнительные препараты

- **Миорелаксанты** (при выраженном мышечном спазме):
 - **Толперизон**– 50–150 мг 2–3 раза в день.
- **Препараты кальция и витамина D** (при необходимости коррекции минерального обмена).

Хирургические вмешательства:

Показания к операции:

- Косметический дефект
- Большой размер экзостоза
- Сдавление сосудисто-нервных стволов
- Контрактуры суставов
- Тенденций к деформациям и укорочениям

Противопоказания к операции:

- анемия тяжелой степени
- некомпенсированные соматические заболевания
- кахексия

<https://www.gosmed.ru/lechebnaya-deyatelnost/spravochnik-zabolevaniy/travmatologiya-bolezny/mnozhestvennaya-ekzostoznaya-khondrodisplaziya-mekhd/>

Дооперационное лабораторное обследование:

Лабораторные и функциональные обследования:

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- анализ крови на группу и резус-фактор;
- коагулограмма
- биохимическое исследование крови
- исследование крови на RW;
- Гепатит В Экспресс-метод
- Гепатит С Экспресс-метод
- ЭКГ.

Консультация специалистов: педиатра, онколога, терапевта, анестезиолога, невролога и других специалистов по показаниям.

Вид анестезии:

Общий наркоз или проводниковая анестезия

Виды операций

Основная операция:

Резекция экзостоза - методика заключается в обнажении костной поверхности, иссечении экзостоза с захватом хрящевой шапочки в пределах здоровых тканей. Подобная операция считается более предпочтительной, так как позволяет удалять новообразования любого размера и локализации. В некоторых случаях после краевой резекции может потребоваться остеопластика. Первым этапом обнажается область экзостоза. Для резекции применяют острые долота, дрель, осциляторные пилы или боры. После удаления экзостоза проводится иммобилизация оперированной конечности гипсовой лонгетой или ортезами.

<https://cito11.ru/to-specialists/kraevaya-rezektsiya-kosti/>

Дополнительная операция:

Гемиепифизиодез - применяется только у детей при развитии осевых деформаций нижних конечностей на почве экзостоза.

<https://www.gosmed.ru/lechebnaya-deyatelnost/spravochnik-zabolevaniy/travmatologiya-bolezny/mnozhestvennaya-ekzostoznaya-khondrodisplaziya-mekhd/>

4.4. Дальнейшее ведение:

Послеоперационное ведение

После завершения операции больной остаётся в интенсивной палате до пробуждения. При благоприятном течении и отсутствии каких-либо осложнений период интенсивной терапии составляет 1-2 часа.

Контроль операционной раны, включающий смену пластырей, которые закрываются стерильными салфетками и пластырем, осуществляют на 2-е сутки; полностью снимают повязки на 14 - 15 сутки после операции. На следующий день больному разрешается подниматься в постели. Лечебная физическая культура и дыхательная гимнастика с 2-3-го дня после операции.

Послеоперационный лабораторный мониторинг

Общий анализ крови по показаниям с целью контроля уровня гемоглобина (если была интраоперационная кровопотеря) и воспалительных изменений крови (при наличии проблем с операционной раной) до появления положительной динамики (в последующем - по показаниям).

Биохимическое исследование крови (по показаниям).

Послеоперационное медикаментозное обеспечение

Для предупреждения инфекционных осложнений со стороны операционной раны назначаются антибиотики широкого спектра действия (доза в зависимости от массы тела и состояния пациента).

Опиаты, анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства назначаются с учетом выраженности болевого синдрома.

Больной выписывается из хирургического стационара с рекомендациями: щадящий режим до заживления послеоперационной раны.

Ведение пациентов на амбулаторном уровне

Больному рекомендуется прибыть на контроль через 1 месяц после выписки. При этом оценивается клинический статус, адаптированность к новым условиям, состояние после операционных ран, возможные жалобы самого больного. Рентгенография выполняется только при наличии каких-либо негативных изменений, выявленных клиническим осмотром.

В плане лечения рекомендуется ЛФК - упражнения для укрепления мышц оперированной конечности. Следующий контрольный осмотр назначается на период 6 месяцев и 1 год со дня операции.

