



СПИНАЛЬНАЯ МЫШЕЧНАЯ АТРОФИЯ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА И КОНЕЧНОСТЕЙ

Протокол межгосударственного консенсуса

**С.О. Рябых, Д.М. Савин, Е.Ю. Филатов, С.Н. Медведева, А.Н. Третьякова, Д.А. Попков, Т.В. Рябых,
Е.Н. Щурова, М.С. Сайфутдинов**

Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия»
им. акад. Г.А. Илизарова, Курган, Россия

Группа отечественных и зарубежных специалистов, имеющих опыт хирургического и ортопедического лечения пациентов со спинальной мышечной атрофией, предлагает для обсуждения адаптированные к реалиям нашей действительности имеющиеся зарубежные рекомендации на эту тему. Редакция журнала публикует очередной материал в формате межгосударственного консенсуса (предыдущий консенсус опубликован в № 1/2020), считая, что в отношении редких и жизненно опасных заболеваний подобные публикации будут наиболее удобны для ознакомления широкого круга практических специалистов, на чьи плечи ложится основная тяжесть постоянного наблюдения столь сложной патологии.

Цель исследования. Обоснование протокола диагностики и лечения деформаций позвоночника и конечностей у пациентов со спинальной мышечной атрофией на основе оценки уровня доказательности литературных данных.

Материал и методы. Проведен анализ и обобщены зарубежные протоколы и их адаптация для использования в России и странах СНГ. Основной платформой избрана систематизация работ на основании уровня доказательности, которые отражают современные подходы к диагностике и лечению (в том числе хирургическому) деформаций позвоночника и конечностей у пациентов со спинальной мышечной атрофией. Сформулированные рекомендации базируются на основе данных литературы и собственном опыте авторов. Поиск литературы осуществляли в электронных базах информационных платформ Medline, Embase, Web of Science и Cochrane Library. Предпочтение отдавалось работам, которые могли бы быть отнесены к уровню доказательности по системе АСМОК 2+ и выше. Ссылки на источники информации приведены в порядке их упоминания в тексте. Глубина поиска — 5 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой. Методы, использованные для анализа доказательств: обзоры опубликованных метаанализов, систематические обзоры с таблицами доказательств.

Результаты. Освещены различные аспекты клинического обследования, респираторного сопровождения и постурального контроля, консервативного и хирургического лечения деформаций позвоночника и конечностей, предоперационного, интраоперационного и послеоперационного ведения, оценки анестезиологического риска пациентов со спинальной мышечной атрофией.

Заключение. У больных со спинальной мышечной атрофией вторично развивающаяся ортопедическая патология вызывает не только грубое нарушение функций опорно-двигательного аппарата (функции опорности, передвижения и вертикализации), но и патологические изменения жизнедеятельности внутренних органов и систем (дыхательной, пищеварительной, сердечно-сосудистой). Тщательный анализ состояния пациента (оценка общесоматического, неврологического, ортопедического статусов) по данным предоперационного многопрофильного обследования позволяет оценить риски осложнений, разработать индивидуальную программу хирургической реабилитации пациента. Хирургическая коррекция ортопедической патологии при спинальной мышечной атрофии улучшает функциональный статус пациента, повышает качество жизни и уровень самообслуживания, оптимизирует функцию внешнего дыхания.

Ключевые слова: спинальная мышечная атрофия, деформации позвоночника, деформации конечностей, ортопедический синдром, хирургия позвоночника, консервативное лечение, хирургическое лечение.

Для цитирования: Рябых С.О., Савин Д.М., Филатов Е.Ю., Медведева С.Н., Третьякова А.Н., Попков Д.А., Рябых Т.В., Щурова Е.Н., Сайфутдинов М.С. Спинальная мышечная атрофия: особенности клиники и лечения деформаций позвоночника и конечностей. Протокол межгосударственного консенсуса // Хирургия позвоночника. 2020. Т. 17. № 2. С. 79–94.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.2.79-94>.

SPINAL MUSCULAR ATROPHY: CLINICAL FEATURES AND TREATMENT OF SPINAL AND LIMB DEFORMITIES. INTERSTATE CONSENSUS PROTOCOL

S.O. Ryabikh, D.M. Savin, E.Yu. Filatov, S.N. Medvedeva, A.N. Tretjakova, D.A. Popkov, T.V. Ryabikh, E.N. Shchurova, M.S. Saifutdinov
Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan, Russia

Objective. To substantiate the protocol for the diagnosis and treatment of deformities of the spine and limbs in patients with spinal muscular atrophy basing on an assessment of the level of evidence of published data.

Material and Methods. Data on foreign protocols and their adaptation for use in Russia and CIS countries were analyzed and summarized. The main platform was the evidence-based systematization of studies reflecting modern approaches to the diagnosis and treatment (including surgery) of spinal and limb deformities in patients with spinal muscular atrophy. The formulated recommendations are based on literature data and the authors' own experience. Literature was searched in online databases of Medline, Embase, Web of Science, and Cochrane Library information platforms. Preference was given to studies that could be classified as evidence level 2+ and higher according to the ASMOK system. References are given in the order of their mention in the text. Search depth was 5 years. Methods used to assess the quality and strength of evidence were expert consensus and significance assessment in accordance with the rating scheme. Methods used to analyze evidence were reviews of published meta-analyses and systematic reviews with evidence tables.

Results. Various aspects of clinical examination, respiratory support and postural control, conservative and surgical treatment of spinal and limb deformities, preoperative, intraoperative and postoperative management, and anesthetic risk assessment in patients with spinal muscular atrophy are highlighted.

Conclusion. Secondary orthopedic pathology in patients with spinal muscular atrophy causes not only severe violation of the musculoskeletal system functions (support, movement, and verticalization), but also pathological changes in the vital functions of internal organs and systems (respiratory, digestive, cardiovascular). A thorough analysis of the patient's condition (assessment of general somatic, neurological, and orthopedic statuses) based on the data of preoperative multidisciplinary examination allows assessing the risks of complications and developing individual program of surgical rehabilitation of the patient. Surgical correction of orthopedic pathology in spinal muscular atrophy improves the functional status of the patient, improves the quality of life and the level of self-care, and optimizes the function of external respiration.

Key Words: spinal muscular atrophy, spinal deformities, limb deformities, orthopedic syndrome, spine surgery, conservative treatment, surgical treatment.

Please cite this paper as: Ryabikh SO, Savin DM, Filatov EYu, Medvedeva SN, Tretjakova AN, Popkov DA, Ryabikh TV, Shchurova EN, Saifutdinov MS. Spinal muscular atrophy: clinical features and treatment of spinal and limb deformities. Interstate Consensus Protocol. Hir. Pozvonoc. 2020;17(2):79–94. In Russian. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.2.79-94>.

Деформации позвоночника и конечностей у пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА) следует анализировать в рамках междисциплинарной оценки прогноза, ведения и лечения пациентов. СМА представляет собой комплекс нарушений, требующих различных подходов по уходу за пациентами и участия широкого спектра специалистов (рис. 1). В литературе акцентируется внимание на том, что координацию междисциплинарного подхода выполнял, как правило, невролог или детский невролог, который осведомлен о течении болезни и потенциальных проблемах. Это позволяет контролировать различные аспекты состояния пациента, приводящие к прогрессированию заболевания, и обеспечивать профилактический уход, когда это возможно [1–4].

Цель исследования – обоснование протокола диагностики и лече-

ния деформаций позвоночника и конечностей у пациентов со СМА на основе оценки уровня доказательности литературных данных.

Дизайн

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных. Предпочтение отдавалось работам, которые могли бы быть отнесены к уровню, превышающему по системе АСМОК 2+. Ссылки на источники информации приведены в порядке их упоминания в тексте.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Medline, Embase, Web of Science и Cochrane Library. Глубина поиска – 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных метаанализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств: при отборе публикаций как потенциальных источников доказательств использованную в каждом исследовании методологию изучали отдельно для оценки ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что, в свою очередь, влияет на силу рекомендаций. Для минимизации потенциаль-

ных ошибок каждое исследование оценивали независимо. Любые различия в оценках обсуждали все члены рабочей группы. При невозможности достижения консенсуса привлекали независимого эксперта.

Таблицы доказательств заполняли авторы консенсуса (табл. 1, 2), все сведения ранжированы по уровню достоверности/доказательности (табл. 1) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.



Рис. 1

Схема междисциплинарного подхода к оценке статуса пациента со спинальной мышечной атрофией (СМА) [3]

Таблица 1

Уровни достоверности доказательности

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Метаанализ рандомизированных контролируемых исследований
1b	Хотя бы одно рандомизированное контролируемое исследование
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные неэкспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или случай-контроль
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт

Методы, используемые для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка уровня доказательности в соответствии с рейтинговой схемой.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs): рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ: анализ стоимости не проводили и публикации по фармакоэкономике не исследовали.

Метод валидации рекомендаций: внешняя экспертная оценка, внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций. Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций. Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировали и обсуждали члены рабочей группы (авторы рекомендаций). Каждый пункт обсуждали в отдельности.

Консультация и экспертная оценка. Проект рекомендаций рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа. Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации. Уровень убедительности (сила) рекомендаций (табл. 2) на основании соответствующих степеней достоверности доказательств приводится в списке цитируемой литературы в конце каждого библиографического источника.

Таблица 2

Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Уровень достоверности	Основание рекомендации
A	Высокий	Большие двойные слепые плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при метаанализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований (уровень достоверности I)
B	Умеренный	Небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных (уровни достоверности I, II)
C	Низкий	Нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов (уровень достоверности IV или экстраполяция данных исследований уровней II и III)
D	Очень низкий	Выработка группой экспертов консенсуса по определенной проблеме (доказательства уровня достоверности V, либо несогласованные, либо с неопределенным результатом исследования любого уровня)

Уровни достоверности доказательности и убедительности рекомендаций представлены в списке литературы в конце каждого библиографического источника.

