

Клинические рекомендации

## **Болезнь Шёйермана**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: M40.0, M40.1, M40.2, M42.0, Q76.4, Q77.8

Возрастная группа: дети, взрослые

Год утверждения: **202\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация «Ассоциация травматологов-ортопедов» (АТОР)

## Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	7
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	8
2.3 Лабораторные диагностические исследования	8
2.4 Инструментальные диагностические исследования	9
2.5 Иные диагностические исследования	9
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	9
3.1 Подраздел 1 (например, «Консервативное лечение»)	11
3.N Подраздел N	11
3.N Иное лечение	11
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	11

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	12
6. Организация оказания медицинской помощи	13
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	13
Критерии оценки качества медицинской помощи	13
Список литературы	15
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	16
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	17
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	19
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	20
Приложение В. Информация для пациента	21
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	22

## **Список сокращений**

CD – инструментарий Cotrel-Dubousset

БШ - Болезнь Шейермана

КОМОТ - компьютерный оптический топограф

КТ - компьютерная томография

МРТ - магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ТПФ - транспедикулярная фиксация

## Термины и определения

**Кифоз** - изменение формы сегмента позвоночника в сагиттальной плоскости с формированием деформации, выпуклостью, обращенной дорсально; аномальный кифоз.

**Вентральный угол кифоза** – угол, образованный пересечением линий, касательных к передней поверхности тел позвонков верхнего и нижнего колен кифоза.

**Гиперкифоз** - превышение границы нормальных параметров грудного отдела позвоночника в сагиттальной плоскости ( $>40^\circ$ ).

**Горб (gibbus)** - островершинный угловой кифоз.

**Зоны роста позвонка** - а) замыкательные пластинки тел позвонков – обеспечивают рост тела позвонка в высоту и в ширину, в) зоны роста остистого, поперечных и суставных отростков определяют рост задних отделов позвонка, с) хрящевая пластинка, располагающаяся между телом позвонка и корнем дужки (neurocentral cartilage) играет определяющую роль в формировании позвоночного канала. В норме все зоны роста развиваются гармонично.

**Переходный кифоз** - кифотическая деформация в переходном грудопоясничном отделе позвоночника. В норме сегмент Th12-L2 прямой или слегка лордозирован ( $3^\circ$  при измерении по Cobb). Поэтому любой кифоз в этой зоне рассматривается как патологический, что необходимо учитывать при планировании корригирующего вмешательства, особенно при деформациях II типа по King.

**Позвоночные пластинки роста** - хрящевые пластинки, располагающиеся на краниальной и каудальной замыкательных пластинках тела позвонка. Обеспечивают рост тела позвонка в высоту.

**Шморля грыжа** (Ch.G.Schmorl, нем. патолог) – протрузия пульпозного ядра диска в тело позвонка через замыкательную пластинку.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Болезнь Шейермана (БШ) - генетически детерминированное состояние, основным клиническим проявлением которого является грубый пологий кифоз грудного отдела позвоночника и постепенно усиливающийся с годами болевой синдром.

## **1.2 Этиология и патогенеззаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Н. Scheuermann [1] первым предположил, что в основе патогенеза заболевания лежит аваскулярный некроз кольцевых апофизов тела позвонка. С развитием некроза подавляется рост вентральных отделов тел позвонков и развивается кифоз.

G. Schmorl [2] предположил возможное развитие грыжи тканью межпозвонковых дисков через пластинки роста, что и приводит к кифозу. По его мнению, изменения начинаются в виде выпячивания диска в зоне пульпозного ядра, преимущественно за счет нарушений развития. Через врожденные или травматические дефекты замыкательных пластинок часть ткани диска выдавливается в спонгиозную кость, что приводит к снижению высоты диска. Нарушенный энхондральный рост дает начало развитию кифоза.

Описана была и семейная форма болезни Шейермана. A. Findlay, A. Conner, J. Connor [3] предположили доминантный тип наследования. Lundine et al.[4] в обследованных семейных сериях выделили гены Duffy и COL1A2. Семейные кифозы отмечены также F. Halal, R. Gledhill, F. Fraser [5], F. Rathke [6]. Эти авторы нашли много семей с высокой частотой болезни Шейерманна среди родственников, в то же время любой вертебролог видел массу таких больных, у которых в семьях не было ни кифозов, ни сколиозов.

Е.В. Калашникова [7] пришла к выводу, что БШ подчиняется менделевской модели: наследование по аутосомнодоминантному типу с полной пенетрантностью мутантного гена у мальчиков и неполной пенетрантностью (50 %) - у девочек, в связи с чем у лиц женского пола болезнь развивается лишь у части носителей патологического гена. Развитие специфических проявлений болезни обусловлено экспрессией патологического майор-гена.

## **1.3 Эпидемиологиязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Болезнь Шейермана встречается в общей популяции с частотой 0,4 - 8,3%, в зависимости от того, что кладется в основу диагноза - клиника или рентгенографическая картина [7]. Можно предположить, что столь высокая частота заболевания объясняется включением в эту группу так называемых атипичных форм, которые в нашей стране чаще трактуются как ювенильные остеохондрозы. В школьном скрининговом обследовании, начатом в 1972 г., E.Ascani et al. [8] описали частоту болезни, приближающейся к 1%. Среди пациентов соотношение мужчин к женщинам равно 1:1,4. По данным D.Bradford et al. [9], это соотношение составляет 2:1. Определение возраста начала заболевания затруднено, так как типичные рентгенографические изменения редко выявляются ранее 10-11 летнего возраста. Однако в возрасте 12-13 лет эти изменения, включая клиновидность и кифоз, обычно наличествуют.

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

M40.0 – Кифоз позиционный

M40.1 – Другие вторичные кифозы

M40.2 – Другие и неуточненные кифозы

M42.0 – Юношеский остеохондроз позвоночника

Q76.4 – Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом

Q77.8 – Другая остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба.

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Различают три рентгенографические стадии болезни [8]. Первая стадия характеризуется неоднородностью теней апофизов тел позвонков, которые представляются как бы разрыхленными, сегментированными, их контуры приобретают извилистость. Таким же изменениям подвергаются прилежащие к апофизам контуры замыкательных пластинок тел позвонков. Неровной становится и апофизарная линия, отделяющая апофизы от тел позвонков.

Основным признаком второй стадии является клиновидная деформация тел позвонков, причем в наибольшей степени деформируются тела позвонков, расположенные на вершине кифотической деформации. Формируется рентгенографическая картина грыж Шморля – склеротические полуовальные ободки, являющиеся отображением реакции костной ткани на внедрившиеся в ее толщу элементы межпозвонкового диска.

На третьей стадии апофизы сливаются с телами позвонков. При больших кифотических деформациях передние углы тел позвонков несколько заостряются и вытягиваются вентрально. Собственно, кифотическая деформация и формируется за счет нескольких клиновидно деформированных позвонков, расположенных на вершине. Начиная с третьей декады жизни, у многих больных появляются признаки дегенеративного процесса (остеохондроз, спондилоартроз). Это качественно новое состояние Е.В. Калашникова [7] предлагает рассматривать как IV стадию болезни – стадию отдаленных последствий.

В доступной литературе нам не удалось найти единой клинико-рентгенологической классификации кифотических деформаций на фоне БШ.

К.Sorenson [10] описал две клинические формы кифоза Шейерманна: грудная (классическая, I тип), когда вершина деформации располагается на уровне Th7-Th9 и грудопоясничная форма (II тип) – вершина между Th10–Th12. Было доложено о третьей форме (III тип) – поясничной, которая встречается только у юношей, занимающихся активными видами спорта Wenger D. [11] Кроме того, выделяют болевую и безболевую форму.

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Основное клиническое проявление — выраженный пологий кифоз грудного отдела позвоночника, а также прогрессирующий с течением времени болевой синдром. [1] [2] [3] Прочие клинические проявления встречаются не у всех пациентов и зависят от выраженности и длительности существования сформированной кифотической деформации: ухудшение неврологического статуса (снижение чувствительной и двигательной функции ниже места деформации), нарушения работы внутренних органов, проявления, соответствующие артрозу тазобедренных и коленных суставов.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** у всех пациентов проводить оценку :



- информацию о степени выраженности жалоб от самого пациента и от его родителей (для детей);
- время появления и динамику изменения жалоб;
- историю предшествовавшего лечения;
- наличие сопутствующей патологии;
- наличие аллергии, лекарственной непереносимости [12].

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств – 1b)

***Комментарии:** кифоз Шейермана обычно развивается у подростков в возрасте 10-15 лет. Выявить заболевание в начальной стадии его развития невозможно. Как правило, родители обращаются к врачу только тогда, когда видно усиление кифоза. В редких случаях на начальных стадиях наблюдается боль между лопатками (обычно этот признак появляется при уже выраженной деформации). Прогрессирует болезнь медленно. На последних стадиях спина становится круглой или появляется гиперкифоз. Ригидность позвоночника и болевые ощущения нарастают постепенно.*

## **2.2 Физикальное обследование**

- Рекомендуется:
  - провести общее клиническое обследование пациента с оценкой ортопедического статуса и состояния кожных покровов;
  - выявить или исключить признаки инфекционных очагов;
  - при наличии сопутствующей патологии провести консультацию врача соответствующего профиля;
  - сфотографировать пациента с трех точек до и после операции, а также на следующих этапах наблюдения [7].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** Основным клиническим проявлением БШ является пологая кифотическая деформация различной степени выраженности. Вершина кифоза наиболее типично располагается в нижнегрудном отделе позвоночника, хотя встречаются как среднегрудные и верхнепоясничные деформации. При пробе Адамса усиление грудного кифоза может стать более заметным в этом положении. В 30% случаев кифоз*

*Шейермана сочетается со сколиозом. Неврологическая симптоматика при БШ обычно не развивается.*

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** у всех пациентов проводить лабораторные диагностические исследования сугубо с целью подготовки к оперативному вмешательству.
- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

*Комментарий.* На данный момент специфические лабораторные исследования для диагностики болезни Шейермана не разработаны, а генетическое исследование для верификации данной патологии недоступно в рутинной вертебрологической практике, кроме того, оно также требует консультации врача-медицинского генетика.

- **Рекомендуется:**

- при проведении амбулаторного и стационарного консервативного лечения проводить клинические, биохимические и иные исследования в соответствии с применяемыми стандартами оказания медицинской помощи и имеющимися клиническими проявлениями вертебральной и вневертебральной патологии;

- при подготовке и проведении хирургического лечения выполнять лабораторные тесты, включающие общие анализы крови и мочи, биохимические показатели крови (общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, электролиты, свертывающая система), тесты на сифилис, вирусы гепатитов и иммунодефицита человека, определение группы крови и резус-фактора;

- при наличии показаний (дополнительные рекомендации генетика, иммунолога, эндокринолога, педиатра, терапевта, анестезиолога-реаниматолога и других врачей-специалистов) расширять объем лабораторной диагностики [7].

- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

*Введение в подраздел (по желанию) .....*

- **Рекомендуется** у всех пациентов:

- на всех этапах наблюдения пациента проводить визуализацию патологии позвоночника (спондилография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, компьютерно-оптическая топография);
- в стандартном плане предоперационного обследования проводить рентгенографию органов грудной клетки, электрокардиографию, эхокардиографию, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря, спирографию, детям старше 12 лет – фиброэзофагогастродуоденоскопию;
- - при наличии показаний проводить нейрофизиологические исследования, миелографию, ультразвуковое исследование сосудов нижних конечностей [7].
- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)
- **Комментарии:** особенности выполнения описанных исследований приведены в разделе «Дополнительная информация».

