Болезнь Шёйермана

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M40.0, M40.1, M40.2, M42.0, Q76.4, Q77.8 · Ассоциация нейрохирургов России, Ассоциация травматологов-ортопедов России, Общероссийская общественная организация "Союз реабилитологов России"

Болезнь Шёйермана — генетически детерминированное состояние, проявляющееся пологим кифозом грудного отдела позвоночника и постепенно нарастающей болью. Рекомендация охватывает диагностику, консервативное и хирургическое лечение, реабилитацию и длительное наблюдение детей, подростков и взрослых.

Главное

- Диагноз устанавливают по сочетанию характерной клинической картины и данных инструментальной визуализации позвоночника.
- Обычно болезнь развивается в 10–15 лет; прогрессирование медленное, с постепенным усилением кифоза, ригидности и боли.
- Специфических лабораторных тестов для диагностики нет; генетическое подтверждение в рутинной вертебрологической практике недоступно.
- При отсутствии показаний к операции применяют корсет для самостоятельного лечения или сдерживания прогрессирования деформации до завершения формирования скелета (УУР B, УДД 3).
- Основные показания к операции: угол деформации 70–75° и более, выраженная боль, неврологический дефицит, компрессия сердечно-лёгочного комплекса или выраженная неудовлетворённость внешним видом (УУР C, УДД 4).
- После операции контроль проводят через 6, 12, 24 и 36 месяцев с рентгенографией, осмотрами, оптической топографией, фотографированием и заполнением SRS-22; детям до 18 лет требуется осмотр травматолога-ортопеда один раз в год.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: оценить выраженность симптомов у пациента и родителей, сроки появления и динамику жалоб, предшествующее лечение, сопутствующие заболевания, аллергию и лекарственную непереносимость (УУР C, УДД 5).
2. Провести общее клиническое и ортопедическое обследование, оценить кожу, исключить очаги инфекции и при необходимости привлечь профильных специалистов (УУР C, УДД 5).
3. Выполнить визуализацию позвоночника на этапах наблюдения: рентгенографию, КТ, МРТ или компьютерную оптическую топографию одного или нескольких отделов по выбору лечащего врача (УУР C, УДД 5).
4. При планировании операции провести предоперационную инструментальную оценку: рентгенографию лёгких, ЭКГ, эхокардиографию, УЗИ органов брюшной полости и исследование дыхательных объёмов и потоков; взрослым и детям старше 12 лет — ЭГДС (УУР C, УДД 5).
5. Перед операцией выполнить общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, определить группу крови AB0 и резус-фактор, HBsAg, антитела к вирусу гепатита C, антитела к Treponema pallidum, ВИЧ-1/2 с антигеном p24 и коагулограмму (УУР C, УДД 5).

Лечение

- При отсутствии показаний к хирургии использовать корсет при поражении грудного или поясничного отдела — как самостоятельное лечение или для сдерживания прогрессирования до завершения формирования скелета (УУР B, УДД 3).
- Всем пациентам независимо от корсетотерапии и планов операции проводить комплексное немедикаментозное лечение для предупреждения прогрессирования, укрепления мышечного корсета, улучшения функции внешнего дыхания и состояния сердечно-сосудистой системы (УУР C, УДД 5).
- При боли назначать НПВП и антиревматические препараты, а также анальгетики группы N02 — по выбору лечащего врача, в соответствии с показаниями и при отсутствии противопоказаний, в соответствующих дозировках и с учётом аллергоанамнеза; конкретные дозы в рекомендации не приведены (УУР C, УДД 5).

- Операцию проводят при неэффективности консервативного лечения, быстром прогрессировании деформации и наличии исходно грубой деформации, а также при наличии предоперационного планирования, разрешённых в РФ конструкций и специализированного отделения (УУР B, УДД 3).
- При хирургическом лечении предпочтительны транспедикулярная фиксация и задний доступ; ламинарную фиксацию при доступной транспедикулярной фиксации не используют. Дистальный уровень фиксации выбирают по sagittal stable vertebra (УУР B–C, УДД 2–5).
- При наличии оснащения выполняют торакоскопический передний релиз с дорсальной фиксацией; если он невозможен, основной метод при грудном или грудопоясничном кифозе — остеотомия по Понте (УУР B–C, УДД 3–4).
- При выраженной ригидной деформации с болью или неврологическими проявлениями может потребоваться резекция позвоночного столба из заднего доступа; при отсутствии технической возможности пациента направляют на консультацию, включая телемедицинскую, в ведущую ортопедическую организацию (УУР B, УДД 3).
- После радикального вмешательства активизацию начинают с первого дня; в первые 7–14 дней используют дыхательную и пассивную гимнастику, затем восстанавливают вертикализацию и ходьбу. В период 2–8 недель акцент делают на ЛФК для мышц спины, межлопаточной области, живота и ягодиц; амбулаторные курсы рекомендованы 4 раза в год.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при верифицированной амбулаторно болезни Шёйермана и обращении за помощью с жалобами на кифотическую деформацию и/или обусловленную ею боль.
- На хирургическое лечение направляют при угле деформации 70–75° и более, выраженной боли, неврологическом дефиците, компрессии сердечно-лёгочного комплекса или выраженной неудовлетворённости внешним видом.
- При отсутствии технической возможности или достаточной квалификации для резекции позвоночного столба требуется консультация или телемедицинская консультация ведущей медицинской организации травматолого-ортопедического профиля.
- До 18 лет диспансерное наблюдение проводит детский травматолог-ортопед один раз в год; при появлении боли пациент наблюдается и лечится амбулаторно у невролога.

Частые вопросы

На чём основан диагноз болезни Шёйермана?

На характерной клинической картине и инструментальной визуализации позвоночника.

Какие методы визуализации использовать?

На этапах наблюдения применяют рентгенографию, КТ, МРТ или компьютерную оптическую топографию одного или нескольких отделов позвоночника — по решению лечащего врача.

Когда при болезни Шёйермана нужна операция?

В основном разделе показаниями названы угол деформации 70–75° и более, выраженная боль, неврологический дефицит, компрессия сердечно-лёгочного комплекса или выраженная неудовлетворённость внешним видом. Также учитывают неэффективность консервативного лечения, быстрое прогрессирование и грубую исходную деформацию.

Что назначать при боли?

НПВП и антиревматические препараты, а также анальгетики группы N02. Выбор проводят с учётом показаний, противопоказаний и аллергоанамнеза; конкретные дозировки в тексте не указаны.

Как наблюдать пациента после операции?

Контроль проводят через 6, 12, 24 и 36 месяцев по месту операции: выполняют вертикальную рентгенографию позвоночника, осмотры травматолога-ортопеда и невролога, компьютерную оптическую топографию, фотографирование и анкетирование SRS-22.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/704-bolezn-shejermana. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/704_2