Клиническое обследование

Оценка состояния пациента со СМА предусматривает проведение функционального осмотра с учетом функциональных нарушений костно-мышечной системы. Набор способов оценки обусловлен актуальными аспектами для каждой степени тяжести. Обследования пациентов со СМА должны включать в себя различные способы исследования силы мышц и амплитуды движения сустава, двигательные функциональные шкалы и временные тесты для мониторинга функции и активности в повседневной жизни [5–9] (табл. 3).

Сколиоз является типичным ортопедическим проявлением СМА типов 1, 2 и 3. Частота заболеваемости составляет 60–90 % с началом в раннем детстве [2, 10]. Искривление позвоночника у детей с пониженным мышечным тонусом непрерывно прогрессирует на протяжении всего детства. Также у большинства пациентов развивается гиперкифоз грудного отдела позвоночника разной степени выраженности. Осмотр позвоночника должен выполняться в рамках обычного клинического обследования. При подозрении на кифосколиоз необходим осмотр в положении стоя или сидя и в положении Адамса (сти-

бание вперед). При наличии деформации позвоночника выполняются рентгенограммы позвоночника в прямой (переднезадней) и боковой проекциях в наиболее возможном вертикальном положении пациента, принимаемом независимо от вспомогательных устройств (то есть сидя у детей, которые могут сидеть самостоятельно, и стоя при СМА типа 3) для определения количественной оценки степени деформации позвоночника как во фронтальной, так и в сагиттальной плоскостях.

У пациентов со СМА типов 1 и 2 и сколиозом с величиной деформации по Cobb более 20° следует проводить контроль каждые 6 мес. до окончания роста (тест Risser IV и более) и затем после полного развития скелета ежегодно.

Комментарий. Рекомендуемые обследования должны проводиться специалистами регулярно каждые 6 мес., при отдельных показаниях (новые клинические проявления патологии и их отрицательная динамика) – чаще. При этом частота осмотров должна быть определена профильным специалистом или мультидисциплинарным консилиумом.

Регулярный мониторинг позволяет увидеть возможные изменения, своевременно определять показания

к корсетированию или оперативным вмешательствам с учетом терапевтического и возрастного коридора, а также отслеживать их результат [11, 12].

Физикальные методы обследования

Физикальный осмотр больных СМА должен осуществляться с учетом функциональных нарушений костно-мышечной системы:

- тестирование силы мышц;
- определение контрактур конечностей;
- исследование фронтального и сагиттального балансов позвоночника с оценкой отклонения C₇ позвонка от линии CSVL (Central Sacrum Vertical Line – центральная сакральная вертикальная линия) и PSVL (Posterior Sacrum Vertical Line – задняя сакральная вертикальная линия);
- проведение тракционно-го теста для оценки мобильности позвоночника;
- рентгенологический и клинический анализ позиции таза в сагиттальной и фронтальной проекциях;
- контроль интенсивности болевого синдрома по ВАШ (при его наличии);
- определение ИМТ (индекса массы тела).

Таблица 3 (окончание на с. 84)

Реабилитационная оценка и процедуры, рекомендованные пациентам со спинально-мышечной атрофией (СМА) [3]

Пациенты	Оценка	Медицинское вмешательство	Рекомендации по уходу
Невертикализируемые (лежачие): поздняя неамбулаторная стадия	Постуральный контроль; сколиоз; лабильность тазобедренного сустава; способность сидеть; деформация грудной клетки	Постуральный контроль и ортезирование. Ежедневное использование приспособлений для сидения, опоры и поддержания позы, грудные фиксаторы и шейные фиксаторы для поддержки головы. Статическая грудная фиксация для обеспечения респираторной поддержки, с «абдоминальным окном». Хирургическая коррекция деформаций позвоночника	Для эффективного использования ортезов их следует снимать за 60 мин до сна. Длительность занятий для эффективного растяжения и увеличения объема движения зависит от конкретных потребностей пациента, состояния суставов и целей реабилитации
	Контрактуры (углометрия, ROM)	Растягивание. Ежедневное использование ортезов для верхних конечностей для растяжки, сохранения функции и объема движений. Статические ортезы. Для поддержания осанки и растяжки рекомендуется использовать коленные фиксаторы и ручные шины. Ортезы AFO, KAFO, HKAFO могут использоваться для растяжки и поддержки осанки, TLSO — для поддержки осанки. Поддержка положения стоя. Для контроля положения кисти рекомендуются ортезы WHFO. В качестве опции может быть выполнена хирургическая коррекция деформаций конечностей	Минимальная частота занятий для растяжки и увеличения объема движений составляет 3–5 раз в неделю. Минимальная частота эффективного ортезирования — 5 раз в неделю.
	Мышечная слабость (движения против гравитации); функциональные шкалы (CHOPINTEND); развитие моторики (HINE)	Улучшение функций и подвижности. Использование приспособлений для сидения и мобильности. Для поддержки функции верхних конечностей используют мобильные подставки для плеч	Игрушки с переключателями, легкие погремушки, оборудование для ванны, адаптированные кровати, вспомогательные приспособления для верхних конечностей, а также подъемники (лифты), средства контроля окружающей среды и устройства для регистрации движения глаз для компьютеров и средств коммуникации, прогулочные коляски с откидной крышей и кресла с электроприводом, приводящиеся в горизонтальное/наклонное положение, адаптированные сидения
Вертикализируемые в положении сидя (сидячие): ранняя неамбулаторная стадия	Постуральный контроль; деформации стопы и грудной клетки; сколиоз и тазовое искривление; лабильность тазобедренного сустава	Положение и ортезирование. Грудная фиксация рекомендуется для поддержания осанки и улучшения функции. Фиксация шеи часто используется для поддержки головы с целью обеспечения безопасности и транспортировки. В качестве опции может быть выполнена хирургическая коррекция деформации позвоночника	Ортезы следует снимать за 60 мин до сна. Минимальная частота для ортезирования — 5 раз в неделю
	Контрактуры (ROM, углометрия)	Растягивание. Ортезы используют для верхних и нижних конечностей для улучшения функции и ROM. Регулярные упражнения для сохранения объема движений суставов, которые наиболее подвержены риску контрактур: тазобедренный, коленный, голеностопный, локтевой, кистевой. Для сохранения осанки и способности стоять рекомендуется использовать ортезы KAFO и AFO. RGO и KAFO могут использоваться у пациентов, способных к ходьбе. TLSO и ручные шины используются для сохранения осанки. В качестве опции может быть выполнена хирургическая коррекция деформаций конечностей	Минимальная частота занятий по растяжке и ROM: 5–7 раз в неделю. При растяжке или суставных упражнениях необходимо обеспечить выравнивание суставов. Поддерживаемое положение стоя должно составлять до 60 мин, минимальная частота — 3–5 раз в неделю, оптимальная — 5–7 раз в неделю

Таблица 3 (начало на с. 83)

Вертикализируемые в положении сидя (сидячие): ранняя неамбулаторная стадия	Функциональные шкалы (HFMSE, RULM, MFM); мышечная слабость (тесты на силу)	Улучшение функции и подвижности. Использование приспособлений для сидения и мобильности. Использование устройств для обучения передвижению и для мобильности у пациентов, способных к самостоятельной ходьбе. Приспособления для плеч с целью поддержки функции верхних конечностей	Упражнения могут эффективно влиять на функцию, силу, ROM, выносливость, ADL, участие и равновесие
Пациенты, способные к самостоятельной ходьбе: амбулаторная стадия	Мобильность; временные тесты; оценка выносливости (6MWT); падения; функциональные шкалы (HFMSE, RULM); мышечная слабость (тесты на силу)	Улучшение функциональной активности и подвижности	Плавание, иппотерапия и занятия спортом на инвалидных колясках. Сидячие пациенты должны быть обеспечены инвалидными креслами с электроприводом, индивидуальными устройствами для поддержания позы и приспособлениями для сидения. Для пациентов со слабой силой мышц плечевого пояса необходимо обеспечение вертикализаторами. Легкие ручные кресла-коляски идеально подходят для стимулирования самостоятельного движения пациентов с удовлетворительной силой мышц плечевого пояса. Упражнения для аэробики и общеразвивающие упражнения для ходячих пациентов со СМА. Варианты включают в себя плавание, ходьбу, езду на велосипеде, йогу, иппотерапию, греблю, эллиптические/кросстренажеры. Программа упражнений должна разрабатываться и контролироваться специалистом по ЛФК или эрготерапевтом, знакомым со СМА. Оптимальная продолжительность аэробных упражнений: не менее 30 мин
	Контрактуры (ПЗУ, углометрия)	Растяжка	Минимальная частота — 2–3 раза в неделю, оптимальная — 3–5. Гибкость поддерживается посредством активного растяжения и использования ортезов в соответствии с конкретными потребностями
	Постуральный контроль; сколиоз; лабильность тазобедренного сустава	Положение и ортезирование	Упражнения на равновесие. Ортезы типа TSLO используются для улучшения осанки в сидячем положении, KAFO — для поддержания функции и объема движений в суставах нижних конечностей

ROM (range of motion) — объем движений; CHOPINTEND (Children Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders) — шкала оценки нервно-мышечных расстройств у детей детской больницы в Филадельфии; HINE (Hammersmith Infant Neurological Examination) — шкала Хаммерсмита неврологической оценки у младенцев; AFO (ankle foot orthosis) — ортез голеностопный; KAFO (knee ankle foot or thosis) — ортез коленно-голеностопный; HKAFO (hip knee ankle foot or thosis) — ортез бедренно-колениголеностопный; TLSO (thoracolumbosacral orthosis) — торакопоясничный сакральный ортез; WHFO (wrist hand finger orthosis) — тутор на кистевой сустав и кисть; HFMSE (Hammersmith Function Motor Scale Expanded) — шкала функциональной двигательной активности Хаммерсмита для больных СМА; RULM (Revised Upper Limb Module) — пересмотренный модуль оценки моторной функции верхних конечностей при СМА; MFM (Motor Function measure) — шкала для оценки двигательной функции у больных с нервно-мышечными заболеваниями; 6MWT (6 minute walk test) — тест 6-минутной ходьбы; ADL (activities of daily living) — повседневная жизнь (активность).

