

ПРОТОКОЛ

ведения пациента с диагнозом **нервно-мышечный сколиоз**.
(нормативная ссылка: КР 261 «Нервно-мышечный сколиоз» 2021г, МЗ РФ)

Категория возрастная	дети
Вид медицинской помощи	первичная
Условия оказания медицинской помощи	амбулаторно
Форма оказания медицинской помощи	плановая
Средние сроки лечения (количество дней)	не указаны
Врач	врач-ортопед, врач-педиатр участковый
По МКБ	М 41.4 -Нервно мышечный сколиоз. Сколиоз вследствие церебрального паралича, атаксии Фридрейха, полиомиелита и др. нервно-мышечных заболеваний
Диагностика	
Анамнез	Необходимо оценить: 1. степень выраженности жалоб самого пациента и его родителей (для детей); 2. время появления деформации позвоночника и динамику ее нарастания; 3. темп появления и нарастания жалоб; 4. историю предшествовавшего лечения; 5. уровень двигательной активности, ее условия и ограничения; 6. наличие сопутствующей патологии; 7. получаемую лекарственную терапию или аппаратную зависимость и их сроки; 8. наличие аллергии, лекарственной непереносимости
Жалобы	-Косметический дефект , связанный с деформацией позвоночника и грудной клетки -Болевой синдром (утомляемость, активность, одышка, мобильность и объем движений в суставах)
Данные объективного осмотра	Необходима оценка: фронтального с сагитального баланса позвоночника; мобильности позвоночника; перекоса таза; постурального контроля самостоятельно или при помощи технических средств реабилитации (ТСР); наличие и степени выраженности контрактур конечностей; мышечной силы; боли по ВАШ (при наличии); ИМТ
Лабораторные диагностические исследования (при подготовки перед хирургическим лечением)	

Консультация специалистов	врача-педиатра, врача- невролога; врача-генетика (при отсутствии верификации диагноза); врача-эндокринолога (для оценки особенностей обменных нарушений);
Инструментальные диагностические исследования	
<u>Рентгенография шейного, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника с захватом таза и т/б суставов в прямой и боковой проекциях</u> стоя , сидя (у сидячих пациентов) или лежа (у лежащих пациентов) .	для оценки фронтального и сагиттального профиля позвоночника (снимки в прямой проекции рекомендуется выполнять ежегодно при искривлении позвоночника менее 15-20°, и каждые 6 месяцев при искривлении более 20° до созревания скелета.)
КТ позвоночника	Оцениваем повреждения костной структуры позвонков, оцениваем форму, размер структуру позвонков и позвоночного канала.
МРТ позвоночника	Точные сведения о состоянии спинного мозга. Четко определяется морфология вертебрального синдрома, наличие миелопатии и вертебро-медуллярного конфликта.
ЭКГ, ЭХОКГ, Холтер, Консультация кардиолога	При необходимости перед оперативным лечением
МРТ мышечной системы, кардиореспираторный мониторинг, полисомнография	Проводят пациентам со СМА при прогрессировании заболевания и возникновении осложнений
Классификация заболевания или состояния	
	<p>I. <i>Идиопатические</i></p> <ul style="list-style-type: none"> -Инфантильные (от 0 до 3 лет): <ul style="list-style-type: none"> 1. саморазрешающиеся; 2. прогрессирующие. -Ювенильные (от 3 до 10 лет). -Подростковые (старше 10 лет). <p>II. <i>Нейромышечные</i></p> <p>A. Нейропатические:</p> <ul style="list-style-type: none"> 1. На почве поражения верхнего мотонейрона: <ul style="list-style-type: none"> a. церебральный паралич; b.позвоночно-мозжечковая дегенерация: <ul style="list-style-type: none"> 1) болезнь Freidreich; 2) болезнь Charcot-Marie-Tooth; 3) болезнь Roussy-Levy; c.Сирингомиелия; б. опухоль спинного мозга; е. травма спинного мозга; <p>Г другие причины.</p>

На почве поражение нижнего мотонейрона:

- a. полиомиелит;
- b. другие вирусные миелиты;
- c. травма;
- б. позвоночно-мышечные атрофии:
 - 1) болезнь Werdnig-Hoffmann;
 - 2) болезнь Kugelberg-Welander
 - 3) миеломенингоцеле (паралитическое).