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- Рекомендуется анкетировать пациентов по поводу проведенного хирургического лечения оценивать динамику получаемых результатов [7].
- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

*Введение в раздел (по желанию) .....*

### **3.1 Консервативное лечение**

- Рекомендуется:
  - применять корсетотерапию как самостоятельное лечение, так и для сдерживания прогресса деформации позвоночника до оптимального, с точки зрения хирургического лечения, завершения формирования скелета;
  - проводить, независимо от применения корсетотерапии и планирования хирургического лечения, комплексное немедикаментозное консервативное лечение, направленное на предупреждение дальнейшего прогрессирования деформации, укрепление мышечного корсета, улучшение функции внешнего дыхания и состояния сердечнососудистой системы (рациональный ортопедический и двигательный режим,

адекватное питание, общеукрепляющие и закаливающие процедуры, физические упражнения, гидрокинезотерапию, массаж, электростимуляцию мышц);

- контролировать наблюдение и лечение пациента у врачей других специальностей для достижения компенсации в соматическом статусе [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Лечение направлено на предупреждение дальнейшего прогрессирования деформации, улучшение осанки, функции внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы и включает рациональный двигательный режим и питание, общеукрепляющие и закаливающие процедуры, консервативные ортопедические мероприятия (ношение корсета, пребывание в гипсовой кровати), активную коррекцию деформации (физические упражнения), гидрокинезотерапию, массаж, пассивную коррекцию деформации (лечение положением), физиотерапию (электростимуляция мышц), занятия спортом (лыжи, плавание).*

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Рекомендуется проводить хирургическое лечение у всех пациентов при соответствии следующих условий:
  - неэффективности консервативной терапии, бурном прогрессировании деформации позвоночника и наличии исходно грубых деформаций;
  - применения дифференцированной хирургической тактики с минимальным захватом задних отделов позвоночника у детей с незрелой костной тканью (первых лет жизни);
  - применения разрешенных в Российской Федерации металлоконструкций;
  - предоперационного планирования;
  - наличия специализированного ортопедического отделения, имеющего необходимые кадровые и материально-технические ресурсы [7].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Не рекомендуется проводить хирургическое лечение детям и подросткам при отсутствии условий для проведения:

- многоэтапных и ревизионных вмешательств;

- динамического наблюдения за пациентами и контроля их реабилитации [7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется**, согласно мнению авторов-составителей КР, у всех пациентов использование металлоконструкций на основе транспедикулярных винтов в целях достижения наилучшего клинического результата.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется**, согласно мнению авторов-составителей КР, у всех пациентов использование металлоконструкций на основе ламинарных крючков (при возможности использования металлоконструкций на основе транспедикулярных винтов) в целях достижения наилучшего клинического результата.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** хирургическое лечение у пациентов с диагностированной болезнью Шейерманна-Мау, имеющих одно или несколько из перечисленных показаний: угол деформации 70-75° и более; выраженный болевой синдром; неврологический дефицит, компримирование сердечно-легочного комплекса и его функций по причине деформации; неудовлетворительная субъективная оценка своего внешнего вида пациентом, по поводу которой он обращается за лечением. [14]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).**

- **Рекомендуется** у всех пациентов выбирать хирургическое вмешательство (за исключением торакоскопических), проводимое из заднего доступа, а не из двух доступов (переднего и заднего), за исключением наличия объективных показаний/противопоказаний, требующих иного доступа (доступов). [15], [16]

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

*Комментарии: Вмешательства, проводимые из заднего доступа, характеризуются аналогичными рентгенологическими показателями (в том числе*

*потерей коррекции в ходе долговременного наблюдения), что и выполняемые из двух доступов (переднего и заднего), однако имеют более благоприятные показатели интраоперационной потери крови, длительности вмешательства, а также частоты развития синдрома смежного сегмента. [16] Также, по данным [15], подобные вмешательства имеют более низкую частоту осложнений.*

- **Рекомендуется** в целях профилактики синдрома дистального смежного сегмента выбирать в качестве дистального уровня фиксации тот позвонок, который соответствует линии отвеса, проходящей через задний край крестца до операции при положении стоя (sagittal stable vertebra).[17]

**Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств 3)

- **Рекомендуется** у всех пациентов при наличии соответствующего технического оснащения и квалификации специалистов проводить коррекцию деформации методом торакоскопического переднего релиза с дорсальной фиксацией в целях достижения наилучшего клинического результата[18], [19].

- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств 4)

- **Рекомендуется** у пациентов с кифотической деформацией грудного либо грудопоясничного отдела позвоночника, вызванного болезнью Шейерманна, выполнение в качестве основной методики хирургического лечения (при отсутствии возможности проведения торакоскопического переднего релиза) остеотомию по Понте в целях достижения наилучшего клинического результата[20]

- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств 4)

- **Рекомендуется** у пациентов с выраженной ригидной кифотической деформацией и одним или несколькими из перечисленных проявлений – выраженным болевым синдромом; неврологическими проявлениями, вызванными изгибом и сдавлением невралных структур деформированными структурами позвонков – в целях наиболее полной коррекции деформации и купирования клинических проявлений выполнение резекции позвоночного столба из заднего доступа либо, при отсутствии технической возможности или достаточной квалификации оперирующего хирурга, направление на консультацию и/или телемедицинская консультация с ведущими медицинскими организациями травматолого-ортопедического профиля. [21]

- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств 4)

*Комментарий. Перечисленные симптомы и клинические проявления не являются специфическими для болезни Шейермана, однако в случае, когда они*

сопровождает быстрое прогрессирование заболевания может быть оправданно выполнение резекции позвоночного столба (VCR).

- **Рекомендуется**, по мнению авторов-составителей КР, использование (при наличии технической возможности) интраоперационного нейромониторинга во время хирургической коррекции кифотической деформации у всех пациентов с болезнью Шейермана в целях минимализации рисков повреждения нервных структур.[15], [16][15], [16][15], [16][15], [16][15], [16](Yun and Shen, 2016; Huq *et al.*, 2019)(Yun and Shen, 2016; Huq *et al.*, 2019)

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** На текущий момент еще не опубликовано исследований, позволяющих рекомендовать применение интраоперационного нейромониторинга при лечении именно кифозов при болезни Шейерманна. Тем не менее, согласно данным литературы, нейромониторинг значительно снижает риск интраоперационного повреждения нервных структур в ходе оперативного вмешательства по коррекции выраженных деформаций (кифотических, кифосколиотических, сколиотических) независимо от их генеза.

### **3.3 Обезболивание**

Введение в подраздел (по желанию) .....

- **Рекомендуется** у всех пациентов придерживаться протоколов обезболивания, принятых для вертебрологических вмешательств в целом, с использованием (на выбор лечащего врача и в соответствии с показаниями) НПВС, иных ненаркотических и наркотических анальгетиков в соответствующих дозировках и с учетом аллергоанамнеза.

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** Обезболивание при хирургическом лечении болезни Шейермана не требует применения каких-либо схем лечения, уникальных для данного состояния.

### **3.4 Диетотерапия**

Специфическая диетотерапия не разработана.

#### 4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

- Рекомендуется:

- контролировать на всех этапах наблюдения наличие и соблюдение комплекса ортопедических назначений и немедикаментозного лечения для поддержания в оптимальном состоянии мышечного корсета; [22]

- при наличии сопутствующей патологии проводить своевременные консультации специалистов и отслеживать выполнение их назначений;

- использовать в послеоперационном периоде технологии, способствующие своевременному заживлению операционной раны и препятствующие развитию инфекционных осложнений;

- избегать в отдаленном послеоперационном периоде значительных нагрузок на позвоночник (долгое сидение, стояние, ходьба, подъем тяжестей, наклоны и скручивание туловища, занятия контактными видами спорта) [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *В ранний послеоперационный период (7-14 дней после радикальных вмешательств на позвоночнике) реабилитационные мероприятия проводятся с целью ранней двигательной активизации пациента, купирования болевого синдрома и стимуляции репаративных процессов в области раневого дефекта. Для оказания противоотечного и обезболивающего действия на область раны с первого дня после операции назначается криотерапия, осцилляторный массаж; со 2-го дня после полной остановки кровотечения возможно назначение низкоинтенсивной лазеротерапии, низкочастотной магнитотерапии, УВЧ-терапии. При выраженном болевом синдроме применяется транскраниальная электроанальгезия, импульсные токи (чрезкожная электронейростимуляция, диадинамические и синусоидальные модулированные токи), электрофорез ненаркотических анальгетиков, рефлексотерапия.*

*Восстановление двигательной активности начинается с первого дня с помощью дыхательной гимнастики, пассивной гимнастики в постели. Мероприятия по вертикализации и восстановлению походки проводятся, в том числе с применением специальной лечебной гимнастики, вертикализаторов, а в последующем - балансировочных систем.*

*Реабилитация немедикаментозными средствами проводится в комбинации с приемом нестероидных противовоспалительных препаратов, по показаниям назначаются глюкокортикоиды и плановая антибиотикопрофилактика. При наличии*



дооперационных неврологических двигательных нарушений комплексное восстановительное лечение дополняется препаратами, улучшающими нервно-мышечную проводимость.

В поздний послеоперационный период (от 2 до 8 недель после радикальных вмешательств на позвоночнике) целью реабилитационных мероприятий является восстановление двигательной активности в полном объеме, формирование мышечного корсета и стимуляция метаболических процессов в тканях позвоночника для профилактики рецидива болевого синдрома.

Ведущее значение в этом периоде имеет лечебная физкультура, направленная на укрепление мышц спины, межлопаточной области, брюшного пресса, ягодич, на формирование навыков правильной осанки, правильного стереотипа движения, а также обеспечивающая постизометрическую мышечную релаксацию. К занятиям специальной лечебной гимнастикой добавляются на специализированных тренажерах, тренировки на стабилметрической платформе. Занятия ЛФК комбинируются с методами физиотерапии, способствующими укреплению мышечного корсета - электростимуляцией мышц спины и ручным массажем. При сохранении болевого синдрома и неврологических двигательных расстройств в индивидуальную программу реабилитации включается рефлексотерапия (акупунктура, КВЧ-пунктура, электропунктура, фармакопунктура), функциональная электромиостимуляция, электрофорезы импульсными токами.

С целью профилактики рецидива болевого синдрома назначается ультрафонофорез грязевого раствора, метаболических препаратов паравerteбрально, низкочастотная магнитотерапия, лазеротерапия на область позвоночника, бальнеотерапия и грязелечение.

Реабилитационные мероприятия в поздний послеоперационный период проводятся амбулаторно или в условиях санатория. На амбулаторном этапе основными видами лечения являются лечебная физкультура с подбором упражнений разработанных для лечения кифозов, массаж и занятия в бассейне. Амбулаторные курсы реабилитационного лечения рекомендовано проводить 4 раза в год.