Инструментальные методы обследования

Рентгенографические исследования должны охватывать все отделы позвоночника (шейный, грудной и поясничный) с захватом таза и тазобедренных суставов в прямой и боковой проекциях сидя (у пациентов, вертикализуемых в положении сидя) или лежа

(у невертикализируемых пациентов). Оптимально выполнение рентгенометрии позвоночника. Рекомендуется выполнять рентгенографию ежегодно при искривлении позвоночника менее 15–20° и каждые 6 мес. при величине деформации более 20° до этапа созревания скелета (тест Risser I–III). Увеличение интервала времени между проведением рентгенографии более

1 года может способствовать тому, что прогрессирование сколиоза останется незамеченным. После созревания скелета решение о рентгенографии принимается на основании клинической оценки функционального состояния пациента.

Перед проведением оперативного вмешательства выполняют КТ шейного, грудного и поясничного отделов

позвоночника, при наличии признаков миелопатии – МРТ.

ЭхоКГ проводится по показаниям, а также с целью подготовки к оперативному лечению.

Ночную пульсоксиметрию или кардиореспираторный мониторинг выполняют по показаниям и с целью подготовки к оперативному лечению.

ЭКГ проводят в рамках предоперационного обследования и выявления показаний для проведения кардиотропной терапии.

ФВД и остеоденситометрию выполняют по аналогичным показаниям, а также для выявления показаний для терапии.

Консервативное лечение

Реабилитация пациентов, способных к самостоятельному передвижению (амбулаторная стадия)

Основными задачами реабилитации пациентов амбулаторной стадии являются восстановление, улучшение или поддержание функции мобильности, достаточного объема движений в суставах конечностей, а также улучшение равновесия и выносливости.

Программы упражнений/занятий. Программы занятий должны включать динамические и статические упражнения для равновесия. Рекомендуются плавание, ходьба, езда на велосипеде, йога, иппотерапия, гребля, упражнения для аэробики и общеразвивающие тренировки. Программа упражнений должна разрабатываться и контролироваться специалистом по ЛФК или эрготерапевтом, обладающим компетенциями при СМА. Оптимальная продолжительность аэробных упражнений – не менее 30 мин.

Ортезирование/профилактика контрактур преследуют цель сохранения активности и профилактики формирования контрактур. Тактически это осуществляется сочетанием методик релаксации и ортезирования. Минимальная частота растяжения – 2–3 раза в неделю, оптимальная – 3–5 раз. В основном используются ортезы нижних конечностей по типу AFO и KAFO. Корсеты TLSO

обычно используются для улучшения положения при сидении и не используются во время ходьбы, так как могут отрицательно влиять на способность к передвижению и ограничивать эффективные компенсаторные возможности.

Позиционирование. Лечение с помощью спинальных ортезов часто применяется для поддержки ослабленного мышечного тонуса позвоночника и лечения сколиоза более 20°, особенно у детей при ростовом спурте [13, 14].

Комментарий. В настоящее время отсутствует единая точка зрения относительно типа ортеза, который необходимо использовать у данной категории больных. Рекомендуются как жесткие, так и мягкие спинальные груднопоясничные ортезы с «абдоминальным окном».

Средства передвижения и физические упражнения. В тех случаях, когда выносливость больных ограничена, для обеспечения возможности передвижения рекомендуется использовать легкие ручные кресла-коляски или коляски с электроприводом. При самостоятельном передвижении на большие расстояния могут рассматриваться инвалидные кресла с электроприводом или моторизованные скутеры.

Реабилитация вертикализуемых в положении сидя пациентов (ранняя неамбулаторная стадия)

Основными задачами реабилитации у сидячих пациентов (ранняя неамбулаторная стадия) являются предотвращение контрактур и сколиоза, поддержание, восстановление и улучшение функций и мобильности [3].

Профилактика контрактур и контроль объема движений. Способы растяжения включают в себя методы, которые могут быть достигнуты вручную и с использованием активного вспомогательного растяжения, вертикализаторов различного типа, ортезов и методик этапного гипсования. Процедуры растяжки должны выполняться и/или контролироваться специалистом по ЛФК или эрготерапевтом. Родители и воспитатели также должны быть проинструктирова-

ны по поводу применения этих методов в повседневной жизни. Акцент необходимо делать на суставы, наиболее подверженные риску контрактур: тазобедренный, коленный, локтевой и кистевой. Минимальная частота занятий – 5–7 раз в неделю.

Ортезирование/позиционирование. Груднопояснично-крестцовые ортезы (TLSO) рекомендуются для улучшения осанки и функций. Иммобилизация шеи должна использоваться для обеспечения безопасности при транспортировке. Ортезы следует снимать за 60 мин до сна. Минимальная частота ортезирования – 5 раз в неделю.

Вертикализаторы различного типа рекомендовано использовать для статической осевой нагрузки, профилактики контрактур нижних конечностей, улучшения положения позвоночника и всего тела, а также для улучшения функций организма и сохранения плотности костной ткани. Поддерживаемое вертикальное положение больного должно длиться не более 60 мин, а минимальная частота выполнения – 3–5 раз, оптимальная – 5–7 раз в неделю. Для сохранения осанки и способности стоять рекомендуется использовать иммобилизаторы коленей, KAFO, AFO, TLSO и ручные шины.

Средства передвижения и физические упражнения. У всех пациентов, которые вертикализируются только в положении сидя, должны быть инвалидные кресла с электроприводом или индивидуально изготовленное кресло для поддержания позы (типа черепашки). Когда возраст пациента достигнет двух лет, можно приступать к оценке возможности использования инвалидных кресел-колясок с электроприводом [15]. В тех случаях, когда у пациента наблюдается сохранение функции верхней конечности и достаточный объем силы мышц, для стимулирования самостоятельного передвижения можно рекомендовать легкие ручные кресла-коляски или коляски с электроприводом.

Комментарий. Для реабилитации пациентов, вертикализуемых в положении сидя, рекомендуются водные процедуры, аэробные тренировки,

концентрические и эксцентрические упражнения, общие тренировки с сопротивлением и без него.

Мануальные методики. Мануальные техники с изменением положения тела, перкуссионный массаж и вибрация важны для пациентов, особенно со СМА типа 2, так как способствуют дренажу дыхательных путей. Это необходимо для профилактики осложнений, особенно в периоперационный период.

Реабилитация невертикализируемых пациентов (поздняя неамбулаторная стадия)

Первостепенные цели реабилитации невертикализируемых пациентов (поздняя неамбулаторная стадия): поддержание возможности вертикализации с контролем положения тела, контроль ортопедических нарушений и препятствие их прогрессированию.

Профилактика контрактур и контроль объема движений/ортезирование. Ретракция мышц осевого скелета и конечностей включает в себя использование ортезов, туторов, активного или пассивного позиционирования в вертикализаторах и лежа на спине, реже – методы этапной гипсовой коррекции. При вертикализации рекомендуется использовать корсеты TLSO, таторы на нижние конечности типа KAFO или индивидуальные системы для вертикализации HKAFO. Фиксация шеи воротником Шанца часто используется в вертикальном положении для минимизации риска асфиксии и для контроля головы. Ортезы верхних (WHFO) и нижних (KAFO, HKAFO) конечностей применяются для стимуляции функциональной активности, контроля и/или расширения диапазона движений. Для эффективного использования ортезов их следует снимать за 60 мин до сна.

Позиционирование. Системы для сидения и ортостатической поддержки должны включать все аспекты сохранения нормоположения сидя: валики, формованные подушки и опоры. Рекомендуются индивидуальные и литые кресла-коляски, а также индивидуальные спальные системы.

Для мобильности и транспортировки ежедневно можно использовать коляски и аппаратные инвалидные кресла с вариантами откидывания/наклона спинки и адаптированными сиденьями, шейными фиксаторами для поддержки головы. Рекомендуется использовать корсеты TLSO с «абдоминальным окном» для обеспечения респираторной поддержки.

Физические упражнения. Для улучшения различных функций пациента рекомендуется использовать вспомогательное и адаптивное оборудование. Для улучшения общения можно использовать устройства, регистрирующие движения глаз. Некоторые лежачие пациенты могут безопасно принимать водные процедуры с соответствующей поддержкой головы, шеи и постоянным наблюдением.

Перкуссионный массаж грудной клетки, наряду с пассивной экскурсией мешком Амбу, является важной частью лечения. Эта техника особенно важна в период респираторной инфекции, а также в периоперационном периоде в качестве профилактики респираторной недостаточности и для улучшения вентиляции легких. Мануальные методы включают перкуссию, вибрацию и изменение положения, что способствует постуральному дренажу.