4.5. Индикаторы эффективности лечения:

Хороший результат – достигнуто полное удаление экзостоза

Удовлетворительный результат – достигнуто частичное удаление

Неудовлетворительный результат – сосудистые и неврологические осложнения, малигнизация экзостоза

5. Показания для госпитализации с учетом видов оказания медицинской помощи:

5.1 показания для плановой госпитализации:

Наличие большого размера экзостоза, косметический дефект, сдавление сосудисто-нервных стволов, контрактуры суставов, тенденции к деформациям и укорочениям конечностей.

5.2 показания для экстренной госпитализации:

Не имеется.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

6.1. карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:

Осмотр в приёмном отделении (поликлинике)
стационара

- Физикальный осмотр ортопедом больного с экзостозной болезнью
- направление на лабораторное и инструментальное обследование

Лабораторное отделение стационара

- проведение лабораторного обследования
- проведение инструментальных исследований

приёмное отделение стационара

- оформление карты стационарного больного
- направление на госпитализацию в ортопедическое отделение стационара

ортопедическое отделение стационара

- осмотр заведующего ортопедическим отделением
- осмотр анестезиолога
- назначение даты операции

Операционное отделение

- Проведение оперативного вмешательства

Ортопедическое отделение стационара

- Стационарное немедикаментозное и медикаментозное лечение по назначению ортопеда
- выписка на амбулаторное наблюдение

поликлиника РМО, семейная поликлиника

- Реабилитация в амбулаторных условиях;
- Диспансеризация в амбулаторных условиях.

7. Организационные аспекты протокола:

7.1. Информация об отсутствии конфликта интересов:

конфликта интересов нет;

7.2. данные экспертов (специалистов республики и зарубежных стран):

1. Абдалиев С.С – PhD, заведующий отделения 6- ортопедии ННЦТО имени Батпенова.

2. Каримов Х.М. - к.м.н. доцент кафедры травматологии и ортопедии ЦППКМР

7.3. указание условий пересмотра протокола:

пересмотр протокола через 3 или 5 лет после его разработки или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ
«ЭКЗОТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ»**

Ташкент – 2025

1. Основная часть.

1.1. Введение

Экзостоз кости – самое распространенное новообразование скелета. Различают единичную (солитарную) и множественную форму заболевания. Множественный экзостоз редкое генетическое заболевание с аутосомным доминантным типом наследования. Семейный анамнез имеется примерно в 60% случаев. В русскоязычных источниках экзостозы рассматривают в качестве варианта хондродисплазии. По МКБ-10 экзостозная болезнь также отнесен к группе остеохондродисплазий. В то же время, в зарубежной литературе, в частности по классификации по Enneking экзостоз отнесен к остеохондромам. На ее долю приходится порядка 20% всех случаев формирования костных новообразований и практически 40% от числа развития всех доброкачественных опухолей костей.

<https://www.rarediseasesjournal.com/articles/multiple-exostosis-disease.pdf>

<https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>

<https://www.orthobullets.com/pathology/8020/osteochondroma-and-multiple-hereditary-exostosis>

1.2. Определение:

Множественные экзостозы характеризуется образованием множественных остеохондром, которые представляют собой доброкачественные костные наросты. Пятое издание классификации ВОЗ опухолей мягких тканей и костей определило критерии диагностики этой патологии - наличие по крайней мере 2 остеохондром длинных трубчатых костей, диагностированных рентгенологически и положительный семейный анамнез с мутацией определенных генов.

Еще нет единого мнения о причинах появления экзостозов. Ряд авторов считает, что они имеют опухолевую природу. Но большинство сходится на том, что они являются следствием расстройств процессов энхондрального окостенения и является врожденным заболеванием. Но не исключается и приобретенная природа заболевания вследствие травм или воспалительных процессов.

Экзостозы локализуются чаще всего в длинных костях. Реже встречаются локализации в области черепа, ребер, лопаток, таза. Чаще всего экзостозы именно этих локализаций перерождаются в злокачественную форму хрящевых и костных опухолей.

Лечение экзостоза только хирургическое (резекция).

1.3. Классификация вмешательств

Основные

- Резекция экзостоза

Дополнительные

- гемиепифизиодез

3. Методы, подходы и процедуры вмешательств

3.1. Цель проведения процедуры или вмешательства

Устранение анатомических, косметических и функциональных нарушений, связанных с ростом экзостоза

3.2. Показания к операции:

- Косметический дефект
- Большой размер экзостоза
- Сдавление сосудисто-нервных стволов
- Контрактуры суставов
- Тенденций к деформациям и укорочениям

3.3. Противопоказания к операции:

- анемия тяжелой степени
- некомпенсированные соматические заболевания
- кахексия

<https://www.gosmed.ru/lechebnaya-deyatelnost/spravochnik-zabolevaniy/travmatologiya-bolezny/mnozhestvennaya-ekzostoznaya-khondrodisplaziya-mekhd/>

3.4. Требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство:

Травматолог-ортопед, имеющий квалификационную категорию и опыт участия в проведении данной операции в качестве оператора или первого ассистента.