- **Рекомендуется** у всех пациентов в ходе и в целях планирования реабилитационных мероприятий учитывать снижение параметров вентиляции легких, требующее особенного контроля при угле кифотической деформации более 75 град.[23]
- **Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств – 3)

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- Рекомендуется осуществлять через 6, 12, 24 и 36 месяцев после завершающего этапа хирургического лечения контроль по месту проведения операции, включающий спондилографию, осмотр ортопеда, невролога, компьютерную томографию, фотографирование, заполнение анкеты SRS [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** Говорить о профилактике весьма сложно, но своевременное выявление и начало консервативного лечения помогают избежать развития грубых, запущенных деформаций позвоночника, неврологических осложнений, инвалидизации. Кроме того, правильное консервативное ортопедическое ведение пациента в ряде случаев снимет вопрос о возникновении показаний к хирургическому лечению. Диспансерное наблюдение таких пациентов осуществляется детским ортопедом 1 раз в год с момента выявления данного заболевания до 18 лет (окончания периода активного роста), далее по показаниям. При формировании болевого синдрома пациент наблюдается и проходит амбулаторное лечение у невролога.*

- **Рекомендуется** у всех пациентов с целью профилактики развития осложнений продолжать, независимо от применения хирургических технологий, на протяжении всей жизни консервативное лечение по поддержанию в оптимальном состоянии мышечного корсета; [1]–[3], [10], [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5**

**Рекомендуется** у всех пациентов с целью профилактики развития осложнений учитывать топографо-анатомические особенности пораженного сегмента, корректно подбирать инструментарий, имплантаты и виды хирургического вмешательства, соблюдать правила асептики и антисептики на всех этапах лечения для профилактики хирургических осложнений [1]–[3], [10], [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С, уровень достоверности доказательств – 5**

***Комментарии:** Сведения о рисках, связанных с отсутствием последовательного лечения данной патологии, приведены в разделе «Дополнительная информация».*

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) Наличие верифицированной амбулаторно болезни Шейермана.

- 2) Факт обращения за медицинской помощью по поводу указанного заболевания, с предъявлением жалоб на кифотическую деформацию и/или вызванный указанным заболеванием болевой синдром.

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- 1) Достигнутое улучшение в отношении коррекции деформации и сагиттального баланса, уменьшения существовавшего до лечения болевого синдрома.
- 2) Отсутствие либо, при возникновении, купирование септических воспалительных и иных осложнений, вызванных проведенным лечением.
- 3) Вертикализация пациента, способность к самообслуживанию.

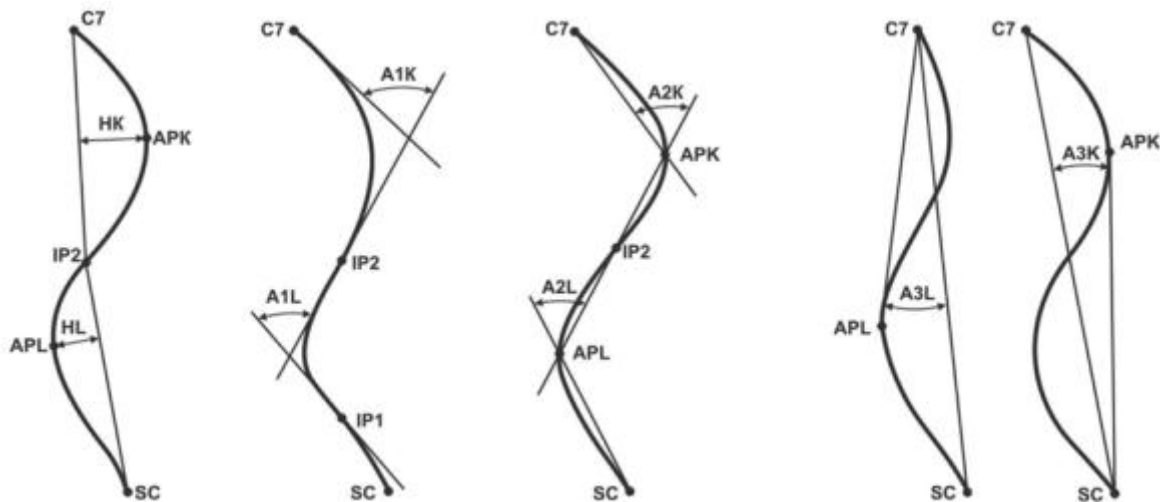
## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### **Особенности применения лучевых методов диагностики болезни Шейермана-Мау**

- **Рентгенография**
- *Выполняются фасные рентгенограммы позвоночника в положении стоя в прямой и боковой проекциях от С<sub>7</sub> до S<sub>1</sub> позвонков с захватом гребней подвздошных костей. Мобильность позвоночника в зоне гиперкифоза оценивалась по рентгенограммам, выполненным в боковой проекции в положении на спине лёжа с разгибанием на валике, расположенном под вершиной кифоза.*
- *Рентгенологические проявления БШ включает в себя триаду Sorensen [10] гиперкифоз с включением трех соседних вершинных позвонков с клиновидностью их тел 5° и более, неровность замыкательных пластинок тел позвонков, включенных в процесс. Гиперкифозом грудного отдела позвоночника считается увеличение грудного кифоза свыше 45° [13], а по данным некоторых авторов 50° [10]. Рентгенологические стадии заболевания описаны выше.*
- **Компьютерная томография (КТ)**
- *КТ, в том числе с субарахноидальным или перидуральным контрастированием, более чувствительна. Позволяет диагностировать минимальные аномалии, как в костных, так и в хрящевых тканях еще на начальных стадиях.*
- **Томография магнитно-резонансная (МРТ)** *визуализирует сопутствующие изменения мягких тканей, дает возможность выявить мельчайшие изменения хрящей, костей, связок и сосудов. Позволяет с большой точностью определить локализацию патологии по длине и поперечнику позвоночного канала, степень дегенерации межпозвонковых дисков и нарушения циркуляции ликвора при компрессии дурального мешка и арахноидальных спаечных процессах, дифференцировать грыжевые выпячивания дисков от адгезивных процессов в*

эпидуральной клетчатке, воспалительных процессов, а также опухолевых и сосудистых новообразований. С некоторой погрешностью при МРТ можно установить размеры позвоночного канала и грыжи диска. Ввиду неинвазивности метода он может быть выполнен в амбулаторных условиях.

- По показаниям применяются неспецифические методы аппаратной диагностики, особенно перед хирургическим лечением.
- **Топографическое обследование дорсальной поверхности туловища**
- Для обследования дорсальной поверхности туловища метод компьютерно-ориентированной оптической топографии (КОМОТ) используется с 1994 года. При высокой информативности метод неинвазивен и абсолютно безвреден для больного. Эффективность метода высока не только при скрининговых обследованиях больших групп населения, но и при оценке результатов хирургического лечения деформаций позвоночника различной этиологии. Метод позволяет с высокой точностью определять форму обследуемой поверхности в течение короткого периода времени и получать не только качественное, но и количественное описание характера деформации в трех плоскостях, определять положение туловища пациента в трехмерном пространстве, имеет высокий уровень автоматизации процессов обработки полученного изображения (рис. 1).



- Рис. 1. – Графическая иллюстрация способов определения топографических параметров выраженности кифоза и лордоза (C7 – вершина остистого отростка C7 позвонка; SC – вершинная точка межъягодичной складки; APK, APL – вершины дуг кифоза и лордоза; IP1, IP2 – точки перегиба сагиттального профиля на границе «крестец-лордоз» и «лордоз-кифоз»; HK, HL – высота (глубина) дуги кифоза и лордоза; A1K, A1L – описанные углы раскрытия кифоза и лордоза; A2K, A2L – вписанные углы раскрытия кифоза и лордоза; A3K, A3L – проективные углы кифоза и лордоза).

В целом используется более 30 топографических параметров, которые в наибольшей степени соответствуют клиническим и отражают изменения в каждой из плоскостей. Также имеется возможность сопоставлять многие из этих параметров с рентгенологическими данными.

## **Особенности и разновидности консервативного лечения**

*Значимыми для предупреждения дальнейшего прогрессирования деформации, улучшения осанки, функции внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы являются:*

- Системное применение лечебной физкультуры, занятия спортом - лыжи, плавание;*
- Создание рациональной ортопедической среды;*
- Консервативные ортопедические мероприятия - ношение корсета с активной коррекцией деформации.*

*Под рациональной ортопедической средой подразумевается соответствующий двигательный режим, чередующийся с лечебной физкультурой и «отдыхом позвоночника», питание, общеукрепляющие и закаливающие процедуры. В качестве примера можно привести работу Новосибирской специализированной школы № 133, где учебные кабинеты оборудованы не партами, а кушетками. На протяжении дня медицинский персонал следит за соблюдением ортопедического режима, выполнением упражнений ЛФК; дети получают массаж и комплексные курсы реабилитации. Школа работает, в том числе и в режиме интерната.*

*Лечение болей в спине, связанных с изменениями в позвоночнике, включает основные положения по соблюдению рационального двигательного (ортопедического) режима, медикаментозную терапию и комплексное применение немедикаментозных лечебных технологий.*

### **Корсетотерапия**

*Корсетотерапия занимает основное место в комплексе консервативной терапии большинства деформаций позвоночника, что определяет существование в мире множества корригирующих конструкций. Для коррекции кифотических деформаций позвоночника при БШ используется реклинирующий корсет. Но без физических упражнений, направленных на формирование мышечного корсета, кинезотерапии, массажа, физиотерапии с электростимуляцией мышц не приводит к желаемому результату.*

*Показания к использованию корригирующего корсета:*

- 1. Юношеский кифоз (болезнь Шейермана);*
- 2. Возраст 12-17 лет (рентгенологические стадии 1,2 по Райнбергу);*
- 3. Наличие мобильности на снимках с экстензией на валике.*

*Противопоказания к использованию корсета:*

- 1. Хронические соматические заболевания в стадии декомпенсации;*
- 2. Инфекционные заболевания;*
- 3. Патология кожных покровов в местах соприкосновения с корсетом;*
- 4. Неврологическая патология с двигательными нарушениями;*
- 5. Психические заболевания в стадии обострения.*

*Перед применением корсета проводится осмотр врачом травматологом-ортопедом, рентгенологическое исследование позвоночника в 2-х проекциях + рентгенография, лежа в боковой проекции с экстензией на валике, обследование на компьютерном оптическом топографе.*

*Особыми технологическими приемами рама корсета выгибается так, чтобы задать оптимальный сагиттальный профиль для конкретного пациента. В процессе корсетотерапии профиль рамы может меняться в соответствии с поставленными задачами формирования осанки. Методики конструирования силовой схемы позволяют усиливать фиксацию или коррекцию кифоза и прочее.*

*Корсет состоит из металлической рамы. Рама из высоко прочного алюминиевого сплава формирует сагиттальный профиль спины.*

*Порядок надевания корсета строго регламентирован. Корсет одевается при вертикализации, снимается в положении лежа для проведения гигиенических мероприятий, лечебных процедур, перед ночным отдыхом.*

*Условия корсетотерапии:*

- ежедневные занятия ЛФК;*
- массаж, аппаратная физиотерапия курсами 2- 3 раз в год;*
- обязательное топографическое обследование;*
- рентгенологический контроль;*
- строгое соблюдение режима ношения корсета;*
- периодические осмотры травматологом-ортопедом с антропометрией не реже 1 раза в 4 месяца.*

*Возможные осложнения корсетотерапии и способы их устранения:*

*1. Образование мацераций, гнойников в местах потертостей от ремней. Устраняется путем временного прекращения корсетотерапии и обработки кожных покровов антисептиками.*

2. Возникновение болей в области ребер и грудины при неадекватном нагружении. Устраняется путем ослабления нагрузки.