Хирургическое лечение

До последнего десятилетия из-за низкой выживаемости больных со СМА поздней неамбулаторной стадии оперативная коррекция деформаций позвоночника и конечностей редко обсуждалась как возможная опция лечения у таких пациентов. Редкое исключение составляли пациенты со стабильным функциональным статусом, в первую очередь респираторным [1, 16]. Единственной опцией лечения деформации являлись индивидуальные жесткие ортопедические корсеты и ортезы, позволяющие поддерживать положение туловища сидя, при условии что они не нарушают легочную функцию (рис. 2) [3].

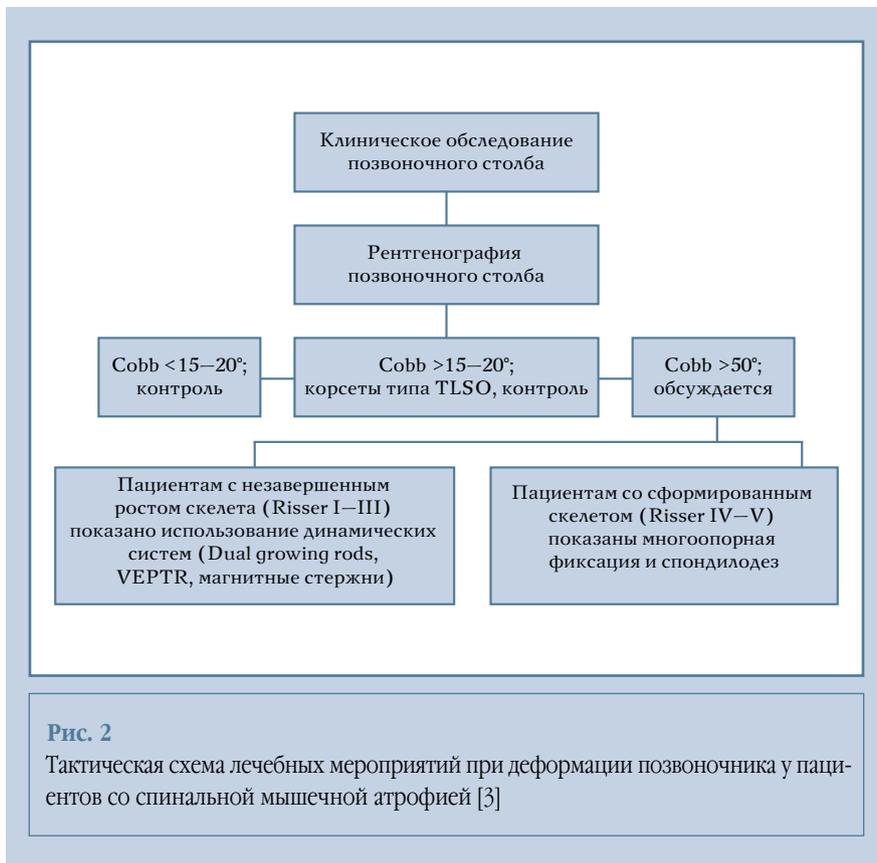
Отправной точкой для наблюдения за течением деформации позво-

ночника является величина деформации по Cobb в положении сидя [16]. При использовании корсетов выполняется рентгенография позвоночника в прямой проекции сидя в корсете и без брейса.

Ортезирование является паллиативным методом, оно не останавливает прогрессирования деформации позвоночника [14, 19], не облегчает режим использования технических средств реабилитации, не улучшает качества жизни [19–24]. Оценка результатов хирургической коррекции искривления позвоночника у пациентов со СМА позволила изменить протокол реабилитации в этой нозологической группе [17, 18].

Деформация позвоночника и грудной клетки. Кифосколиоз является наиболее типичным вариантом деформации позвоночника при СМА. Решение о хирургическом вмешательстве на позвоночнике основывается на ключевых показателях к оперативной коррекции: величине искривления по Cobb $\geq 50^\circ$ во фронтальной плоскости; гиперкифозе $\geq 50^\circ$ или отклонении $\geq 20^\circ$ от верхней границы возрастного профиля в сагиттальной плоскости с отклонением от PSVL, скорости прогрессирования $\geq 10^\circ$ ежегодно. Следует также учитывать другие факторы: ухудшение функции дыхания, деформацию грудной клетки, перекос таза с нарушением равновесия туловища. Функцию внешнего дыхания следует оценивать предварительно для определения хирургического риска и послеоперационной респираторной поддержки.

Тем не менее существует ряд ограничений к хирургическому лечению: ИМТ < 12 , выраженная остеопения (Z-критерий < -3 SD), декомпенсация респираторной и кардиальной функций. Эти факторы требуют активного лечения профильными специалистами с контролем состояния. Основное внимание в таких ситуациях в реабилитации должно быть уделено постуральному контролю (брекеты и персонализированные инвалидные коляски), контролю боли и нутритивной поддержке.



Достигнуто внутриэкспертное согласие, но с низким уровнем доказательности в отношении того, что хирургическое лечение деформации позвоночника должно быть отложено до достижения пациентами 4-летнего возраста при условии ортезного сопровождения [3].

В случае несформированного скелета (тест Risser I–III) у пациентов в возрасте от 8 до 10 лет предпочтения отдаются динамическим системам коррекции и контроля сколиоза в процессе роста [1, 19, 21, 25–28]. В настоящее время в качестве альтернативы традиционным удлиняемым стержням, при которых требуются этапные хирургические удлинения, более активно используются магнитно-контролируемые удлиняющиеся стержни. Однако осложнения, требующие ревизионных вмешательств, составляют 45 % [29–32].

В отношении детей в возрасте от 8 до 12 лет единого межэкспертного соглашения по тактическому подходу нет. Методы коррекции (дина-

мические системы или многоопорная фиксация) зависели от величины деформации, темпов роста позвоночника и прогрессирования, зрелости осевого скелета, клинических данных, особенно с позиции ИМТ, респираторного статуса и болевого синдрома [1, 19, 21, 25–32] (рис. 2).

Пациентам старше 12 лет и/или тестом Risser >IV показано выполнение коррекции деформации полисегментными конструкциями. Пациентам неамбулаторной стадии (СМА типов 1, 2) или при наличии перекоса таза рекомендована тазовая фиксация. У пациентов амбулаторной стадии (СМА типа 3) эта опция дискуссионна, решение основывается на наличии перекоса таза относительно краниальной замыкательной пластинки L₅ [33].

Комментарий. В случаях тяжелых деформаций позвоночника у пациентов с низким ИМТ и гипотрофией в качестве альтернативной технологии (прогностически по жизненным показаниям) можно рассматривать молатеральную бистержневую фик-

сацию из минимально-инвазивного доступа.

Интраоперационный нейромониторинг (ИОНМ) состояния проводящих структур спинного мозга пациентам с нейромышечными заболеваниями рекомендуется проводить вне зависимости от двигательного статуса для снижения риска тракционной радикулопатии и сенсомоторных нарушений [34–36].

Комментарий. При отсутствии опубликованных исследований о выполнении интраоперационного доступа для инъекции недавно одобренных препаратов (нусинерсена) у пациентов со СМА, перенесших вмешательства на позвоночнике, решение о возможности введения принимается индивидуально, в рамках многопрофильного консилиума с участием спинального хирурга. Вопрос о выборе варианта динамических систем и возраста финальной инструментации и спондилодеза решается также индивидуально.

Деформация грудной клетки, синдром торакальной недостаточности. Вследствие гипотрофии мышц грудной клетки у детей со СМА формируется конусовидная гипотрофия грудной клетки с развитием синдрома торакальной недостаточности [19, 22, 23, 37–39]. Часто этот синдром усугубляет деформацию позвоночника и темп ее прогрессирования [19]. Наиболее эффективным методом контроля гипотрофии грудной клетки является гимнастика с мешком Амбу [3, 4]. Ретроспективное исследование детей с синдромом торакальной недостаточности при сколиозе, пролеченных системами динамического типа (растущие стержни, VEPTR), показало низкую эффективность в лечении деформаций ребер и увеличении объема грудной клетки и, следовательно, эти методики не рекомендовано применять при этом синдроме [37].

Нестабильность тазобедренного сустава. Данный синдром распространен у пациентов со СМА [1, 19, 24, 40]. В более ранних исследованиях (2003–2012 гг.) не рекомендовали проведения хирургического вмешательства. В этих работах было

показано, что после хирургического лечения наблюдалась тенденция к повторным подвывихам или дислокации, при том, что данная патология исходно редко сопровождалась болевым синдромом [1, 19, 24, 40]. В более поздних работах одностороннюю и двустороннюю нестабильность тазобедренного сустава рекомендуют лечить хирургическим путем только у пациентов с выраженным болевым синдромом [3].

Комментарий. Показанием к хирургической коррекции односторонней и двусторонней нестабильности тазобедренного сустава у пациентов со СМА является выраженный болевой синдром, реже – наличие функционально не выгодных контрактур, препятствующих вертикализации пациента в положении сидя.

Контрактуры суставов конечностей. Большинство материалов, описывающих оперативную тактику лечения пациентов с патологией конечностей при СМА, основаны на личном клиническом опыте специалистов. У пациентов со СМА контрактуры суставов развиваются в результате дисбаланса мышц агонистов-антагонистов, длительного статического положения и снижения объема движений [19, 41, 42]. Функционально и симптоматически контрактуры могут приводить к боли, ограничению вертикализации у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями в целом [42–46] и со СМА в частности [1, 15, 41, 47–53]. Необходимость хирургического лечения контрактур конечностей следует рассматривать в тех случаях, когда они способствуют возникновению болевых ощущений и уменьшению функциональных возможностей пациента.