3.5. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

Дооперационное лабораторное обследование:

Лабораторные и функциональные обследования:

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- анализ крови на группу и резус-фактор;
- коагулограмма
- биохимическое исследование крови
- исследование крови на RW;
- Гепатит В Экспресс-метод
- Гепатит С Экспресс-метод
- ЭКГ.

Консультация специалистов: педиатра, терапевта, анестезиолога и других специалистов по показаниям.

3.6. требования к проведению процедуры или вмешательства:

Наличие операционной, оборудованной по требованию утвержденных СанПиНов, с соблюдением мер асептики и антисептики, наличие квалифицированной анестезиолого-реанимационной бригады.

Оснащение: операционный стол, операционная лампа, электрокоагулятор, малые хирургические и травматологические наборы, стерильное белье, стерильные перевязочные материалы, одноразовые расходные материалы. Анестезиологические и антисептические медикаменты.

3.7. Требования к подготовке пациента:

Подготовка пациентов к процедуре проводится по общепринятой схеме. Больной осматривается педиатром, терапевтом и врачом-анестезиологом после проведенного лабораторного и функционального обследования. По показаниям согласовывается проведение дополнительного обследования, консультирования смежными специалистами, выполнение подготовительных лечебных мероприятий. При наличии анемии необходима плановая коррекция уровня гемоглобина.

Метод анестезии определяется анестезиологом с учетом общего состояния и области проведения хирургических вмешательств. Рекомендуемым видом анестезии у детей является внутривенный наркоз, у взрослых – проводниковая и спинальная анестезия.

Предоперационная подготовка больного.

Опорожнение кишечника и санация кожи области разрезов проводится по общепринятой в хирургии методике.

За 2 часа до начала операции, для предупреждения инфекционных осложнений со стороны легких и операционных ран, назначается одно из антибактериальных средств широкого спектра в пределах возрастных доз.

Методика проведения оперативных вмешательств

Основная операция:

Резекция экзостоза - методика заключается в обнажении костной поверхности, иссечении экзостоза с захватом хрящевой шапочки в пределах здоровых тканей. Подобная операция считается более предпочтительной, так как позволяет удалять новообразования любого размера и локализации. В некоторых случаях после краевой резекции может потребоваться остеопластика. Первым этапом обнажается область экзостоза. Для резекции применяют острые долота, дрель, осциляторные пилы или боры. После удаления экзостоза проводится иммобилизация оперированной конечности гипсовой лонгетой или ортезами.

<https://cito11.ru/to-specialists/kraevaya-rezektsiya-kosti/>

Дополнительная операция:

Гемиепифизиодез - применяется только у детей при развитии осевых деформаций нижних конечностей на почве экзостоза. Методика заключается во временном одностороннем блокировании зоны роста металлическими имплантатами.

<https://www.gosmed.ru/lechebnaya-deyatelnost/spravochnik-zabolevaniy/travmatologiya-bolezny/mnozhestvennaya-ekzostoznaya-khondrodizplaziya-mekhd/>

3.8. Индикаторы эффективности лечения:.

Хороший результат – достигнуто полное удаление экзостоза

Удовлетворительный результат – достигнуто частичное удаление

Неудовлетворительный результат – сосудистые и неврологические осложнения, малигнизация экзостоза

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ
ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ
КОСТЕЙ»**

Ташкент – 2025

1. Основная часть.

1.1. Введение:

Профилактических мер, предупреждающих развитие экзостозной болезни у пациента, не имеется. Недопущение близкородственных браков или браков между лицами, имеющими у обеих в анамнезе факт экзостоза, может быть рассмотрено как профилактика рождения детей с данной патологией. Регулярное наблюдение за пациентами с множественными экзостозами с целью своевременной диагностики малигнизации можно считать профилактическим мероприятием.

Реабилитация пациентов с экзостозной болезнью в основном сводится к проведению восстановительного лечения в послеоперационном периоде.