3. Снижение жизненной емкости легких. Компенсируется назначением дополнительных упражнений ЛФК и дыхательной гимнастики.

**Консервативное медикаментозное лечение, физиотерапия не имеют самостоятельного значения в лечении деформаций позвоночника, применяются в комплексной реабилитации или как симптоматическое лечение.**

Выбор двигательного режима, лекарственных препаратов и немедикаментозных средств зависит от характера боли (острая, хроническая) и ее причин (миофасциальный синдром, изменения в позвоночно-двигательном сегменте, компрессия корешков спинномозговых нервов).

При острых болях в спине (до 1,5 месяцев) эффективны нестероидные противовоспалительные препараты, которые должны включаться в программу лечения как можно раньше, в 1-2-ой день от начала заболевания. Важным элементом лечения болевого синдрома является также локальная терапия, в ряде случаев имеющая отчетливые преимущества перед пероральными формами препаратов. Рекомендуются мазевые, кремовые и гелевые формы, пластыри, а при упорных болевых симптомах, связанных с механическими факторами — препараты, способные глубоко проникать в кожу и подкожную клетчатку, блокируя болевые рецепторы. Хорошо зарекомендовали себя препараты, представляющие собой комбинацию противовоспалительных препаратов с веществами, способствующими расширению капилляров.

При острой боли высокой интенсивности показаны лечебные блокады, основными препаратами для которых являются местные анестетики и глюкокортикоиды.

При выраженной дорсалгии в острый период рекомендуется полупостельный режим на 1-2 дня, что способствует релаксации мышц. Для усиления анальгетического и противовоспалительного действия медикаментозных средств, оказания противоотечного и спазмолитического эффектов используются методы физиотерапии: массаж электростатическим полем от аппарата «Хивамат», УФО в эритемных дозах, УВЧ-терапия, ЧЭНС-терапия, лазеротерапия, электрофорез анальгетиков или спазмолитиков импульсными токами.

По мере снижения интенсивности острой боли лечение дополняется специальной лечебной гимнастикой, направленной на вытяжение позвоночника и расслабление мышц, с постепенным включением упражнений для формирования мышечного корсета, показано назначение лечебного ручного массажа.

При консервативном лечении хронической дорсалгии роль немедикаментозных средств и технологий возрастает. Обязательным является комплексный подход, при котором основой реабилитационных мероприятий становится рациональный двигательный режим, включающий освоение двигательных навыков повседневной жизни (правильное сидячее положение, техника подъема и переноса тяжестей, регулярная смена позиции тела в течение дня для декомпрессии диска и другие) и лечебную физкультуру в форме общеукрепляющей и специальной лечебной гимнастики в период обострения и занятий адекватными видами физкультуры и спорта в период ремиссии. Расширяется арсенал физиотерапевтических технологий, способствующих купированию болевого синдрома и обеспечивающих улучшение микроциркуляции, активацию трофических и репаративных процессов в зоне дегенеративно-дистрофических изменений позвоночника. Наиболее используемые и эффективные методы: лекарственный электрофорез гальваническим и импульсными токами, электронейромиостимуляция, ультрафонофорез, лазеротерапия, магнитотерапия, СВЧ-терапия, КВЧ-терапия, ударно-волновая терапия, пеллоидотерапия, различные варианты медицинского массажа (ручной, вакуумный, подводный гидромассаж).

Медикаментозное лечение хронической боли в спине включает препараты, улучшающие метаболические процессы в межпозвонковом диске и короткие курсы применения противовоспалительных препаратов при обострении процесса. При трансформации ноцицептивного характера боли в нейропатический рекомендуется назначение препаратов из группы противосудорожных средств, способных купировать нейропатическую боль (габапентин, прегабалин\*\*, карбамазепин\*\*), и антидепрессантов (амитриптилин\*\*, сертралин\*\*, пароксетин\*\*, флуоксетин\*\* и другие).

В период ремиссии для предупреждения прогрессирования процесса и профилактики вторичного обострения показано санаторно-курортное лечение на грязевых и бальнеологических курортах с сероводородными, радоновыми, йодобромными и хлоридно-натриевыми водами для наружного применения.

Эффективность консервативного лечения как острой, так и хронической боли в спине повышается при включении в программу реабилитационных мероприятий рефлексотерапии. Наиболее эффективными методами при дорсопатиях являются иглорефлексотерапия, вакуумрефлексотерапия, электрорефлексотерапия и фармакопунктура.

Для коррекции рефлекторных сегментарных нарушений и устранения функциональной блокады в ПДС применяются методы мануальной терапии и остеопатии, которые хорошо комбинируются с другими реабилитационными технологиями. Выбор мануальных техник определяется характером боли (острая, хроническая), индивидуальными особенностями пациента и наличием противопоказаний к проведению некоторых из них.



*Комплексное применение немедикаментозных средств дополняется приемом медикаментозных препаратов, спектр которых расширяется. Используются:*

- *опиоидные ненаркотические анальгетики (трамадол\*\*, парацетамол+трамадол);*
- *антигипоксанты и антиоксиданты (этилметилгидроксипиридина сукцинат\*\*, актовегин); метаболические средства - Инозин+Никотинамид+Рибофлавин+Янтарная кислота\*\*;*
- *M-, H-холиномиметики, в т.ч. антихолинэстеразные средства (ипидакрин);*
- *ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции (пентоксифиллин\*\*, аминофиллин\*\*, винпоцетин\*\*);*
- *диуретики (маннитол\*\*, фуросемид\*\*);*
- *глюкокортикоиды для местного введения в виде лечебных блокад или фармакопунктуры (дексаметазон\*\*, бетаметазон\*\*, триамцинолон).*

*Перспективным в консервативном лечении является сочетание патогенетически обусловленной терапии хондропротективными препаратами в течение длительного времени с комплексными немедикаментозными методами лечения.*

### **Некоторые сведения о рисках, связанных с отсутствием последовательного лечения болезни Шейермана-Мау и ее проявлений**

*При прогрессировании нелеченной деформации позвоночника высок риск развития грубых неврологических осложнений и ухудшения соматического статуса вплоть до глубокой инвалидизации. При минимальной травме может произойти «срезание» спинного мозга костными структурами дестабилизированного позвоночника.*

*При хирургическом лечении наряду с риском, связанным с качеством исполнения и эффективностью хирургического вмешательства, следует учитывать возможность развития осложнений, которые могут подразумевать и проведение повторного оперативного вмешательства. Их можно разделить на три группы: осложнения, связанные с использованием имплантатов; осложнения от хирургических манипуляций, не связанные с использованием имплантатов; инфекционные осложнения. Чаще всего можно предвидеть следующие из них:*

1. *Повреждение твердой мозговой оболочки, послеоперационная ликворея;*
2. *Неврологические осложнения, в т.ч. углубление пареза конечностей, гипестезия, задержка мочеиспускания из-за нарушения кровообращения в спинном мозге на уровне конуса-эпиконуса;*
3. *Послеоперационный отек корешков спинного мозга;*
4. *Эпидуральная гематома;*

5. Осложнения, связанные с имплантатами;
6. Инфекционные процессы в области хирургического вмешательства;
7. Кровотечение, гематома вследствие неэффективности дренирования раны в послеоперационном периоде, либо продолжающегося кровотечения;
8. Повреждения плевры.

Методом профилактики послеоперационной ликвореи является тщательная герметизация твердой мозговой оболочки на заключительном этапе операции. В случае возникновения ликвореи в ближайшем послеоперационном периоде накладываются поздние швы на кожу, снятие их откладывается до формирования состоятельного рубца. При неэффективности указанных мероприятий, производится реоперация с целью тщательной герметизации ликворных пространств.

Во избежание нарушения кровообращения в спинном мозге в послеоперационном периоде больному требуются постоянный контроль гемодинамических параметров (артериальное давление, ЧСС) и минимальная тракция корешка и дурального мешка. При появлении гемодинамических изменений требуется их коррекция медикаментозными препаратами. В случае развития данных осложнений больному показано назначение сосудистых, ноотропных, антиоксидантных, нейрометаболических, антихолинэстеразных препаратов, коррекция гемодинамических показателей. Для устранения послеоперационного отека спинного мозга пациентам назначается противоотечная терапия с использованием глюкокортикоидов в дозировках, зависящих от клинической картины, возраста и соматического состояния пациента.

Легкие неврологические осложнения (плекситы, невриты и т.д.) требуют консервативного лечения.

При инфекционных осложнениях применяется антибиотикотерапия с учетом чувствительности микрофлоры; при неэффективности и нагноении послеоперационной раны – широкое раскрытие операционной раны, ревизия и санация раны на фоне продолжающейся антибиотикотерапии. В каждом конкретном случае решается вопрос о сохранении конструкции. Металлоимплантаты и костные аутооттрансплантаты по возможности не удаляются. Устанавливается промывной дренаж, над которым ушивается рана.

Профилактикой образования гематом является тщательный гемостаз в ходе операции. Способ устранения сформировавшейся гематомы, вызывающей компрессию корешков спинного мозга - реоперация с целью удаления гематомы и проведения более тщательного гемостаза. Кровотечение из костной раны тела позвонка устраняется застиранием костной раны медицинским воском, применением гемостатической губки. Кровотечение из межсегментарных и других сосудов устраняется хирургическим путем. Способы устранения гематомы – опорожнение ее, а в случае продолжающегося кровотечения – ревизия раны и гемостаз.

Экссудативные плевриты выявляются, как правило, на 3-4 сутки после проведенной операции; связаны с недостаточной эффективностью дренирования плевральной полости. В случае их выявления гидроторакс устраняется пункцией плевральной полости или ее повторным дренированием с удалением экссудата.

Устранение осложнений, связанных с применением имплантатов зависит от их характера.

Мальпозиция винтов и миграция межтеловых имлантатов. При данных осложнениях тактика ведения диктуется выраженностью клинико-рентгенологических проявлений. Некоторые ситуации требуют ревизионного хирургического вмешательства с целью декомпрессии и восстановления желаемого сегментарного взаимоотношения в условиях фиксации. Методом профилактики данных осложнений является подбор достаточного размера имплантатов, интраоперационный рентген или КТ-контроль.

Нарушения целостности системы «эндокорректор-позвоночник». Сюда относятся переломы стержней, смещения крюков, переломы опорных костных структур. Осложнение требует повторного вмешательства с целью восстановления системы. Крюки повторно имплантируются на тот же или соседний уровень, с помощью коннекторов восстанавливается целостность стержней, восстанавливается утраченная коррекция.

Перелом педикулы вследствие введения в нее винта не соответствующего размера. Способ устранения – переустановка винтов в другой смежный позвонок, позволяющий получить в дальнейшем надежную фиксацию.

Переломы стержней особенно опасно в период до 4-5 месяцев после операции, когда еще нет костного сращения. Дестабилизация конструкции, фиксирующей позвоночник, может привести к развитию вторичной деформации позвоночного столба, нарастанию неврологических расстройств, появлению хронического болевого синдрома.