Хирургическая коррекция направлена на устранение контрактур суставов (тазобедренных, коленных, голеностопных), улучшение позиционирования пациента, сохранение возможности его вертикализации и способности к передвижению, что является важным компонентом социальной реабилитации. Также нельзя не учитывать, что в ком-

плексном лечебно-реабилитационном процессе ортопедическая коррекция патологии нижних конечностей может сократить риск формирования деформаций позвоночника либо уменьшить темп прогрессирования деформации при ее наличии. При деформации стопы отдельным относительным показанием является отсутствие возможности использовать стандартную обувь [3, 15].

Комментарий. Важным аспектом является понимание пациентом и его официальными представителями цели вмешательства, его результативности и рисков его проведения.

Способы хирургической коррекции ортопедической патологии, которые применяются при лечении пациентов с нервно-мышечными заболеваниями:

- различные виды остеосинтеза для одномоментной интраоперационной коррекции; рекомендовано использование погружного (пластины с угловой стабильностью, резьбовые спицы, винты) остеосинтеза, который обеспечивает первичную стабильность костных фрагментов, раннюю осевую нагрузку, а также сокращает сроки дополнительной внешней иммобилизации;

- корригирующие операции на костях конечностей (деторсионно-варизирующая остеотомия проксимального отдела бедренной кости, ацетабулопластика для устранения вывиха бедра, корригирующие остеотомии на стопе, надмышечковая разгибательная остеотомия/резекция бедренной кости для одномоментного разгибания голени и др.);

- сухожильно-мышечная пластика/релизы (удлинение сухожилий сгибателей коленных суставов, широкой фасции бедра, теномиотомия сгибателей тазобедренного сустава, ахиллотомия, пересадка большеберцовых мышц и др.).

В послеоперационном периоде необходима комплексная реабилитация, включающая консервативное лечение и ортезирование конечностей [48, 53].

Анестезиологические риски

Ведение анестезиологом-реаниматологом пациентов со СМА. Оценка синдромального статуса и периоперационных рисков. Различные оперативные вмешательства (хирургическое лечение контрактур суставов конечностей, операции на позвоночнике, острая хирургическая патология и травма, биопсия мышечной ткани, наложение гастростомы и др.) должны выполняться после детального планирования и анализа рисков возможных осложнений.

Во время и после общей анестезии у пациентов со СМА повышается риск развития мышечной слабости, локальных и генерализованных мышечных спазмов, рабдомиолиза, нарушений деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем, злокачественной гипертермии и гипотермии, гиперкалиемии. Также у данной категории пациентов наблюдается повышенный риск развития ранних и отдаленных послеоперационных респираторных осложнений: острой дыхательной недостаточности, нозокомиальных и внутрибольничных инфекций, обструкции верхних дыхательных путей, затрудненной эвакуации секрета дыхательных путей, гиповентиляции и ателектазирования легких на фоне исходного высокого риска длительного принудительного респираторного сопровождения, поздней экстубации трахеи или даже трахеотомии [54–57].

Физикальные методы обследования. Помимо контроля описанных ранее состояний, пациентам со СМА также важен контроль динамики неврологического статуса в периоперационном периоде.

Комментарий. Определение типа СМА важно для оценки и прогноза анестезиологических и операционных рисков, поэтому предоперационный анализ состояния пациента должен включать оценку неврологического статуса и определение степени прогрессирования заболевания [57].

Инструментальная диагностика. Рекомендуется предоперационная

оценка функции дыхания с оценкой риска возникновения респираторных осложнений (возможности эвакуации секрета дыхательных путей, наличия гиповентиляции, аспирации, обструктивных и центральных апноэ). Недооценка этих состояний может приводить к развитию тяжелых осложнений (инфекциям, длительной искусственной вентиляции легких, трахеотомии), в ряде случаев – смерти.

Комментарий. Анализ состояния функции дыхания должен включать сбор подробного анамнеза и физикальный осмотр, оценку респираторной функции и эффективности кашля, расстройств дыхания, связанных со сном, рентгенографию грудной клетки [57, 58].

Оценка дыхательной функции включает измерение ЖЕЛ, дневную пульсоксиметрию (SpO₂). SpO₂ менее 95 % на атмосферном воздухе определяется как клинически значимое патологическое значение, требующее дополнительно оценки парциального напряжения углекислого газа. Дыхательная недостаточность – наиболее частая причина летального исхода [61].

Инструментальная диагностика у пациентов со СМА должна включать следующее:

- контроль ЭКГ, ЭхоКГ; МРТ и холтеровское мониторирование ЭКГ и артериального давления (АД) перед анестезией или седацией рассматривают как дополнительные опции для анализа сердечной дисфункции (различные блокады проводимости, гипертрофия миокарда, аритмии) для проведения кардиотропной терапии [57, 58];

- суточный мониторинг функции дыхания и сатурации [59];

- обладание необходимыми компетенциями по кардиальным аспектам нервно-мышечных заболеваний курирующим врачом-кардиологом [57, 58];

- интраоперационный мониторинг моторных вызванных потенциалов, соответствующий Гарвардскому стандарту, для контроля нервно-мышечной проводимости [60].

Предоперационное ведение

Всем пациентам, поступающим на оперативное лечение, должна быть выполнена предоперационная подготовка.

Прежде всего, необходима оценка респираторного резерва в объеме. Для анализа этого показателя используют рентгенографию или КТ органов грудной клетки, спирометрию, оценку пиковой скорости кашля, ночную пульсоксиметрию, кардиореспираторный мониторинг. Также необходима консультация пульмонолога, имеющего дополнительную подготовку по респираторной поддержке. Когда респираторный резерв ограничен, необходимы проведение периоперационной неинвазивной вентиляции легких, применение ручных и инструментальных методов стимуляции и облегчения процесса откашливания (мешок Амбу, откашливатель). В большей степени это актуально для подготовки пациентов поздней неамбулаторной стадии [57, 62, 63]. Оценка сердечной деятельности пациента должна быть проведена не менее чем за 2 мес. до оперативного лечения. У больных с нарушением сердечной функции необходимо назначение и контроль эффективности кардиотропной терапии до хирургического вмешательства. Прием кардиопротективных препаратов можно начинать с возраста 10 лет. Необходима консультация нутрициолога с оптимизацией нутритивного статуса [63]. Также необходима оценка минеральной плотности костной ткани. В случаях верификации остеопении требуется выполнение рентгеновской абсорбционной денситометрии (DEXA, двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия) с консультацией эндокринолога или остеолога. При выявлении остеопении необходима ее коррекция.

Премедикация должна исключать использование лекарств, которые могут вызвать депрессию дыхания и гиповентиляцию легких [57], интубацию трахеи следует проводить по протоколу для трудных дыхатель-

ных путей [57]. В случаях длительной стероидной терапии при оперативном вмешательстве необходимо рассмотреть вопрос о введении стрессовой дозы стероидов [64, 65]. Центральный венозный доступ рекомендуют выполнять под контролем УЗИ [66, 67]. Температура тела должна поддерживаться на нормальном уровне [68].

Общие принципы интраоперационного ведения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями

Протокол ведения описан в федеральных клинических рекомендациях «Периоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями» Общероссийской общественной организации «Федерация анестезиологов и реаниматологов» [55].

Комментарий. Не рекомендуются антихолинэстеразные препараты из-за непредсказуемого ответа на неостигмин. По возможности следует избегать ингаляционной анестезии. Не рекомендуется премедикация препаратами, угнетающими дыхательный центр (опиоиды, бензодиазепины). Важную роль играет минимизация объема кровопотери и времени оперативного лечения.

Послеоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями

В послеоперационном периоде все пациенты, вне зависимости от объема хирургического вмешательства и длительности анестезии, должны наблюдаться в отделении реанимации и интенсивной терапии [63].

Комментарий. Возможности отделения реанимации и интенсивной терапии позволяют обеспечить полноценный сердечно-сосудистый и респираторный мониторинг, проводить многокомпонентную терапию, включая НВЛ, применять устройства для облегчения откашливания или аспирации секрета дыхательных путей.

Адекватное обезболивание является важнейшим компонентом лечения в послеоперационном периоде.

Дозировки должны быть подобраны с учетом минимизации торможения дыхательных центров. Предпочтение должно отдаваться методам мульти-модального обезболивания с эпидуральной анестезией как базовым компонентом.

Комментарий. Своевременное предупреждение и купирование болевого синдрома предотвращает развитие вторичной гиповентиляции легких вследствие ригидности мышц после торакальных операций, хирургических вмешательств на верхнем этаже брюшной полости или позвоночнике. Доза вводимых опиоидов должна обеспечивать адекватную анальгезию, но при этом не угнетать кашлевого рефлекса и самостоятельного дыхания.

В послеоперационном периоде отлучение от респиратора и экстубации трахеи следует проводить по протоколам, используемым в отделениях реанимации и интенсивной терапии для критических пациентов с обязательным контролем CO_2 . Также не исключается необходимость продолжительной ИВЛ после операции, а в некоторых случаях – вероятность наложения трахеостомы. Экстубация и переход к НИВЛ (неинвазивная вентиляция легких) всегда должны рассматриваться как промежуточный период перед возвращением к дооперационному комплексу дыхательной поддержки.

Застой бронхолегочного секрета, гиповентиляция и ателектазы могут вызвать гипоксемию после операции, поэтому необходимо с осторожностью проводить дополнительную оксигенацию. В первую очередь, необходимо исключить ее типичные причины, при их наличии начать направленную терапию. Использование кислорода рекомендуют осуществлять только с НИВЛ и под контролем кислотно-щелочного состояния [1, 57, 69–72].

В целях предотвращения развития нарушений моторики кишечника в послеоперационном периоде необходимо применять прокинетики и желудочную декомпрессию через тонкий назогастральный зонд. Также следует уделить внимание нутритивной поддержке пациента.