1.2. Определение – профилактики или реабилитации:

Профилактика это комплекс различного рода мероприятий, направленных на предупреждение какого-либо явления и/или устранение факторов риска. Профилактическое здравоохранение (профилактическая медицина или профилактика) подразумевает под собой комплекс мер, направленных на предотвращение развития заболеваний, в отличие от их лечения болезнью. Профилактика заболеваний базируется на мероприятиях, которые могут быть классифицированы как первичные, вторичные и третичные меры профилактики. [https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/667_1]

Реабилитация определяется как «комплекс мероприятий, направленных на восстановление функциональных возможностей человека и снижение уровня инвалидности у лиц с нарушениями здоровья с учетом условий их проживания».

1.3. Виды профилактики или реабилитации:

Первичная профилактика экзостозной болезни костей сложна, так как опухоли, как правило, выявляются уже после появления внешних проявлений. Обычно к этому моменту размер новообразования становится заметным. При обнаружении экзостоза действенной профилактикой является агрессивная хирургическая тактика, которая позволяет предотвратить её перерождение в злокачественное новообразование. [<https://probolezny.ru/novoobrazovanie-kosti/>]

Вторичная профилактика – своевременное оперативное лечение экзостоза до формирования деформаций костей, контрактур суставов и нервно-сосудистых осложнений.

Третичная профилактика – профилактика послеоперационных осложнений.

Реабилитация при экзостозной болезни начинается с момента первичной диагностики и включает в себя качественное обследование, динамическое наблюдение, оперативное лечение в условиях стационара, послеоперационную реабилитацию и реабилитацию в период амбулаторного наблюдения.

Этапы реабилитации:

Этап 1. Лечебно-реабилитационный. Он осуществляется при выявлении экзостоза.

Этап 2. Ранняя стационарная медицинская реабилитация. Осуществляется в раннем восстановительном периоде после операции в стационарных отделениях.

Этап 3. Амбулаторный. Осуществляется в амбулаторно-поликлинических организациях по месту жительства. [https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/667_1]

1.4. Принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики:

Общественная профилактика – общественным профилактическим мероприятием экзостоза и деформаций нижних конечностей является организация регулярных осмотров больных в поликлиниках.

Индивидуальная профилактика – не имеется

2.1. Методы и процедуры профилактики:

- первичная профилактика – своевременное выявление экзостоза и динамическое наблюдение за ростом костного образования. Проводится семейным врачом и врачом-ортопедом ЦРМП. Сразу после первичного обращения пациента.
- вторичная профилактика – своевременное качественное оперативное лечение. Проводится ортопедами специализированных отделений.
- третичная профилактика – профилактика послеоперационных осложнений. Проводится в стационаре лечащим врачом по месту операции и амбулаторно по месту жительства семейным врачом и врачом-ортопедом ЦРМП.

2.2. Методы и процедуры реабилитации:

2.2.1. Цель реабилитации:

- восстановление анатомии и функции оперированной конечности;
- предупреждение последствий;
- улучшение качества жизни пациентов;
- социальная интеграция пациента в общество.

2.2.2. При единичных экзостозах форма и функция конечности восстанавливается после радикального удаления опухоли. При множественной форме заболевания восстановление может быть частичной.

2.2.3. Острое развитие для экзостозной болезни не характерно.

2.2.4. Возможные нарушения костно-суставной системы можно предупредить при своевременной диагностике и качественном хирургическом лечении.

2.2.5. Инвалидность при данной патологии можно предупредить при своевременной диагностике и качественном хирургическом лечении единичных экзостозов. При множественной экзостозной болезни ограничение трудоспособности не исключается.

2.2.6. Улучшение качества жизни, сохранение трудоспособности, социальная интеграция пациентов зависят от вида патологии, возраста, своевременности проведенного хирургического лечения и качества реабилитации.

3. Показания к проведению 3-х видов профилактики и к реабилитации:

3.1 Критерии для определения проведения видов профилактики:

Первичная профилактика при экзостозной болезни не проводится. Критерием для вторичной профилактики является наличие операбельного экзостоза с косметическими или функциональными нарушениями. Критерий третичной профилактики – проведение качественного послеоперационного лечения с целью предупреждения осложнений.

3.2 Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур:

Критериями для проведения реабилитации являются возраст больного, этиопатогенез развития и степень тяжести болезни, наличие соответствующих

медицинских учреждений и специалистов, доступность реабилитационных ресурсов для больного.