## **Виды и техника хирургических вмешательств при болезни Шейермана**

Таблица 1

<b>Виды хирургических технологий при болезни Шейермана</b>	
<b>Группа</b>	<b>Объем оперативного вмешательства</b>
<b>I тип операций</b>	Скелетное вытяжение за кости свода черепа и надлодыжечные области, дискэктомия и межтеловой спондилодез аутокостью, коррекция деформации позвоночника сегментарным инструментарием, множественная поперечная резекция задних отделов позвонков на уровнях дискэктомии с

	<i>дополнительной коррекцией вершины кифоза с помощью компримирующего захвата</i>
<i>II тип операций</i>	<i>Скелетное вытяжение за кости свода черепа и надлодыжечные области, дискэктомия и межтеловой спондилодез аутокостью, коррекция деформации позвоночника сегментарным инструментарием</i>
<i>III тип операций</i>	<i>Скелетное вытяжение за кости свода черепа и надлодыжечные области и коррекция деформации позвоночника инструментарием типа CD с вмешательством только на дорсальных отделах позвоночника</i>

*Показаниями к хирургической коррекции деформации позвоночника являются:*

- кифоз более 65-70° у больных с завершенным или завершающимся ростом скелета;*
- грубый косметический дефект;*
- выраженный болевой синдром, который не удается купировать методами консервативного лечения в течение длительного времени;*
- неврологическая симптоматика, развившаяся как следствие прогрессирования деформации либо сопутствующая ей.*

*Решение вопроса о хирургическом лечении требует патогенетического и строго индивидуального подхода, учитывающего цель операции, результаты лечения, риск предстоящего вмешательства и возможные осложнения в послеоперационном периоде. Следовательно, основной задачей плановой операции является выбор наиболее рационального метода хирургического лечения и анестезиологического обеспечения, а в ряде случаев, учитывая данные предоперационного обследования, требуется отсрочка или отказ от хирургического вмешательства.*

*Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечнососудистой системы III ст., отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 70% от возрастной нормы).*

*Относительными противопоказаниями к хирургическому лечению являются острые (хронические) заболевания или грубые врожденные изменения внутренних органов, требующие предварительной хирургической коррекции или проведения медикаментозной терапии:*

- острые инфекционные и паразитарные заболевания;*

- патология сердца (врожденные нелеченные пороки сердца, сложные нарушения ритма сердечной деятельности);
- хронические заболевания дыхательной системы и врожденные пороки развития органов дыхания;
- заболевания печени (острые гепатиты, хронические гепатиты в стадии выраженной активности процесса);
- болезни крови (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тяжелые анемии);
- заболевания почек с явлениями почечной недостаточности;
- заболевания щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз);
- заболевания паращитовидных желез (гипопаратиреоз);
- патология надпочечников;
- онкологические заболевания;
- другие патологические состояния.

Относительным противопоказанием являются также ранее проведенные одно- и многоэтапные операции на позвоночнике, особенно включавшие костную пластику с формированием протяженного костного блока (как дорсального, так и вентрального) и операции, осложнившиеся нагноением.

Кроме того, при планировании необходимо учитывать наличие сопутствующей патологии. Противопоказаниями для выполнения вентрального спондилодеза (мобилизующей дискэктомии из трансторакального доступа) является наличие дыхательной недостаточности 3 стадии (ЖЕЛ менее 40%; а при ЖЕЛ менее 30% решается вопрос о толерантности больного к оперативному лечению); 2. наличие врожденной патологии сердца (состояние после или требующее радикальной коррекции порока); 3. предшествующие хирургические вмешательства на плевральной полости. При наличии одного из этих противопоказаний следует проводить III тип операции.

### ***Двухэтапное оперативное вмешательство***

Наркоз – эндотрахеальный. Положение больного - на спине с приподнятым правым краем туловища. При наличии сколиотического компонента деформации более 30° целесообразно осуществлять доступ со стороны выпуклости деформации.

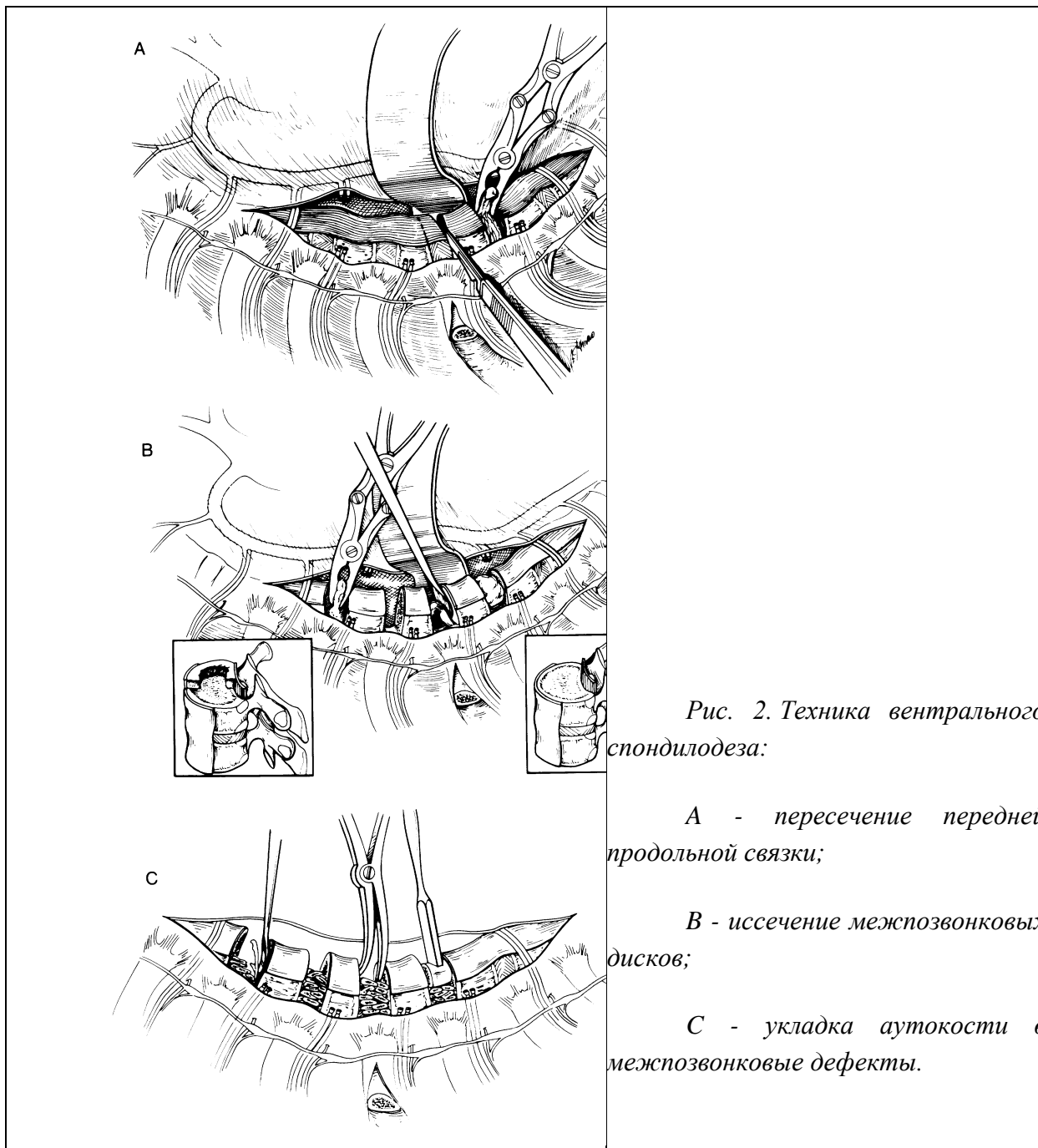
Линейным разрезом по ходу ребра, соответствующего позвонку, расположенному на 1-2 уровня краниальнее вершины деформации, послойно рассекаются кожа, подкожная клетчатка, фасция, плоские мышцы грудной стенки, наружный листок надкостницы намеченного ребра. Ребро выделяется поднадкостнично и резецируется в пределах раны, то есть, от паравертебральной до передней аксиллярной линии. Рассекаются глубокий листок надкостницы и костальная плевро. Края раны разводятся ранорасширителем.

Полость плевры тщательно ревизуется на предмет выявления спаечного процесса или иных патологических изменений. Широким крючком правый купол диафрагмы отводится дистально. Легкое коллабируется с помощью салфетки, смоченной фурацилином, и отводится к корню. Большая часть грудного отдела позвоночника

*становится доступной для обзора и манипуляций. Несколько отступя вправо от средней линии, рассекается над телами позвонков медиастинальная плевра. При необходимости манипулировать на межпозвонковых дисках Th<sub>12</sub>-L<sub>1</sub> и L<sub>1</sub>-L<sub>2</sub> разрез продолжается на диафрагму с рассечением ее мышечных волокон. Края медиастинальной плевры тупферами смещаются вправо и влево.*

*В подавляющем большинстве случаев при удалении межпозвонковых дисков не возникает необходимости в лигировании сегментарных сосудов. В тех случаях, когда это необходимо (например, при аномальном типе их расположения и ветвления), выделение, лигирование и пересечение сегментарных артерий и вен может производиться на требуемом количестве уровней (до 10-12), так как многолетняя практика клиники вертебрологии Новосибирского НИИТО показывает безвредность этой манипуляции. Следует лишь следить за тем, чтобы лигирование сосудов происходило по возможности дальше от межпозвонковых отверстий, во избежание повреждения встречающихся здесь иногда коллатеральных ветвей, участвующих в кровоснабжении спинного мозга.*

*Диски на нужном протяжении (5-8 уровней) рассекаются и иссекаются до задних отделов фиброзного кольца с помощью дискотома, костных ложек и кусачек (рис. 2). При этом необходимо установить широкий элеватор на уровне межпозвонкового пространства слева, чтобы защитить грудную аорту и верхнюю полую вену. Удаляется гиалиновый хрящ и замыкательные пластики тел смежных позвонков до кровоточащей спонгиозы. Обычно на этом этапе операции появляется отчетливая подвижность между позвонками.*



*Рис. 2. Техника вентрального спондилодеза:*

*А - пересечение передней продольной связки;*

*В - иссечение межпозвонковых дисков;*

*С - укладка аутокости в межпозвонковые дефекты.*

*В образовавшиеся дефекты укладывается костная «крошка» из резецированного ребра, что обычно несколько уменьшает кровотечение из спонгиозной кости. При средних габаритах пациента ребро достаточно массивно, чтобы выполнить спондилодез на планируемом протяжении. Если же аутокости не хватает, можно воспользоваться деминерализованным костным матриксом или получить необходимое количество трансплантатов из гребня крыла подвздошной кости. Поверх аутокости в каждое межпозвонковое пространство укладывается гемостатическая губка, и медиастинальная плевра ушивается редкими швами. Коллабированное легкое расправляется, плевральная полость дренируется трубчатым дренажом на 24-48 часов. Рана грудной стенки послойно ушивается. Больного укладывают в положение на животе с разгруженной передней брюшной стенкой.*

### ***Задняя внутренняя фиксация (винтовая, ламинарная гибридная)***

*Для создания условий формирования надежного спондилодеза выполняется задняя внутренняя фиксация, вид и протяженность которой зависит от распространенности поражения, анатомических особенностей позвонков.*

*На предоперационном этапе планируются:*

- винтовая или крючковая система;*
- вариант установки конструкции: транспедикулярно, экспедикулярно;*
- количество фиксируемых сегментов.*