Для профилактики регургитации и аспирации требуется своевременное назначение H_2 -блокаторов.

Комментарий. Экстубацию трахеи рекомендуется выполнять при полном контроле над бронхиальной секрецией и достижением нормальных или пограничных значений SpO_2 на атмосферном воздухе или на фоне НИВЛ. При высоком риске респираторных осложнений рекомендуется сочетание неинвазивной легочной вентиляции с методами активной стимуляции кашля.

Заключение

У больных СМА деформации позвоночника и нижних конечностей являются частым проявлением естественного течения основного заболевания. Сколиозы носят автохтонно прогрессирующий характер и часто сочетаются с деформациями грудной клетки и конечностей, контрактурами и вывихами суставов. Развивающаяся вторичная ортопедическая патология вызывает не только грубое нарушение функций опорно-двигательного аппарата (опорности, передвижения и вертикализации), но и патологические изменения жизнедеятельности внутренних органов и систем (дыхательной, пищеварительной, сердечно-сосудистой). Вследствие этого необходим тщательный анализ состояния пациента (оценка общесоматического, неврологического, ортопедического статуса). Это достигается детальным предоперационным мультидисциплинарным обследованием, которое позволит оценить риски осложнений и разработать протокол и рекомендации лечения индивидуально для каждого пациента.

Однако у пациентов со СМА серьезные осложнения нередко возникают в пери- и послеоперационном периодах, поэтому необходима система профилактики и лечения ухудшения функций этой категории пациентов методами кардиореспираторной поддержки, следует использовать рекомендованные протоколы анестезии и интенсивной терапии, а также проводить адек-

ватное послеоперационное ведение и контроль состояния.

Хирургическая коррекция ортопедической патологии при СМА улучшает функциональный статус пациента, повышает качество жизни и уровень самообслуживания, оптимизирует функцию внешнего дыхания.

Благодарность

Авторы выражают признательность членам рабочей группы, принявшим участие в предварительном обсуждении проекта консенсуса: д-ру мед. наук О.Г. Прудниковой, канд. мед. наук П.В. Очировой, канд. мед. наук С.С. Леончуку, М.А. Ахмедовой (Курган, Россия), д-ру мед. наук, проф. С.В. Колесову, д-ру мед. наук А.В. Губину, д-ру мед. наук А.Н. Бакланову, канд. мед. наук И.А. Шавырину, Д.И. Охаткину (Москва, Россия), д-ру мед. наук, проф. Э.В. Ульриху, д-ру мед. наук, проф. А.Ю. Мушкину, д-ру мед. наук В.М. Кенису, канд. мед. наук А.П. Афанасьеву, канд. мед. наук И.А. Комолкину, канд. мед. наук Д.Г. Наумову (Санкт-Петербург, Россия), д-ру мед. наук, проф. М.В. Михайловскому, д-ру мед. наук Д.А. Рзаеву, канд. мед. наук В.С. Климову, И.И. Василенко (Новосибирск, Россия), д-ру мед. наук, проф. В.А. Бывальцеву, канд. мед. наук А.А. Калинин (Иркутск, Россия), канд. мед. наук А.Р. Сюндюкову (Чебоксары, Россия), канд. мед. наук А.П. Дроздецкому (Смоленск, Россия), Г.Б. Вольскому (Тюмень, Россия), канд. мед. наук Д.К. Тесакову (Минск, Республика Беларусь), канд. мед. наук Б.А. Нагьманову (Нур-Султан, Казахстан), д-ру мед. наук, проф. М.Ж. Азизову, д-ру мед. наук, проф. И.Ю. Ходжанову, д-ру мед. наук И.Э. Хужаназарову (Ташкент, Узбекистан).

Исследование выполнено в рамках протокола «CHldren with neuromuscular diseases – efficacy eVALuation of spinal deformity surgeRY via different pedicle screw fixation systems study – CHIVALRY study» при спонсорской поддержке компании «Medtronic». Исследование зарегистрировано на платформе: www.clinicaltrials.gov.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

1. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, Aloysius A, Morrison L, Main M, Crawford TO, Trela A. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol*. 2007;22:1027–1049. DOI: 10.1177/0883073807305788. 4C.
2. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol*. 2012;11:443–452. DOI: 10.1016/S1474-4422(12)70061-3. 4C.
3. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Qian Y, Sejersen T. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscular Disord*. 2018;28:103–115. DOI: 10.1016/j.nmd.2017.11.005. 2A.
4. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Qian Y, Sejersen T. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscul Disord*. 2018;28:197–207. DOI: 10.1016/j.nmd.2017.11.004. 2A.
5. Glanzman AM, Mazzone E, Main M, Pelliccioni M, Wood J, Swoboda KJ, Scott C, Pane M, Messina S, Bertini E, Mercuri E, Finkel RS. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. *Neuromuscul Disord*. 2010;20:155–161. DOI: 10.1016/j.nmd.2009.11.014. 4C.
6. Mazzone E, Bianco F, Main M, van den Hauwe M, Ash M, de Vries R, Fagoaga Mata J, Stein S, De Sanctis R, D'Amico A, Palermo C, Fanelli L, Scoto MC, Mayhew A, Eagle M, Vigo M, Febrer A, Korinthenberg R, de Visser M, Bushby K, Muntoni F, Goemans N, Sormani MP, Bertini E, Pane M, Mercuri E. Six minute walk test in type III spinal muscular atrophy: a 12 month longitudinal study. *Neuromuscul Disord*. 2013;23:624–628. DOI: 10.1016/j.nmd.2013.06.001. 4C.
7. Mazzone E, Bianco F, Martinelli D, Glanzman AM, Messina S, De Sanctis R, Main M, Eagle M, Florence J, Krosschell K, Vasco G, Pelliccioni M, Lombardo M, Pane M, Finkel R, Muntoni F, Bertini E, Mercuri E. Assessing upper limb function in nonambulant CMA patients: development of a new module. *Neuromuscul Disord*. 2011; 21:406–412. DOI: 10.1016/j.nmd.2011.02.014. 4C.
8. Vuillerot C, Payan C, Iwaz J, Ecochard R, Berard C. Responsiveness of the motor function measure in patients with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2013;94:1555–1561. DOI: 10.1016/j.apmr.2013.01.014. 4C.
9. Montes J, McDermott MP, Martens WB, Dunaway S, Glanzman AM, Riley S, Quigley J, Montgomery MJ, Sproule D, Tawil R, Chung WK, Darras BT, De Vivo DC, Kaufmann P, Finkel RS. Six-Minute Walk Test demonstrates motor fatigue in spinal muscular atrophy. *Neurology*. 2010;74:833–838. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3181d3e308. 3D.
10. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. *Lancet*. 2008;371(9630):2120–2133. DOI: 10.1016/S0140-6736(08)60921-6. 4C.
11. Mercuri E, Finkel R, Montes J, Mazzone ES, Sormani MP, Main M, Ramsey D, Mayhew A, Glanzman AM, Dunaway S, Salazar R, Pasternak A, Quigley J, Pane M, Pera MC, Scoto M, Messina S, Sframeli M, Vita GL, D'Amico A, van den Hauwe M, Sivo S, Goemans N, Kaufmann P, Darras BT, Bertini E, Muntoni F, De Vivo DC. Patterns of disease progression in type 2 and 3 CMA: implications for clinical trials. *Neuromuscul Disord*. 2016;26:126–131. DOI: 10.1016/j.nmd.2015.10.006. 4C.
12. Finkel RS, McDermott MP, Kaufmann P, Darras BT, Chung WK, Sproule DM, Kang PB, Foley AR, Yang ML, Martens WB, Oskoui M, Glanzman AM, Flickinger J, Montes J, Dunaway S, O'Hagen J, Quigley J, Riley S, Benton M, Ryan PA, Montgomery M, Marra J, Gooch C, De Vivo DC. Observational study of spinal muscular atrophy type I and implications for clinical trials. *Neurology*. 2014;83:810–817. DOI: 10.1212/WNL.0000000000000741. 3B.
13. Fujak A, Kopschina C, Forst R, Mueller LA, Forst J. Use of orthoses and orthopaedic technical devices in proximal spinal muscular atrophy. Results of survey in 194 CMA patients. *Disabil Rehabil Assist Technol*. 2011;6:305–311. DOI: 10.3109/17483107.2010.525292. 4C.
14. Catteruccia M, Vuillerot C, Vaugier I, Leclair D, Azzi V, Viollet L, Estournet B, Bertini E, Quijano-Roy S. Orthopedic management of scoliosis by Garches Brace and spinal fusion in CMA type 2 children. *J Neuromuscul Dis*. 2015;2:453–462. DOI: 10.3233/JND-150084. 4C.
15. Dunaway S, Montes J, O'Hagen J, Sproule DM, Vivo DC, Kaufmann P. Independent mobility after early introduction of a power wheel chair in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol*. 2013;28:576–582. DOI: 10.1177/0883073812449383. 3D.
16. Sauvagnac-Quera R, Vabre C, Azzi V, Tirolien S, Leiba N, Poisson F, Miladi L, Glorion C, Leclair D, Estournet B, Quijano-Roy S. Prevention and treatment of scoliosis by Garches Brace in children with type Ib CMA. *Ann Phys Rehabil Med*. 2016;59S:e92. DOI: 10.1016/j.rehab.2016.07.207. 4C.
17. Finkel RS, Bishop KM, Nelson RM. Spinal muscular atrophy type I: is it ethical to standardize supportive care intervention in clinical trials? *J Child Neurol*. 2017;32:155–160. DOI: 10.1177/0883073816671236. 1A.
18. Finkel RS, Chiriboga CA, Vajsar J, Day JW, Montes J, DeVivo DC, Yamashita M, Rigo F, Hung G, Schneider E, Norris DA, Xia S, Bennett CF, Bishop KM. Treatment of infantile-onset spinal muscular atrophy with nusinersen: a phase 2, open-label, dose-escalation study. *Lancet*. 2016;388(10063):3017–3026. DOI: 10.1016/S0140-6736(16)31408-8. 3B.
19. Mesfin A, Sponseller PD, Leet AI. Spinal muscular atrophy: manifestations and management. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012;20:393–401. DOI: 10.5435/JAAOS-20-06-393. 4C.
20. Phillips DP, Roye DP Jr, Farcy JP, Leet A, Shelton YA. Surgical treatment of scoliosis in a spinal muscular atrophy population. *Spine*. 1990;15:942–945. DOI: 10.1097/00007632-199009000-00019. 4C.
21. Sponseller PD, Yang JS, Thompson GH, McCarthy RE, Emans JB, Skaggs DL, Asher MA, Yazici M, Poe-Kochert C, Kostial P, Akbarnia BA. Pelvic fixation of growing rods: comparison of constructs. *Spine*. 2009;34:1706–1710. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181ab240e. 4C.
22. Chng SY, Wong YQ, Hui JH, Wong HK, Ong HT, Goh DY. Pulmonary function and scoliosis in children with spinal muscular atrophy types II and III. *J Paediatr Child Health*. 2003;39:673–676. DOI: 10.1046/j.1440-1754.2003.00266.x. 4C.
23. Modi HN, Suh SW, Hong JY, Park YH, Yang JH. Surgical correction of paralytic neuromuscular scoliosis with poor pulmonary functions. *J Spinal Disord Tech*. 2011;24:325–333. DOI: 10.1097/BSD.0b013e31819f6fc. 4C.
24. Sporer SM, Smith BG. Hip dislocation in patients with spinal muscular atrophy. *J Pediatr Orthop*. 2003;23:10–14. DOI: 10.1097/00004694-200301000-00002. 4C.
25. McElroy MJ, Shaner AC, Crawford TO, Thompson GH, Kadakia RV, Akbarnia BA, Skaggs DL, Emans JB, Sponseller PD. Growing rods for scoliosis in spinal muscular atrophy: structural effects, complications, and hospital stays. *Spine*. 2011;36:1305–1311. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3182194937. 4C.

