Нервно-мышечный сколиоз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M41.4 · Ассоциация травматологов-ортопедов России, Общероссийская общественная организация "Союз реабилитологов России", Российская ассоциация хирургов-вертебрологов

Нервно-мышечный сколиоз — трехплоскостная деформация позвоночника, возникающая при заболеваниях с нарушением проведения нервного импульса или нейромышечной передачи. Рекомендация посвящена диагностике, выбору консервативной или хирургической тактики, а также анестезиологическому, послеоперационному и реабилитационному ведению пациентов.

Главное

- Деформация может проявляться сколиозом, кифозом, кифосколиозом, поясничным гиперлордозом, перекосом таза и торсией грудной клетки.
- Диагноз устанавливают при сочетании данных анамнеза о нервно-мышечном заболевании, признаков деформации при осмотре, подтверждения основного заболевания лабораторными методами и инструментально подтвержденной деформации позвоночника.
- До созревания скелета рентгенографию выполняют ежегодно при искривлении менее 15–20° и каждые 6 месяцев при искривлении более 20°; интервал свыше года повышает риск пропустить прогрессирование.
- Операцию обычно рассматривают при сколиозе более 40° по Cobb, а при СМА — более 50°, при гиперкифозе или гиперлордозе более 50°, глобальном дисбалансе, быстром прогрессировании или необходимости вертикализации и улучшения качества жизни.
- Хирургическую коррекцию не проводят при ИМТ менее 12, выраженном остеопорозе с Z-критерием менее −2,5 SD или нестабильных витальных параметрах; у детей вмешательство желательно отложить до 4-летнего возраста.
- После операции всех пациентов с НМБ независимо от объема вмешательства и длительности анестезии наблюдают в ОРИТ; отдельно контролируют дыхание, кашель, гиповентиляцию и возможность перехода на НИВЛ.
- Диспансерное наблюдение при ортопедических осложнениях НМБ бессрочное; первые 6 месяцев после операции осмотры травматолога-ортопеда и невролога проводят каждые 3 месяца, а больные после операции состоят на учете у этих специалистов 3 года.

Диагностика

1. Соберите анамнез: установленное или предполагаемое НМБ, возраст выявления деформации, ее динамику, темп нарастания жалоб, предшествующее лечение, двигательную активность, сопутствующие заболевания, лекарственную и аппаратную зависимость, аллергию. Отдельно уточните одышку, ее начало и связь с нагрузкой.
2. При осмотре оцените фронтальный и сагиттальный баланс, мобильность позвоночника тракционным тестом, перекос таза, постуральный контроль, контрактуры конечностей, мышечную силу, боль по ВАШ и ИМТ.
3. Организуйте первичные консультации невролога и травматолога-ортопеда; при подозрении на НМБ или наследственную патологию — генетика. При поражении органов дыхания, сердечно-сосудистой системы или нарушении обмена подключите профильного специалиста.
4. Выполните клинический, биохимический анализы крови и общий анализ мочи; на амбулаторном этапе также исследуйте натрий, калий, хлориды, группу крови, резус-фактор, маркеры вирусных инфекций, сифилиса и показатели гемостаза.
5. Для оценки деформации сделайте рентгенографию шейного отдела, грудного и поясничного отделов в прямой и боковой проекциях с учетом возможности вертикализации, а также рентгенографию таза в прямой проекции. Перед операцией выполните КТ позвоночника; МРТ позвоночника проводят при необходимости для оценки спинного мозга, миелопатии и вертебро-медуллярного конфликта.
6. Перед операцией оцените дыхательную функцию, эффективность кашля и нарушения дыхания во сне; SpO2 менее 95% на атмосферном воздухе требует дополнительной оценки парциального давления углекислого

газа. Оцените сердце с помощью ЭКГ, эхокардиографии, холтеровского мониторирования и при необходимости МРТ сердца, а костную плотность — денситометрией.