*В настоящее время в качестве опорных элементов при хирургическом лечении ювенильного и подросткового идиопатического сколиоза вместо крюков часто применяют шурупы. Хирургическое лечение сколиоза с использованием транспедикулярной фиксации (ТПФ) технически сложнее, чем с применением крюковой. Но транспедикулярная фиксация при поясничных и грудопоясничных дугах является практически методом выбора, так как при часто используемой альтернативе – переднем инструментарии возникали проблемы с переходными кифозами, псевдоартрозами.*

*Когда у пациентов имелось грудное противоискривление, или поясничная или грудопоясничная деформация сама являлась противоискривлением, сначала применялся так называемый гибридный инструментарий, когда в грудном отделе позвоночника использовались крюки, а в поясничном и грудопоясничном – винты.*

*Переход на полностью винтовые конструкции связан с появлением более совершенных методик пред- и интраоперационного обследования и навигации. Хирургов привлекает более выраженное сегментарное воздействие на деформацию позвоночника, возможность включения в зону инструментирования меньшего количества позвонков без риска развития декомпенсации и переходных кифозов. Винтовая (транспедикулярная) фиксация имеет достаточно обоснованных преимуществ перед предшествовавшими методами. Транспедикулярная фиксация является механически более стабильным вариантом фиксации; она обеспечивает фиксацию задних и передних элементов позвоночного столба, позволяет лучше корректировать деформации. Транспедикулярные системы фиксации и прилагающийся к ним инструментарий несколько дороже в сравнении с крючковыми системами.*

*Заранее определяются длина и диаметр каждого винта, исходя из параметров позвонка, в который он будет введен. Подбор крючков также индивидуализирован по размеру и типу – ламинарные, суставные или поперечные крючки.*



*При планировании операции следует учесть анатомические особенности таким образом, чтобы избежать повреждения сосудисто-нервных образований и опорных структур позвонка, необходимых для фиксации.*

*Задача подбора стержней сложна как из-за выбора длины стержней, так и из-за формы, которую придется им придать – изгибы должны соответствовать отделу позвоночника больного. Завершается установка конструкции монтажом поперечных стабилизаторов, необходимых для предотвращения бокового смещения конструкции. При протяженных фиксациях устанавливаются дополнительные поперечные элементы.*

*Все позвонки, расположенные на протяжении конструкции, должны быть зафиксированы коннекторами к штангам, но в зоне захвата конструкцией, могут оказаться позвонки, на которых нельзя будет установить ни винт, ни крюк с одной или обеих сторон.*

*Уже интраоперационно может встать вопрос о продлении фиксации из-за выявившихся особенностей позвонка или случившихся технических (ятрогенных) осложнений.*

*Оперативное вмешательство проходит в условиях наркоза под рентген контролем.*

*Во время операции пациент укладывается на вентральную поверхность тела таким образом, чтобы избежать повышения внутрибрюшного давления, а, следовательно, избыточной кровоточивости. Слишком большое отведение плеч может вызвать натяжение плечевых сплетений. Ноги в большинстве случаев должны лежать в одной плоскости с туловищем, чтобы облегчить коррекцию поясничного гиперлордоза или кифоза. Разрез кожи должен быть прямым, даже если он не будет повторять ход линии остистых отростков. Подготовка задних отделов позвонков включает тщательное удаление мягких тканей на всем протяжении будущей зоны блока (остистые отростки, полудужки, суставные и поперечные отростки).*

*После обнажения дорсальных отделов позвонков имплантируются фиксирующие элементы конструкции (педикулярные шурупы и/или крюки). Установка винтов или крючков и их крепление к стержням выполняются в соответствии с их техническими характеристиками. Прежде всего, необходимо верифицировать точку введения винта в дужку. Следует отметить, что расположение этих точек в различных отделах позвоночника неодинаково.*

*Расположение педикулы может быть идентифицировано посредством спондилографии в прямой и боковой проекциях, для определения положения шурупов могут быть использованы другие вспомогательные методы, в том числе и прямая визуализация внутренней нижней стенки корня дужки. Они особенно важны в тех*

случаях, когда анатомические ориентиры трудны для определения вследствие нарушенных анатомических взаимоотношений.

После определения точки для введения шурупа в заднем кортикальном слое дужки формируют отверстие около 5 мм глубиной. Наиболее безопасной методикой является подготовка канала тонким шилом. Эту подготовку проводят до уровня перехода ножки в тело позвонка. Окружность канала проверяют крючком измерителя глубины для того, чтобы удостовериться в отсутствии перфорации, что особенно важно с медиальной стороны. В костный канал вводят маркер с измерителем глубины или спицу Киришера, после чего подтверждают правильность выбранного положения с использованием электронно-оптического преобразователя. Измеритель глубины можно ввести в губчатую кость тела позвонка на глубину до 80% диаметра тела в прямой проекции.

Винт необходимой длины закрепляют в специальной отвертке и вводят с помощью незначительного усилия через дужку в тело позвонка.

Последовательность монтажа конструкции зависит от используемого типа транспедикулярной системы.

Измеритель глубины можно ввести в губчатую кость тела позвонка на глубину до 80% диаметра тела в прямой проекции. Стержни могут быть подогнаны к имеющимся изгибам позвоночника с помощью шаблонов и специального инструментария. В ходе операции применяются механические контракторы, дистракторы, редукторы, позволяющие корригировать диспозицию позвонков и придать им должное пространственное положение

Контролируют установку винта при помощи ЭОП, навигации, роботизированной техники.

### **Обоснование показаний к выполнению вентрального доступа хирургического лечения больных с кифотическими деформациями позвоночника при болезни Шейермана**

Начиная с работ D.Bradford [9], между хирургами, занимающимися лечением деформаций позвоночника постоянно ведется дискуссия о необходимости вентрального этапа. По мнению ряда авторов - вентральная мобилизация необходима, когда остаточная величина кифоза на рентгенограммах с разгибанием грудного отдела на валике превышает 50° по Cobb. Используя этот параметр, каждая из трех первоначальных групп была поделена на подгруппы М - мобильная деформация и Р - ригидная (табл. 2).

Таблица 2

### **Структура больных с деформациями позвоночника при болезни Шейермана**

**в зависимости от величины кифоза на рентгенограмме с разгибанием и типа оперативного вмешательства**

Группы	Тип оперативного вмешательства	Подгруппы	Величина кифоза на рентгенограмме с разгибанием
на 1	I тип операции*	Подгруппа 1М (n=22)	<50°
		Подгруппа 1Р (n=24)	>50°
на 2	II тип операции**	Подгруппа 1М (n=3)	<50°
		Подгруппа 2Р (n=18)	>50°
на 3	III тип операции***	Подгруппа 3М (n=9)	<50°
		Подгруппа 3Р (n=8)	>50°

*Примечание:*

\* I тип операции - мобилизующая дискэктомия, скелетное вытяжение за череп и голени, коррекция деформации позвоночника инструментарием типа CD с применением разработанного способа коррекции;

\*\* II тип операции - мобилизующая дискэктомия, скелетное вытяжение за череп и голени, коррекция деформации позвоночника инструментарием типа CD);

\*\*\* III тип операции - скелетное вытяжение за череп и голени, коррекция деформации позвоночника инструментарием типа CD.

Результатом лечения должно быть уменьшение кифоза до 40-45°. Несмотря на то, что исходная величина кифоза до операции и кифоз на рентгенограммах с разгибанием в группах 1Р, 2Р и 3Р была одинаковой ( $p > 0,05$ ), результаты лечения в группе 2Р и 3Р были хуже ( $p < 0,05$ ), чем в группе 1Р (таблица 5). Пациенты из группы 3М отличались от пациентов из других групп большей мобильностью: исходная величина кифоза и величина кифоза на рентгенограмме в положении гиперэкстензии, была меньше чем в других группах ( $p > 0,05$ ). Нормализация кифоза в результате операции произошла в группах 1Р и 3М, его величина уменьшилась до  $39,21 \pm 10,66^\circ$  в первой группе и  $41,50 \pm 5,83^\circ$  - во второй, разница между группами по этому показателю была незначимой ( $p < 0,05$ ). В группах 2Р и 3Р величина кифоза после операции была больше нормальных параметров ( $47,22 \pm 9,60$  и  $50,63 \pm 8,99$ ). В группе пациентов, оперированных с применением способа радикальной коррекции, достоверного послеоперационного прогрессирования не наблюдалось (при сравнении величины кифоза сразу после операции и в отдаленном периоде –  $p > 0,05$ ). Из остальных групп самое низкое значение этого параметра наблюдалось в группе 3М ( $5,38 \pm 3,21$ ) (табл. 3).

Таблица 3

<i>Динамика параметров кифоза у пациентов с БШ в разных группах (M±m)</i>					
<i>Параметры</i>		<i>Подгруппа 1P (n=24)</i>	<i>Подгруппа 2P (n=18)</i>	<i>Подгруппа 3M (n=9)</i>	<i>Подгруппа 3P (n=8)</i>
<i>Исходная величина кифоза до операции</i>	<i>obb, град.</i>	85,54±10,77	82,39±10,75**	69,00±8,94*	85,50±6,57**
<i>Величина кифоза на рентгенограмме с разгибанием</i>		61,93±9,14	60,67±6,81**	42,88±4,67*	57,63±5,71**
<i>Величина кифоза после операции</i>		39,21±10,66	47,22±9,60*/**	41,50±5,83	50,63±8,99*/**
<i>Величина кифоза в конце наблюдения</i>		39,50±10,77	52,61±10,39*/**	46,88±9,45	56,75±7,74*/**
<i>Достигнута коррекция</i>		46,32±10,99	35,17±10,72*/**	27,50±9,024*	34,88±6,22*/**
<i>Послеоперационное прогрессирование коррекции</i>		0,28±0,10	5,39±4,78*/**	5,38±3,21*	6,14±5,19*/**
<i>Процент коррекции деформации, %</i>		54,13±10,72	42,39±11,33*/**	39,16±9,98*	41,00±7,79*/**

*Примечание:*

\* -  $p < 0,05$  по сравнению с величинами, полученными в группе 1P;

\*\* -  $p < 0,05$  по сравнению с величинами, полученными в группе 3M

Таким образом, если деформация достаточно мобильна, и величина кифоза на рентгенограмме с разгибанием на валике менее  $50^\circ$  для оперативного лечения для нормализации кифоза можно применять вмешательство только на задних отделах позвоночника (III тип операции).

Если же остаточная величина кифоза на рентгенограмме превышает  $50^\circ$ , то для его нормализации необходимо проведение полной мобилизации позвоночника как с помощью мобилизующей дискэктомии. так и с помощью множественных задних поперечных вертебротомий (I тип операции). Использование же II и III типа операций для коррекции кифоза, если его величина на рентгенограмме с гиперэкстензией

превышает 50° малоэффективно, так как не позволяет уменьшить кифоз до его нормального значения.

### **Послеоперационный период**

В послеоперационном периоде проводится антибиотикопрофилактика гнойных осложнений, обезболивание, при необходимости – катетеризация мочевого пузыря. Больному разрешают вставать на 3-4 сутки. Внешняя иммобилизация не используется.