26. **Chandran S, McCarthy J, Noonan K, Mann D, Nemeth B, Guiliani T.** Early treatment of scoliosis with growing rods in children with severe spinal muscular atrophy: a preliminary report. *J Pediatr Orthop.* 2011;31:450–454. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31821722b1. 4C.
27. **Anari JB, Spiegel DA, Baldwin KD.** Neuromuscular scoliosis and pelvic fixation in 2015: where do we stand? *World J Orthop.* 2015;6:564–566. DOI: 10.5312/wjo.v6i8.564. 5D.
28. **Odent T, Ilharreborde B, Miladi L, Khouri N, Violas P, Ouellet J, Cunin V, Kieffer J, Kharrat K, Accadbled F.** Fusionless surgery in early-onset scoliosis. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2015;101(6 Suppl):S281–S288. DOI:10.1016/j.otsr.2015.07.004. 2B.
29. **Figueiredo N, Kananeh SF, Siqueira HH, Figueiredo RC, Al Sebai MW.** The use of magnetically controlled growing rod device for pediatric scoliosis. *Neurosciences (Riyadh).* 2016;21:17–25. DOI: 10.17712/nsj.2016.1.20150266. 2Aa.
30. **La Rosa G, Oggiano L, Ruzzini L.** Magnetically controlled growing rods for the management of early-onset scoliosis: a preliminary report. *J Pediatr Orthop.* 2017;37:79–85. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000597. 4C.
31. **Dannawi Z, Altaf F, Harshavardhana NS, El Sebaie H, Noordeen H.** Early results of a remotely-operated magnetic growth rod in early-onset scoliosis. *Bone Joint J.* 2013;95-B:75–80. DOI: 10.1302/0301-620X.95B1.29565. 3B.
32. **Cheung KM, Cheung JP, Samartzis D, Mak KC, Wong YW, Cheung WY, Akbarinia BA, Luk KD.** Magnetically controlled growing rods for severe spinal curvature in young children: a prospective case series. *Lancet.* 2012;379(9830):1967–1974. DOI: 10.1016/S0140-6736(12)60112-3. 4C.
33. **Fujak A, Raab W, Schuh A, Kress A, Forst R, Forst J.** Operative treatment of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy: results of 41 patients. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2012;132:1697–1706. DOI: 10.1007/s00402-012-1610. 3B.
34. **Щурова Е.Н., Сайфутдинов М.С., Рябых С.О.** Состояние температурно-болевой чувствительности – маркер уровня риска неврологических осложнений при хирургической коррекции тяжелых деформаций позвоночника // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2017. Т. 5. Вып. 4. С. 5–15. [Shchurova EN, Saifutdinov MS, Ryabykh SO. Loss of temperature and pain sensation as risk marker of neurological complications in surgical correction of severe spinal deformity. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery.* 2017;5(4):5–15. In Russian]. DOI: 10.17816/PTORS545-15. 4C.
35. **Сайфутдинов М.С., Рябых С.О., Савин Д.М., Третьякова А.Н.** Формализация результатов интраоперационного нейрофизиологического контроля моторных путей спинного мозга при хирургической коррекции // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 2018. Т. 177. № 1. С. 49–53. [Saifutdinov MS, Ryabykh SO, Savin DM, Tret'yakova AN. Formalizing the results of intraoperative neurophysiological monitoring of the motor pathways into the spinal cord during the surgical correction of spinal deformities. *Grekov's Bulletin of Surgery.* 2018;177(1):49–53. In Russian]. DOI: 10.24884/0042-4625-2018-177-1-49-53. 4C.
36. **Сайфутдинов М.С., Рябых С.О.** Нейрофизиологический контроль функционального состояния пирамидной системы в процессе лечения больных с деформацией позвоночника // Неврологический журнал. 2018. Т. 23. № 5. С. 248–258. [Saifutdinov MS, Ryabykh SO. Neurophysiological control of somatic motor system functional status during treatment of patients with spinal deformity. *Nevrologicheskii Zhurnal.* 2018; 23(5):248–258. In Russian]. DOI: 10.18821/1560-9545-2018-23-5-248-258. 4C.
37. **Livingston K, Zurakowski D, Snyder B.** Parasol rib deformity in hypotonic neuromuscular scoliosis: a new radiographical definition and a comparison of short-term treatment outcomes with VEPTR and growing rods. *Spine.* 2015;40:E780–E786. DOI:10.1097/BRS.0000000000000911. 4C.
38. **Fujak A, Raab W, Schuh A, Richter S, Forst R, Forst J.** Natural course of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy type II and III a: descriptive clinical study with retrospective data collection of 126 patients. *BMC Musculoskelet Disord.* 2013;14:283. DOI:10.1186/1471-2474-14-283. 2bB.
39. **Mills B, Bach JR, Zhao C, Saporito L, Sabharwal S.** Posterior spinal fusion in children with flaccid neuromuscular scoliosis: the role of noninvasive positive pressure ventilatory support. *J Pediatr Orthop.* 2013;33:488–493. DOI: 10.1097/BPO.0b013e318287058f. 4C.
40. **Zenios M, Sampath J, Cole C, Khan T, Galasko CS.** Operative treatment for hip subluxation in spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg Br.* 2005;87:1541–1544. DOI: 10.1302/0301-620X.87B11.16216. 4C.
41. **Haaker G, Fujak A.** Proximal spinal muscular atrophy: current orthopedic perspective. *Appl Clin Genet.* 2013;6:113–120. DOI:10.2147/TACG.S53615. 4C.
42. **Skalsky AJ, McDonald CM.** Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2012; 23:675–687. DOI: 10.1016/j.pmr.2012.06.009. 4C.
43. **Birch JG.** Orthopedic management of neuromuscular disorders in children. *Semin Pediatr Neurol.* 1998;5:78–91. DOI: 10.1016/S1071-9091(98)80024-7. 4D.
44. **Mary P, Servais L, Vialle R.** Neuromuscular diseases: Diagnosis and management. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2018;104(1S):S89–S95. DOI: 10.1016/j.otsr.2017.04.019. 4D.
45. **Cottalorda J, Violas P, Seringe R.** Neuro-orthopaedic evaluation of children and adolescents: a simplified algorithm. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2012;98(6 Suppl):S146–153. DOI: 10.1016/j.otsr.2012.04.015. 4D.
46. **Canavese F, Sussman MD.** Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *Hip Int.* 2009;19(Suppl 6):S46–S52. DOI: 10.1177/112070000901906s08. 4D.
47. **Muqit MM, Moss J, Sewry C, Lane RJ.** Phenotypic variability in siblings with type III spinal muscular atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1762–1764. DOI: 10.1136/jnnp.2003.018614. 4D.
48. **Fujak A, Kopschina C, Gras F, Forst R, Forst J.** Contractures of the lower extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortop Traumatol Rehabil.* 2011;13:27–36. DOI:10.5604/15093492933792. 4D.
49. **Cunha MC, Oliveira AS, Labronici RH, Gabbai AA.** Spinal muscular atrophy type II (intermediary) and III (Kugelberg-Welander). Evolution of 50 patients with physiotherapy and hydrotherapy in a swimming pool. *Arq Neuropsiquiatr.* 1996;54:402–406. DOI: 10.1590/S0004-282X1996000300007. 4D.
50. **Salem Y, Gropack SJ.** Aquatic therapy for a child with type III spinal muscular atrophy: a case report. *Phys Occup Ther Pediatr.* 2010;30:313–324. DOI: 10.3109/01942638.2010.493097. 4D.
51. **Lemke D, Rothwell E, Newcomb TM, Swoboda KJ.** Perceptions of equine-assisted activities and therapies by parents and children with spinal muscular atrophy. *Pediatr Phys Ther.* 2014;26:237–244. DOI: 10.1097/PEP.000000000000027. 4C.
52. **Wang HY, Ju YH, Chen SM, Lo SK, Jong YJ.** Joint range of motion limitations in children and young adults with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85:1689–1693. DOI: 10.1016/j.apmr.2004.01.043. 4C.
53. **Fujak A, Kopschina C, Gras F, Forst R, Forst J.** Contractures of the upper extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortop Traumatol Rehabil.* 2010;12:410–419. DOI: 10.5604/15093492933792. 4C.
54. **Неврология: национальное руководство. Краткое издание / под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, А.В. Гехт. М., 2014. [Neurology: National Guidance. Brief Edition, ed. by E.I. Gusev, A.N. Kononov, A.V. Gekht. Moscow, 2014. In Russian]. 3B.**
55. **Периоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, 2018, Общероссийская общественная организация «Федерация анестезиологов и реаниматологов». [Perioperative management of patients with neuromuscular diseases**