Лечение

- При сколиозе более 20°, особенно у ребенка в период быстрого роста, применяют корсетирование для поддержки ослабленного мышечного тонуса. Подходят индивидуальные жесткие корсеты, поддерживающие положение тела сидя, если они не ухудшают легочную функцию (УУР С, УДД 4–5).
- Консервативная тактика является ведущей при отсутствии показаний к операции или при ограничениях к ней, включая ИМТ менее 12 и выраженный остеопороз с Z-критерием менее −2,5 SD (УУР С, УДД 5). При ДЦП для контроля деформации используют кресла-коляски с боковой поддержкой туловища или индивидуальные ложементы.
- При показаниях выполняют коррекцию и фиксацию позвоночника; при перекосе таза 15° и более рекомендуется задняя инструментальная фиксация грудного и поясничного отделов с захватом таза. Фиксацию таза не выполняют у ходячих пациентов и у неамбулаторных пациентов без перекоса таза (УУР С, УДД 4–5).
- У детей до 12 лет можно применять двойные растущие стержни с фиксацией таза или без нее в зависимости от вовлечения таза. При операции у пациентов со СМА следует оставить свободными один или два среднепоясничных уровня для последующих спинномозговых пункций; интраоперационный мониторинг проводящих структур и нервно-мышечной проводимости выполняют независимо от двигательного статуса (УУР С, УДД 4–5).
- Перед операцией обязательна подготовка даже при бессимптомном течении: оценка дыхательного и сердечного резерва, коррекция нутритивного статуса и остеопении. При ограниченном дыхательном резерве используют НИВЛ и методы облегчения откашливания; у неходячих пациентов НИВЛ проводят не менее 1 месяца до операции. Препараты премедикации, угнетающие дыхание, следует избегать (УУР С, УДД 4–5).
- Для хирургической антибиотикопрофилактики обычно достаточно одной предоперационной дозы: цефазолин взрослым 2 г внутривенно, при массе ≥120 кг — 3 г; цефуроксим 1,5 г; клиндамицин 900 мг; ванкомицин 15 мг/кг медленно внутривенно. Детские дозы: цефазолин 30 мг/кг, цефуроксим 50 мг/кг, клиндамицин 10 мг/кг, ванкомицин 15 мг/кг. При операции более 3 часов или массивной кровопотере вводят дополнительную интраоперационную дозу.
- После операции используют мультимодальную анальгезию: НПВП, парацетамол, габапентиноиды, регионарную анестезию и при необходимости опиоиды немедленного высвобождения. Опиоиды применяют в минимальной эффективной дозе и как можно короче; детям дозу рассчитывают по массе и возрасту, внутримышечных инъекций избегают (УУР С, УДД 5).
- После операции планируют раннюю экстубацию с переходом на НИВЛ или CPAP при наличии показаний, контролем CO2 и готовностью к стимуляции кашля; кислород не используют без НИВЛ и контроля кислотно-основного состояния. В ранней реабилитации проводят вертикализацию сидя, оценивают обезболивание и выполняют КТ грудного и поясничного отделов позвоночника и грудной клетки для контроля имплантов и легких (УУР В, УДД 3; УУР С, УДД 4–5).

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при наличии показаний к хирургическому лечению, неврологических осложнениях, некупируемом консервативными методами вертеброгенном болевом синдроме, нестабильности металлоконструкции с риском повреждения мягких тканей или хроническом свище, функционирующем более 3 месяцев.
- Хирургическую помощь при нервно-мышечном сколиозе оказывают в стационаре в рамках высокотехнологичной медицинской помощи; консервативное лечение может проводиться амбулаторно или в специализированном стационаре в зависимости от тяжести состояния.
- При свищах, нестабильности или деформации позвоночника пациента направляют к травматологу-ортопеду, хирургу или нейрохирургу; при миело- или радикулопатии — к неврологу, урологу и врачу физической и реабилитационной медицины; при остеопорозе — к эндокринологу.
- После операции пациента можно выписать при сохранении коррекции и стабильности металлоконструкции, нормализации Hb, СОЭ и лейкоцитарной формулы, отсутствии инфекции в зоне вмешательства и

купировании боли до уровня, не требующего инъекционных анальгетиков или оцениваемого пациентом не более чем в 3 балла по ВАШ.

Частые вопросы

Когда при нервно-мышечном сколиозе нужен корсет?

Корсетирование применяют при деформации более 20°, особенно у быстро растущих детей, если корсет не ухудшает легочную функцию. Это основная тактика при отсутствии показаний к операции или при ИМТ менее 12 либо выраженном остеопорозе с Z-критерием менее −2,5 SD.

При каком угле сколиоза показана операция?

Операцию рассматривают при сколиозе более 40° по Cobb, а при СМА — более 50°. Дополнительные показания — гиперкифоз или гиперлордоз более 50°, глобальный дисбаланс, быстрое прогрессирование или необходимость вертикализации и улучшения качества жизни.

Как часто делать рентгенографию до созревания скелета?

При искривлении менее 15–20° — один раз в год, при искривлении более 20° — каждые 6 месяцев. После созревания скелета необходимость повторной рентгенографии определяют по клинической оценке.

Нужно ли всем пациентам с НМБ наблюдение в реанимации после операции?

Да. Всех пациентов с НМБ после операции независимо от объема вмешательства и длительности анестезии рекомендуют наблюдать в ОРИТ для сердечно-сосудистого и респираторного мониторинга, а также при необходимости НИВЛ и помощи в откашливании.

Когда начинать реабилитацию и какие ограничения соблюдать после операции?

Реабилитацию проводят на всех этапах; после хирургической коррекции при необходимости адаптируют инвалидную коляску, передвижение в ней рекомендуют со 2–5-го дня, а в раннем послеоперационном периоде используют наклонный вертикализатор. До 9 месяцев следует избегать наклонов и скручивания туловища, а также сгибания бедра более чем на 90°.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/726-nervno-myshechnyj-skolioz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/726_2