Показано физиотерапевтическое лечение: низкочастотная магнитотерапия на область позвоночника, ультразвуковые ингаляции (небулайзер) с лекарственными препаратами, электромиостимуляция мочевого пузыря и кишечника по показаниям. Лечебная гимнастика назначается с первых дней. Цель ЛФК устранение возможных нарушений со стороны органов дыхания, сердечнососудистой системы и кишечника. Назначается дыхательная гимнастика, направленная на улучшение вентиляции легких, увеличение газообмена, укрепление диафрагмы и других мышц, участвующих в дыхании (мышцы живота, чрезвычайно важных для формирования выдоха и эффективного кашля), межреберных мышц. Дыхательная гимнастика сочетается с элементами постурального массажа грудной клетки. Вначале используются статические дыхательные упражнения, а с 3-5 дня присоединяются динамические дыхательные упражнения.

Важным аспектом является ранняя вертикализация пациента. Для этого назначаются: массаж верхних и нижних конечностей, точечный массаж; проводятся упражнения для мелких и средних мышечных групп активно для профилактики гипотрофии мышц. После вертикализации упражнения направлены на адаптацию тела в пространстве, формирование постурального баланса в новых условиях, формирование правильного стереотипа движения. Используются специализированные тренажеры (баланс-вертикализатор, стабилметрическая платформа).

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Уровень убедительности рекомендаций</b>	<b>Уровень достоверности доказательств</b>
1	Исключено поражения спинного мозга и корешков спинного мозга на всех этапах диагностики и лечения	5	C
2	Проведена необходимая медикаментозная поддержка/обезболивание на всех этапах диагностики и лечения	5	C
3	Выполнена инструментальная диагностика	5	C

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	патологии: рентгенография, МСКТ, МРТ, элетромиография (каждый вид - при наличии показаний) на предоперационном этапе		
4	Выполнена инструментальная диагностика патологии: рентгенография, МСКТ, МРТ, элетромиография (каждый вид - при наличии показаний) на послеоперационном этапе	5	С
5	Определены в течение 4 часов показания/противопоказания для хирургического лечения при экстренной госпитализации	5	С
6	Определены в течение 3 суток показания/противопоказания для хирургического лечения при плановой госпитализации	5	С
7	Выполнено составление программы медицинской реабилитации при выписке из стационара	5	С

## Список литературы

1. Scheuermann HW. Kyphosis douselis juveniles. Ugeskr Leager. 1920;82:385.
2. Schmorl G. Die Pathogenese der juvenile Kyphose. Fortschr Geb Roentgenstr Nukl. 1930;41:359.
3. Findlay A, Conner A, Connor J. Dominant inheritance of Schueermann's juvenile kyphosis. J Med Genet. 1989;26(6):400–3.
4. Lundine K, Turner P, Jonson M. Thoracic Hyperkyphosis: Assessment of the Distal Fusion Level. Glob Spine J. 2012;2:65–70.
5. Halal F, Gledhill F, Raser F. Dominant inheritance of Schueermann's juvenile kyphosis. Am J Dis Child. 1978;132(11):1105–7.
6. Rathke F. Pathogenese und Therapie der juvenile Kyphose. Z Orthop. 1966;102:16–31.
7. Калашникова Е, Сарнадский В, Фомичев Н, Зайдман А. Способ неинвазивной оценки осанки у больных с болезнью Шойермана-Мау и их родственников с использованием метода компьютерно-оптической топографии. In: Актуальные проблемы здравоохранения Сибири: материалы Всероссийской конференции, посвященной 5-летию ГРКЦ охраны здоровья шахтеров, г Ленинск-Кузнецкий, 10-11 сентября 1998 г. Ленинск-Кузнецкий; 1998. p. 140.
8. Ascani E, Gosa R. Schueermann kyphosis. In: The Pediatric Spine: Principles and Practice. New York: Raven Press; 1994. p. 557–641.
9. Bradford D, Garcia A. Neurological complications in Scheuermann's disease. A case report and review of the literature. J Bone Jt Surg Am. 1969;51(3):567–72.
10. Sorenson K. Schueermann's Juvenile Kyphosis: Clinical Apearences, Radiography, Aetiology and Prognosis. Copenhagen: Munksgaard; 1964.
11. Wenger D, Frick S. Scheuermann kyphosis. Spine (Phila Pa 1976). 1999;24:2360–9.
12. Михайловский ВВ, Фомичев Н. Хирургия деформаций позвоночника. Redactio. Новосибирск; 2011. 592 p.
13. Arlet V, Schlenzka D. Scheuermann's kyphosis: surgical management. Eur Spine J. 2005;14(9):817–27.
14. Sardar ZM, Ames RJ, Lenke LG. Scheuermann's Kyphosis: Diagnosis, Management, and Selecting Fusion Levels. J Am Acad Orthop Surg. 2019;27:e462–72.
15. Huq S, Ehresman J, Cottrill E, Ahmed KA, Pennington Z, Westbroek EM, et al. Treatment approaches for Scheuermann kyphosis: a systematic review of historic and current management. J Neurosurg Spine. 2019;November 1:1–13.
16. Yun C, Shen CL. Anterior release for Scheuermann's disease: a systematic literature review and meta-analysis. Eur Spine J. 2016;
17. Dikici F, Akgul T, Sariyilmaz K, Korkmaz M, Ozkunt O, Sar C, et al. Selection of distal fusion level in terms of distal junctional kyphosis in Scheuermann kyphosis. A comparison of 3 methods. Acta Orthop Traumatol Turc. 2017;1–5.
18. Sugrue PA, O'Shaughnessy BA, Blanke KM, Lenke LG. Rapidly Progressive Scheuermann's Disease in an Adolescent After Pectus Bar Placement Treated With Posterior Vertebral-Column Resection. Spine (Phila Pa 1976). 2012;38(4):e259–62.
19. Bidari S, Kamyab M, Ahmadi A, Ganjavian MS. Effect of exercise on static balance and Cobb angle during the weaning phase of brace management in idiopathic scoliosis and

- hyperkyphosis: A preliminary study. *J Back Musculoskelet Rehabil.* 2018;1:1–8.
20. Lorente A, Barrios C, Lorente R, Tamariz R, Burgo J. Severe Hyperkyphosis Reduces the Aerobic Capacity and Maximal Exercise Tolerance in Patients with Scheuermann Disease. *Spine J.* 2018;



## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

**Долотин Денис Николаевич** – врач травматолог-ортопед детского ортопедического отделения № 1 ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, член Межрегиональной общественной организации «Ассоциация хирургов-вертебрологов»;

**Михайловский Михаил Витальевич** – заведующий детским ортопедическим отделением № 1 ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор, член Межрегиональной общественной организации «Ассоциация хирургов-вертебрологов»;

**Сорокин Артем Николаевич** – врач травматолог-ортопед детского ортопедического отделения № 1 ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, кандидат медицинских наук, член Межрегиональной общественной организации «Ассоциация хирургов-вертебрологов»;

**Шелякина Оксана Викторовна** – заведующая физиотерапевтическим отделением ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, кандидат медицинских наук, член ООР «Союз реабилитологов России».

**Колесов Сергей Васильевич** — д.м.н., профессор, заведующий отделением патологии позвоночника ФГБУ «НМИЦ ТО имени Н.Н. Приорова» Минздрава России, член АТОР.

**Соломянник Ирина Анатольевна** - к.м.н., начальник Управления по реализации функций НМИЦ ФГБУ «НМИЦ ТО имени Н.Н. Приорова» Минздрава России, член АТОР.

**Горбатюк Дмитрий Сергеевич** - врач травматолог-ортопед отдела организации оказания помощи, анализа и стратегического развития травматолого-ортопедической службы Управления по реализации функций НМИЦ ФГБУ «НМИЦ ТО имени Н.Н. Приорова» Минздрава России, член АТОР.

**Желнов Павел Викторович** - врач травматолог-ортопед отдела анализа лекарственного обеспечения и регулирования обращения травматолого-ортопедических медицинских изделий Управления по реализации функций НМИЦ ФГБУ «НМИЦ ТО имени Н.Н. Приорова» Минздрава России.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-неврологи;
- Врачи-нейрохирурги;
- Врачи-травматологи-ортопеды.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	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
3	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
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
-----	-------------

А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	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)
С	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)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

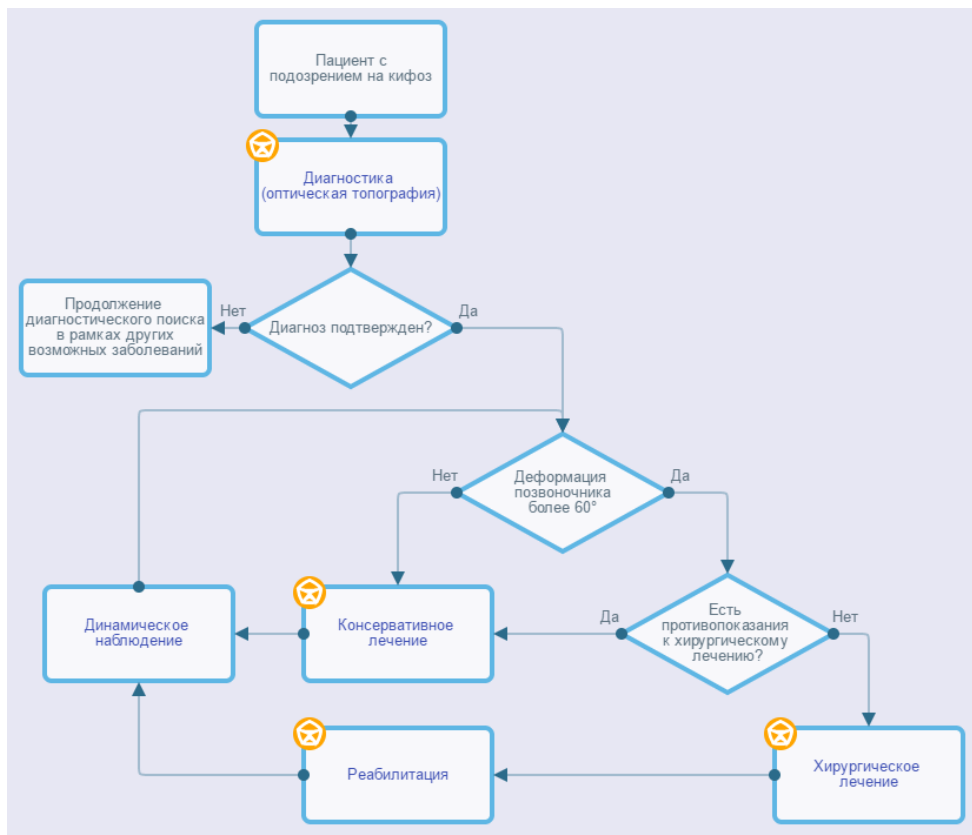
**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Приказ МЗ РФ от 15 ноября 2012 г. № 919н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю «анестезиология и реаниматология»;
2. Приказ МЗ РФ от 12 ноября 2012 г. № 909н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «анестезиология и реаниматология»;
3. Приказ МЗ РФ от 12.11.2012 № 901н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «травматология и ортопедия»;
4. Приказ МЗ РФ от 31.10.2012 № 562н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская хирургия»;
5. Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1076н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при грубой ригидной сколиотической деформации позвоночника»;
6. Приказ Минздрава России от 15.07.2016 N 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