Дизаутономия (синдром Riley-Day).

Другие.

Миопатические.

Артрогрипоз.

Мышечная дистрофия.

Врожденная гипотония.

Дистрофическая миотония.

Другие.

III. **Врожденные**

A. Нарушения формирования.

- 1. Клиновидный позвонок.
- 2. Полупозвонок.

B. Нарушения сегментации.

- 1. Односторонние.
- 2. Двусторонние.

C. Смешанные аномалии.

IV. **Нейрофиброматоз**

V. **Мезенхимальная патология**

A. Синдром Marfan.

B. Синдром Ehlers-Danlos.

C. Другие.

VI. **Ревматоидные заболевания**

A. Ювенильный ревматоидный артрит.

B. Другие.

VII. **Травматические деформации**

A. После перелома.

B. После хирургического вмешательства.

- 1. Постламинэктомические.
- 2. Постторакопластические.

VIII. **На почве контрактур вне позвоночной локализации**

A. После эмпиемы.

B. После ожогов.

IX. **Остеохондродистрофические**

A. Дистрофический дизрафизм.

B. Мукополисахаридоз (например, болезнь Morquio).

C. Спондилоэпифизарная дисплазия.

O. Множественная эпифизарная дисплазия.

E. Ахондроплазия.

P. Другие.

X. **На почве остеомиелита.**

XI. **Метаболические нарушения.**

A. Рахит.

B. Несовершенный остеогенез.

C. Гомоцистинурия.

O. Другие.

XII. **На почве патологии пояснично-крестцового**

	<p>сочленения.</p> <p>А. Спондилолиз и спондилолистез.</p> <p>В. Врожденные аномалии пояснично-крестцового сочленения.</p> <p>ХП. На почве опухолей.</p> <p>А. Позвоночного столба.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Остеоид-остеома. 2. Гистиоцитоз Х. 3. Другие. <p>В. Спинного мозга</p>
Лечение	
консервативное	Корсетное лечение
хирургическое	<ul style="list-style-type: none"> - сколиоз более 40° по Коббу (для СМА более 50°), - гиперкифоз или гиперлордоз более 50° по Коббу, - глобальный дисбаланс туловища во фронтальной и (или) сагиттальной плоскости, - быстрое прогрессирование сколиотической деформации (более 5° в год, для СМА >10° ежегодно)
Медицинская реабилитация и сан-кур лечение	
С целью улучшения двигательного статуса и независимости от окружающих, а так же профилактика осложнений	
Диспансерное наблюдение	
Бессрочное с целью динамического наблюдения	

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
Этап постановки диагноза			
	Проведена рентгенография шейного, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника, рентгенография таза	5	С
	Проведена КТ позвоночника	5	С
	Проведена хирургическая коррекция при наличии показаний и отсутствии противопоказаний	4	С
Этап послеоперационного лечения			
	Проведена реабилитация	5	С
	Проведено диспансерное наблюдение	5	С

Алгоритм действия врача

Пациент с деформацией позвоночника
при НМЗ

Сбор анамнеза: сведения о течении заболевания, прогрессировании сколиоза, сопутствующей патологии, давности симптомов, наличии ограничений к хирургическому лечению

Наличие показаний к оперативной коррекции сколиоза, осмотр невролога

Да

нет

Лучевое обследование:
Рентгенография позвоночника и таза, КТ,
МРТ
(оценка выраженности деформации позво-
ночника и перекоса таза, состояния спинно-
го мозга, позвоночного канала, костных
структур позвоночника, мягкотканых
структур)

Лучевое обследование:
Рентгенография позвоночника
(оценка выраженности деформации по-
звоночника и перекоса таза)

Оперативная коррекция сколиоза

Послеоперационная реабилитация и наблюдение