- es: Clinical Guidance. All-Russian Public Organization "Federation of Anesthesiologists and Resuscitators", 2018. In Russian]. <http://far.org.ru/recomendation>. 2bA.
56. **Racca F, Robba C.** Perioperative care of children with neuromuscular disease. In: Astuto M, Ingelmo P. (eds) Perioperative Medicine in Pediatric Anesthesia. Series: Anesthesia, Intensive Care and Pain in Neonates and Children. Springer, 2016. DOI:10.1007/978-3-319-21960-8_12. 2aB.
57. **Racca F, Mongini T, Wolfler A, Vianello A, Cutrera R, Del Sorbo L, Capello EC, Gregoretti C, Massa R., De Luca D, Conti G, Tegazzin V, Toscano A, Ranieri VM.** Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anesthesiol.* 2013;79:419–433. 2aB.
58. **Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM.** Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anesthesiol.* 2010;76:51–62. 1C.
59. **Richa FC.** Anaesthetic management of a patient with limb-girdle muscular dystrophy for laparoscopic cholecystectomy. *Eur J Anaesthesiol.* 2011;28:72–73. DOI: 10.1097/EJA.0b013e328340517b. 2aB.
60. **Eichhorn JH, Cooper JB, Cullen DJ, Maier WR, Philip JH, Seeman RG.** Standards of patient monitoring during anesthesia at Harvard Medical School. *JAMA.* 1986;256:1017–1020. DOI: 10.1001/jama.1986.03380080063029. 1B.
61. **Graham RJ, Athiraman U, Laubach AE, Sethna NF.** Anesthesia and perioperative medical management of children with spinal muscular atrophy. *Paediatr Anaesth.* 2009;19:1054–1063. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2009.03055.x. 4C.
62. **Vianello A, Arcaro G, Braccioni F, Gallan F, Marchi MR, Chizio S, Zampieri D, Pegoraro E, Salvador V.** Prevention of extubation failure in high-risk patients with neuromuscular disease. *J Crit Care.* 2011;26:517–524. DOI: 10.1016/j.jcrrc.2010.12.008. 1B.
63. **Rubino FA.** Perioperative management of patients with neurologic disease. *Neurol Clin.* 2004;22:261–276. 1B.
64. **Marik PE, Varon J.** Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. *Arch Surg.* 2008;143:1222–1226. DOI: 10.1001/archsurg.143.12.1222. 1B.
65. **Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P.** Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009;(4):CD005367. DOI:10.1002/14651858.CD005367.pub2. 1B.
66. **Sofocleous CT, Schur I, Cooper SG, Quintas JC, Brody L, Shelin R.** Sonographically guided placement of peripherally inserted central venous catheters: review of 355 procedures. *AJR Am J Roentgenol.* 1998;170:1613–1616. DOI: 10.2214/ajr.170.6.9609183. 1C.
67. **Troianos CA, Hartman GS, Glas KE, Skubas NJ, Eberhardt RT, Walker JD.** Special articles: guidelines for performing ultrasound guided vascular cannulation: recommendations of the American Society of Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists. *Anesth Analg.* 2012;114:46–72. DOI: 10.1213/ANE.0b013e3282407cd8. 1C.
68. **Klingler W, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K.** Complications of anaesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.* 2005;15:195–206. DOI: 10.1016/j.nmd.2004.10.017. 2C.
69. **Niranjan V, Bach JR.** Noninvasive management of pediatric neuromuscular ventilatory failure. *Crit Care Med.* 1998;26:2061–2065. DOI:10.1097/00003246-199812000-00042. 2C.
70. **Ruscic KJ, Grabitz SD, Rudolph MI, Eikermann M.** Prevention of respiratory complications of the surgical patient: actionable plan for continued process improvement. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2017;30:399–408. DOI:10.1097/ACO.0000000000000465. 2C.
71. **Almenrader N, Patel D.** Spinal fusion surgery in children with non-idiopathic scoliosis: is there a need for routine postoperative ventilation? *Br J Anaesth.* 2006;97:851–857. DOI: 10.1093/bja/ael273. 2C.
72. **Marchant WA, Fox R.** Postoperative use of a cough-assist device in avoiding prolonged intubation. *Br J Anaesth.* 2002;89:644–647. DOI: 10.1093/bja/aef227. 2C.

Адрес для переписки:

Рябых Сергей Олегович
640014, Россия, Курган, ул. М. Ульяновой, 6,
РНЦ «Восстановительная травматология и ортопедия»
им. акад. Г.А. Илизарова,
rso_@mail.ru

Address correspondence to:

Ryabykh Sergey Olegovich
Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative
Traumatology and Orthopaedics,
6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia,
rso_@mail.ru

Статья поступила в редакцию 30.12.2019

Подписано в печать 15.01.2020

Received 30.12.2019

Passed for printing 15.01.2020

Сергей Олегович Рябых, д-р мед. наук, травматолог-ортопед, руководитель клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6; директор по образованию в направлении «ортопедия» российского представительства международной ассоциации спинальных хирургов AOSpine, член президиума российской ассоциации хирургов-вертебрологов, член ассоциации по изучению метода Илизарова ASAMI Россия, член всероссийского общества травматологов-ортопедов, ORCID: 0000-0002-8293-0521, rso_@mail.ru;

Дмитрий Михайлович Савин, канд. мед. наук, нейрохирург, травматолог-ортопед, заведующий травматолого-ортопедическим отделением № 9 клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0001-6284-2850, savindm81@mail.ru;

Егор Юрьевич Филатов, канд. мед. наук, травматолог-ортопед, младший научный сотрудник клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-3390-807X, filatov@ro.ru;

Светлана Николаевна Медведева, врач-невролог высшей категории, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-1398-960X, med-sve@yandex.ru;

Анастасия Николаевна Третьякова, анестезиолог-реаниматолог, руководитель службы детской анестезиологии и реаниматологии, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-1094-4502, anesteziyanik@mail.ru;

Дмитрий Арнольдович Попков, д-р мед. наук, травматолог-ортопед, проф. РАН, член-кор. Французской академии наук, руководитель клиники нейро-ортопедии и системных заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-8996-867X, dpopkov@mail.ru;

Татьяна Викторовна Рябых, врач-педиатр, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-9315-3035, rtataw@rambler.ru;

Елена Николаевна Шурова, д-р биол. наук, ведущий научный сотрудник научной лаборатории клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0003-0816-1004, elena.sbuova@mail.ru;

Марат Саматович Сайфутдинов, д-р биол. наук, нейрофизиолог, ведущий научный сотрудник научной лаборатории клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaif@yandex.ru.

Sergey Olegovich Ryabykh, DMSc, orthopedic trauma surgeon, Head of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia; AOSpine RF Education Officer Ortho, Member of the Presidium of the Russian Association of Spine Surgeons, Member of the Association for the Study and Application of the Method of Ilizarov ASAMI Russia, Member of the All-Russian Society of Orthopedic Trauma Surgeons, ORCID: 0000-0002-8293-0521, rso@mail.ru;

Dmitry Mikhailovich Savin, MD, PhD, neurosurgeon, orthopedic trauma surgeon, Head of Trauma-Orthopedic Department No. 9 of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0001-6284-2850, savindm81@mail.ru;

Egor Yuryevich Filatov, MD, PhD, orthopedic trauma surgeon, junior researcher, Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-3390-807X, filatov@ro.ru;

Svetlana Nikolaevna Medvedeva, board-certified neurologist, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-1398-960X, med-sve@yandex.ru.ru;

Anastasia Nikolaevna Tretjakova, board-certified anesthesiologist-resuscitator, Head of Pediatric Anesthesiology and Critical Care Service, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-1094-4502, anesteziyanik@mail.ru;

Dmitry Arnoldovich Popkov, DMSc, board-certified orthopedic trauma surgeon, Professor of the RAS, Corresponding Member of the French Academy of Sciences, Head of the Clinic for Neuroorthopedics and Systemic Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-8996-867X, dpopkov@mail.ru;

Tatyana Viktorovna Ryabykh, board-certified paediatricist, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-9315-3035, rtataw@rambler.ru;

Elena Nikolayevna Shchurova, DSc in Biology, leading researcher, Clinical Laboratory of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0003-0816-1004, elena.sbuova@mail.ru;

Marat Samatovich Saifutdinov, DSc in Biology, neurophysiologist, leading researcher in the Scientific Laboratory of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaif@yandex.ru.