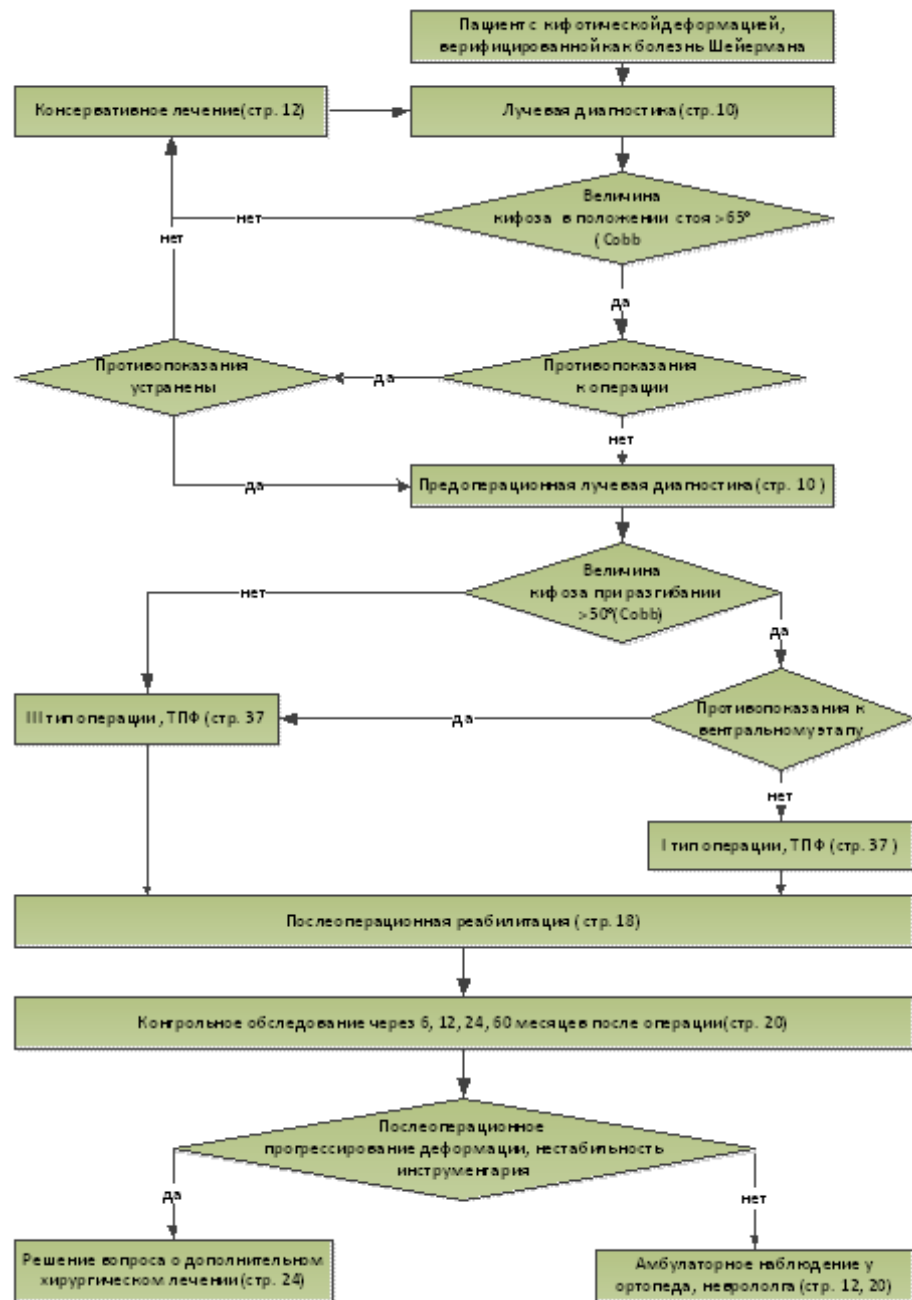
## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### БОЛЕЗНЬ ШЕЙЕРМАНА

Алгоритм 1. Тактика ведения пациентов для уровня оказания первичной медицинской помощи.



Алгоритм 2. Тактика ведения пациентов при оказании специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи.



## **Приложение В. Информация для пациента**

Болезнь Шейермана – это прогрессирующая кифотическая деформация позвоночника (кифоз = горб), возникающая в период быстрого роста ребенка.

Точные причины развития болезни Шейермана неизвестны. Считают, что самая вероятная причина — наследственная предрасположенность. Другая возможная причина развития болезни — травматизация зон роста тел позвонков. Также рассматривают и возможность патологического влияния неправильного развития мышц спины.

Первые признаки заболевания Шейермана появляются у детей в пубертантном периоде. В ранней стадии болезни поставить правильный диагноз можно исключительно по данным рентгенографии позвоночника. Чаще диагностика проводится с запозданием, поскольку пациенты приходят к врачу уже с заметным искривлением позвоночника и жалобами на боли в спине в межлопаточной области. Когда заболевание прогрессирует, увеличивается кифотическая дуга и боли в спине.

### **Диагностика**

Основа диагностики - рентгенографическое обследование позвоночника (или мультиспиральная компьютерная томография), которое позволяет точно определить степень выраженности патологических изменений со стороны зон роста позвонков и величину кифотической деформации позвоночника. Если необходимо, врач назначает магниторезонансную томографию и электронейромиографию.

### **Способы лечения**

Наблюдение пациента осуществляется врачом-травматологом-ортопедом проводится 1 раз в 12 мес. Лечение кифоза Шейермана хирургическое либо консервативное. Конкретный метод определяет лечащий врач. Чаще всего данное заболевание лечится консервативно, используются физиотерапевтические процедуры, массаж, методики лечебной физкультуры. Иногда необходимо ношение корсета. К хирургическому вмешательству прибегают только в самых крайних случаях, поскольку операция несет в себе определенную долю риска.

### **Показаниями к оперативному вмешательству при кифозе служат:**

- Стойкий болевой синдром, не купируемый традиционным консервативным лечением;
- Угол кифоза составляет более 65 градусов;
- Нарушение функций дыхания и кровообращения.

## Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### Шаблон включения клинических шкал оценки, вопросников и других оценочных инструментов состояния пациента

Название на русском языке: шкала SRS-24

Оригинальное название (если есть): SRS-24r Patient Questionnaire

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): <https://www.srs.org/professionals/online-education-and-resources/patient-outcome-questionnaires>

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки

- индекс

- вопросник

- другое (уточнить): \_\_\_\_\_

Назначение: оценка субъективного состояния пациента и качества его жизни

Содержание (шаблон):

Ф.И.О. \_\_\_\_\_ Пол \_\_\_\_\_

Дата заполнения \_\_\_\_\_ Дата рождения \_\_\_\_\_ Возраст \_\_\_\_\_

Мы оцениваем состояние Вашего здоровья. Пожалуйста, внимательно прочтите вопросы и оцените состояние Вашей спины, обведите наиболее подходящий ответ на каждый вопрос, если не предложено отметить иным образом.

1. По шкале от 1 до 9, где 1 означает «отсутствие болей», а 9 означает «сильную боль», оцените уровень обычно испытываемой вами боли?

1 2 3 4 5 6 7 8 9

**баллы:** 5 4 3 2 1

2. Используя ту же шкалу оцените наибольшую интенсивность болей испытываемых в течение последнего месяца?

1 2 3 4 5 6 7 8 9

**баллы:** 5 4 3 2 1



3. Как бы Вы отнеслись, если бы на всю оставшуюся жизнь Ваша спина оставалась в таком состоянии как сейчас?

- 5 очень довол(ен)ьна
- 4 скорее довол(ен)ьна
- 3 ни довол(ен)ьна ни недовол(ен)ьна
- 2 скорее недовол(ен)ьна
- 1 очень недовол(ен)ьна

4. Каков уровень Вашей повседневной активности?

- 1 прикован к кровати / к инвалидному креслу
  - 2 в основном не актив(ен)на
  - 3 умеренная работа, такая как работа по дому
  - 4 необременительные виды спорта, такие как ходьба или езда на велосипеде
5. полностью активен, без каких-либо ограничений

5. Как Вы выглядите в одежде?

- 5 очень хорошо
  - 4 хорошо
  - 3 удовлетворительно
  - 2 плохо
1. очень плохо

6. Испытываете ли Вы боль в спине в покое?

- 1 очень часто
- 2 часто
- 3 иногда
- 4 редко

5. никогда

7. Каков ваш уровень работоспособности при работе / обучении?

5 100% от нормы

4 75% от нормы

3 50% от нормы

2 25% от нормы

1. 0% от нормы

8. Какие медикаменты Вы принимаете для уменьшения боли?

5 никаких

4 нестероидные препараты

3 стероидные препараты

2 транквилизаторы

1 наркотические анальгетики

9. Ограничивает ли Вас Ваш позвоночник в работе по дому?

**ДА 1**

**НЕТ 5**

10. Брали ли Вы больничный лист из-за боли в спине?

**ДА 1**

**НЕТ 5**

11. Считаете ли Вы что Ваше состояние влияет на Ваши взаимоотношения с близкими?

**ДА 1**

**НЕТ 5**

12. Испытываете ли Вы и/или Ваша семья финансовые сложности из-за состояния Вашего позвоночника спины?

**никаких**

**незначительные**

**значительные**

**5**

**3**

**1**

13. Как часто Вы участвуете в общественной жизни, чаще или реже, чем ваши друзья?

<b>чаще</b>	<b>так же</b>	<b>реже</b>
<b>5</b>	<b>3</b>	<b>1</b>

14. Считаете ли Вы себя привлекательн(ой)ым?

5. Да, очень
4. Да, в некоторой степени
3. Ни привлекательной, ни непривлекательной
2. Нет, не очень
1. Абсолютно нет

15. По шкале от 1 до 9, где 1 – «очень низко», а 9 – «очень высоко», оцените свой внешний вид.

1 2 3 4 5 6 7 8 9

**баллы:** 1 2 3 4 5

16. Изменило ли лечение Вашего позвоночника Вашу трудоспособность и привычную активность?

<b>повысило</b>	<b>не изменило</b>	<b>снизило</b>
<b>5</b>	<b>3</b>	<b>1</b>

17. Изменило ли лечение Вашего позвоночника Вашу возможность заниматься спортом (хобби)?

<b>повысило</b>	<b>не изменило</b>	<b>снизило</b>
<b>5</b>	<b>3</b>	<b>1</b>

18. Изменило ли лечение Вашего позвоночника интенсивность болей в спине?

<b>усилило</b>	<b>не изменило</b>	<b>снизило</b>
<b>1</b>	<b>3</b>	<b>5</b>

19. Изменило ли лечение Вашу уверенность в себе при общении с другими?

**повысило                      не изменило                      снизило**

**5                                      3                                      1**

20. Изменило ли проведенное лечение мнение окружающих?

5.                      намного лучше

4.                      лучше

3.                      так же

2.                      хуже

1.                      намного хуже

21. Изменило ли лечение Ваш внешний вид?

**улучшило                      не изменило                      ухудшило**

**5                                      3                                      1**

22. Вы удовлетворены результатами оперативного лечения Вашего позвоночника?

5.      Абсолютно удовлетворен (а)

4.      Скорее удовлетворен (а)

3.      Не удовлетворен (а) не неудовлетворен (а)

2.      Скорее неудовлетворен (а)

1.      Абсолютно неудовлетворен (а)

23. По сравнению с дооперационным периодом как Вы оцениваете Ваш внешний вид?

5.      Намного лучше

4.      Лучше

3.      Так же

2.      Хуже

1. Намного хуже

24. Прошли бы Вы то же лечение снова при тех же условиях?

5 Определенно да

4 Вероятно да

3 Не уверен(а)

2 Вероятно нет

1 Определенно нет