## Протокол лечения ребенка с болезнью Шёйермана

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «[Болезнь Шёйермана](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/704_1)».

**Разработано на основе «Болезнь Шёйермана: клиническая рекомендация», одобренной Минздравом России**

|  |  |
| --- | --- |
| **Категория возрастная** | дети |
| **Врач** | врач-генетик, врач – детский хирург, врач-невролог, врач-неонатолог, врач-педиатр, врач-рентгенолог, врач – травматолог-ортопед, врач по лечебной физкультуре |

## Диагностика

**Критерии установления диагноза**

**Сбор жалоб и анамнеза**

**Физикальное обследование**

### Лабораторная диагностика

**Специфические лабораторные исследования для диагностики болезни Шёйермана не разработаны**

**Генетическое исследование для верификации болезни Шёйермана**

недоступно в рутинной вертебрологической практике

**Консультация врача-генетика**

**Предоперационное лабораторное обследование**

**Расширенный объем лабораторной диагностики по назначению врачей – специалистов**

Врача-генетика, врача-аллерголога-иммунолога, врача-эндокринолога, врача-педиатра, врача-терапевта, врача-анестезиолога-реаниматолога и других врачей-специалистов.

### Инструментальная диагностика

**Рентгенография грудного, пояснично-крестцового отдела позвоночника**

**Компьютерная томография позвоночника (грудного отдела, пояснично-крестцового отдела)**

**Магнитно-резонансная томография позвоночника (грудного отдела, пояснично-крестцового отдела)**

**Топография позвоночника компьютерная оптическая**

### Предоперационное обследование

**РГ легких**

**ЭКГ**

**ЭХО-КГ**

**УЗИ органов брюшной полости комплексное**

**Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков**

**ЭГДС**

Детям старше 12 лет

### Дополнительная инструментальная диагностика

**Нейрофизиологические исследования**

**Миелография**

**Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) нижних конечностей**

**Анкетирование пациентов после хирургического лечения**

## Лечение

### Консервативное лечение

**Наложение корсета**

**Планирование хирургического лечения**

По показаниямпредупреждение прогрессирования деформации и укрепление мышечного корсета

**Комплексное немедикаментозное консервативное лечение**

предупреждение прогрессирования деформации и укрепление мышечного корсета

**Наблюдение и лечение у врачей-специалистов**

для компенсации соматического статуса

### Хирургическое лечение

**Показания к хирургическому лечению**

Также при неэффективности консервативной терапии

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

**Транспедикулярная фиксация**

**Не рекомендуется использование ламинарной фиксации**

**Проведение операции задним доступом**

**Профилактика синдрома дистального смежного сегмента**

В качестве дистального уровня фиксации тот позвонок, который соответствует линии отвеса, проходящей через задний край крестца до операции при положении стоя (sagittal stable vertebra)

**Коррекция деформации методом торакоскопического переднего релиза с дорсальной фиксацией**

При технических возможностях

**Остеотомия по Понте**

При отсутствии возможности проведения торакоскопического переднего релиза

**Задняя резекция позвоночного столба из заднего доступа**

При быстром прогрессировании заболевания и ригидности кифотической деформации, а также при выраженном болевом синдроме и обширной неврологической симптоматике.

**Интраоперационный нейромониторинг**для минимализации рисков повреждения нервных структур

### Обезболивание

**НПВП**

**Противоревматические препараты**

**Применение стандартных вертебрологических протоколов обезболивания**

## ****Медицинская реабилитация****

**Ранняя двигательная активизация пациента**

**Дыхательная гимнастика**

Ранний реабилитационный период (7-14 дней после радикальных вмешательств на позвоночнике)

**Пассивная гимнастика в постели**

Ранний реабилитационный период (7-14 дней после радикальных вмешательств на позвоночнике)

**Применение вертикализаторов и балансировочных систем**

Ранний реабилитационный период (7-14 дней после радикальных вмешательств на позвоночнике)

**Избегание значительных нагрузок на позвоночник**

Долгое сидение, стояние, ходьба, подъем тяжестей, наклоны и скручивание туловища, занятия контактными видами спорта

**ЛФК**

В поздний послеоперационный период (от 2 до 8 недель после радикальных вмешательств на позвоночнике)

**Занятия на специализированных тренажерах**

**Тренировки на стабилометрической платформе**

**Физиотерапия**

**Массаж**

**Занятия в бассейне**

**Курсы реабилитационного лечения 4 раза в год**

**Контроль параметров вентиляции легких**

## Профилактика и диспансерное наблюдение

**Диспансерное наблюдение через 6, 12, 24 и 36 месяцев после завершающего этапа хирургического лечения**

Контроль по месту проведения операции, включающий рентгенографию позвоночника, вертикальную, осмотр врача — травматолога-ортопеда, врача-невролога, топографию позвоночника компьютерную оптическую, фотографирование, заполнение анкеты SRS-22

**Своевременное выявление и ранее начало консервативного лечения**

**Всем пациентам консервативное лечение на протяжении всей жизни**

По поддержанию в оптимальном состоянии мышечного корсета

**Снижение рисков, связанных с исполнением и эффективностью хирургического вмешательства**

**Снижение рисков развития послеоперационных осложнений и вероятного повторного вмешательства**

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023