4. Этапы и объемы реабилитации:

- 1 – этап: ранняя диагностика. Проводится в семейных поликлиниках, ЦРМП, ортопедических отделениях областных медицинских центров и республиканских центрах.
- 2 – этап: своевременное оперативное лечение. Проводится в ортопедических отделениях областных медицинских центров и республиканских центрах.
- 3 – этап: регулярное наблюдение за пациентами для предупреждения повторных появлений экзостоза кости и переход в злокачественную опухоль а так же различные осложнение заболевания. Проводится в семейных поликлиниках и ЦРМП.

5. Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:

Основные диагностические мероприятия: клинический осмотр, рентгенография

Дополнительные диагностические мероприятия: МСКТ, лабораторные анализы.

6. Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием уровня:

Основные профилактические или реабилитационные мероприятия

Своевременная диагностика и лечение.

Дополнительные профилактические и реабилитационные мероприятия

Динамическое наблюдение

9. Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий:

Хороший результат – достигнуто полное удаление экзостоза

Удовлетворительный результат – достигнуто частичное удаление

Неудовлетворительный результат – малигнизация

Список литературы

1. Михайловский, В. О., Королев, Ю. Н. "Ортопедия и травматология" — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
2. Миронов, С. П. "Основы ортопедии и травматологии". - Москва: Медицина, 2017.
3. Campbell's Operative Orthopaedics. - S. Ferry Canale, James H. Beaty Elsevier, 2021.
4. Chapman's Orthopaedic Surgery // ed. M.W.Chapman.- Lippincott Williams & Wilkins, 2010.
5. "Orthopaedic Knowledge Update" (AAOS series). - American Academy of Orthopaedic Surgeons.
6. Руденко, А. В., Рогачевский, А. Н. "Экзостозы: особенности диагностики и лечения". — Санкт-Петербург: Эксмо, 2015.
7. «Травмы и заболевания костей у детей» / Под ред. С. Г. Прокопенко. — Москва, 2020.
8. Трунов, Н. М., и соавт "Экзостозная болезнь: диагностика, клиника и лечение" Журнал травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова, 2018.
9. Kim, S. H., et al "Hereditary multiple exostoses: A comprehensive review". – Journal of Bone and Joint Surgery, 2016.
10. Schmale, G. A., et al "Genetic aspects of multiple hereditary exostoses".- Genetics in Medicine, 2017.
11. Lienau, J., et al "Pathophysiology of bone development and growth anomalies in exostosis". - Clinical Orthopaedics and Related Research, 2019.
12. Porter, D. E., et al "Multiple hereditary exostoses: Genetics and clinical spectrum". European Journal of Medical Genetics, 2018.
13. Niasse M, Kane B.S, Condé K, Touré S, Sarr L, Diouf C, Diallo S. Multiple Exostosis Disease. J Rare Dis Res Treat. (2019) <https://www.rarediseasesjournal.com/articles/multiple-exostosis-disease.pdf>
14. <https://cito11.ru/chto-my-lechim/kostnye-ekzostozy-kostey/ekzostoz-kosti/>
15. <https://www.orthobullets.com/pathology/8020/osteochondroma-and-multiple-hereditary-exostosis>
16. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2024.04.012>
17. <https://doi.org/10.1111/his.14265>
18. [https://www.wikidoc.org/index.php/Osteochondroma_classification#:~:text=Osteochondromas%20may%20be%20classified%20into.and%20multiple%20osteochondromas%20\(hereditary\)](https://www.wikidoc.org/index.php/Osteochondroma_classification#:~:text=Osteochondromas%20may%20be%20classified%20into.and%20multiple%20osteochondromas%20(hereditary))
19. <https://booksmed.info/ortopediya/2731-ortopediya-i-travmatologiya-detskogo-vozrasta-volkov.html>
20. <https://www.rarediseasesjournal.com/articles/multiple-exostosis-disease.pdf>
21. <https://www.gosmed.ru/lechebnaya-deyatelnost/spravochnik-zabolevaniy/travmatologiya-bolezny/mnozhestvennaya-ekzostoznaya-khondrodisplaziya-mekhd/>
22. <https://cito11.ru/to-specialists/kraevaya-rezektsiya-kosti/>
23. https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/667_1

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуриковой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

