



# КОСТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

SMA CARE SERIES



Make today a breakthrough.



# Содержание



Введение	3
Контрактуры у детей со СМА	5
Состояние костей у детей со СМА	7
Бедренные кости у детей со СМА	11
Позвоночник у детей со СМА	15
Заключение	18
Дополнительная информация	19
Организации Cure SMA и благотворительный фонд «Семьи СМА»	20
Краткие факты	21

## Авторы и члены экспертной группы

Susan Apkon, MD, Lead Author

John Grayhack, MD

Brian Snyder, MD, PhD

Vanessa Battista, RN, MS, CPNP, CCRC

Mark Erickson, MD, MM

Matthew A. Halanski, MD

Loree Mulay Weisman

Debbie Cuevas

Jennifer Battista

Amy Kephart, MPH

Shannon O'Brien

Megan Lenz

Colleen McCarthy O'Toole

Seattle Children's, University of Washington School of Medicine

Northwestern University Feinberg School of Medicine

Children's Hospital Boston, Harvard Medical School

The Children's Hospital of Philadelphia

Children's Hospital of Colorado

University of Wisconsin-Madison

Family Reviewer

Family Reviewer

Copy-editor

Cure SMA

Cure SMA

Cure SMA

Cure SMA

### Перевод на русский:

Благотворительный фонд помощи больным спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА»

### Переводчик:

Мария Никитина

### Научная редакция перевода:

Рябых С.О., д.м.н., Руководитель клиники патологии позвоночника и редких заболеваний ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А.Илизарова, Директор по образованию в направлении «ортопедия» AOSpineRF, г.Курган

Перевод выполнен с разрешения организации Cure SMA

# Введение

Цель данной брошюры – предоставить детям, родителям, а также медперсоналу и врачам информацию о влиянии спинальной мышечной атрофии (СМА) на костно-мышечную систему. Отметим, что брошюра не определяет строгие клинические инструкции, а является источником информации. Все решения по уходу за ребенком со СМА должны приниматься индивидуально в сотрудничестве с ребенком, родителями и лечащим врачом, с учетом медицинского состояния и потребностей конкретного ребенка.

Брошюра содержит рекомендации, различающиеся в зависимости от типа СМА. В справочнике дети условно разделены на три группы: «несидячие», «сидячие» и «стоячие/ходячие». Эти группы также можно определить как «тип 1», «тип 2» и «тип 3» соответственно.



## О КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЕ:

Костно-мышечная система (КМС) включает кости и мышцы тела, обеспечивающие опору и реализацию движений, а также поддерживающие ткани, такие как сухожилия (ткань, соединяющая мышцу с костью) и связки (соединяют кости между собой). Всю КМС можно разделить на сегменты тела: руки, ноги и позвоночник. Слабость, вызванная СМА, может негативно сказываться на КМС в целом и приводить к ограничению диапазона движений конечностей, вывихам бедра, деформациям позвоночника (сколиоз), грудной клетки, таза, а также переломам. Контрактуры, переломы и сколиоз могут как провоцировать боль, так и затруднять сидячее положение и ограничивать движения. Развитие ортопедических осложнений можно снизить с помощью специальной терапии, ортезирования и технических ортопедических изделий и средств реабилитации. В случае развития тяжелых ортопедических проблем восстановить и поддержать вертикализацию помогает оперативная коррекция сколиоза и контрактур.

## ИЗ ЧЕГО СОСТОИТ КАЧЕСТВЕННАЯ ПОДДЕРЖКА КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ?

Качественная поддержка КМС включает в себя профилактику потенциальных и запрограммированных проблем, включая ежедневное выполнение упражнений, позиционирование и/или ношение ортезов (корректирующих ортопедических изделий). Для качественного ведения детей и их семей также необходимо участие различных специалистов.

## КАКИЕ СПЕЦИАЛИСТЫ ЗАНИМАЮТСЯ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМОЙ?

Список специалистов зависит от конкретного лечебного учреждения, но должен включать эрготерапевта, физического терапевта, хирурга-ортопеда, реабилитолога и специалиста по ортезированию.

Эрготерапевт помогает ребенку поддерживать и развивать функциональную деятельность: кормление, одевание и другие навыки, в которых задействованы руки. Он может рекомендовать использование тьюторов и обучать ребенка и родителей упражнениям для поддержания диапазона движений и развития навыков. Эрготерапевт также может порекомендовать оборудование и технические средства реабилитации, которые помогут осуществлять вышеперечисленные действия и развивать навыки ребенка.

Физический терапевт больше внимания уделяет нижним конечностям и таким функциональным навыкам, как передвижение ребенка в пространстве. Он может рекомендовать ортезы и также обучить ребенка и родителей упражнениям для поддержания диапазона движений и развития навыков. Физический терапевт может рекомендовать использование такого оборудования как специальные сидения, детские коляски и кресла-коляски.

Хирург-ортопед занимается хирургическими вмешательствами, связанными с КМС. Реабилитолог занимается нехирургической помощью при проблемах КМС. Специалист по ортезированию изготавливает и адаптирует ортезы и другие ортопедические изделия.

Важно, чтобы специалисты, работающие с детьми со СМА, имели опыт работы с данным заболеванием. Зачастую это невозможно, особенно в сельской местности. Если специалист никогда раньше не работал с детьми со СМА, ему необходимо связаться с опытными специалистами и руководствоваться их инструкциями.

## КАК ЧАСТО НУЖНО КОНСУЛЬТИРОВАТЬСЯ СО СПЕЦИАЛИСТАМИ ПО КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЕ?

Специалисты по СМА должны осматривать детей как минимум дважды в год, и в команду специалистов должен входить специалист по костно-мышечной системе. Дети могут также консультироваться у физического терапевта и/или эрготерапевта по месту жительства или учебы в дополнение к врачам из лечебного учреждения. Частота терапевтических занятий может различаться, а детям младшего возраста может понадобиться и еженедельная терапия. Если же у ребенка есть проблемы с костно-мышечной системой (деформации, контрактуры конечностей, сколиоз), ему могут понадобиться более частые консультации соответствующих специалистов.

\* При отсутствии возможности получать консультации физического терапевта или эрготерапевта можно также консультироваться у ортопеда, врача или инструктора ЛФК



# Контрактуры у детей со СМА

## ТЕРМИНЫ

**AFO (ankle-foot-orthosis) (ортез/тутор на голеностопный сустав)** – лангета в форме буквы L, которая удерживает стопу и голеностопный сустав в положении под углом.

**Ортезы:** индивидуально изготовленные фиксирующие устройства, которые используются для выравнивания, поддержки, профилактики и корректировки положений суставов. Их также часто называют «туторы».

**Диапазон движений (ДД):** движения конечности вокруг сустава.

**Контрактуры:** фиксация и натяжение тканей вокруг суставов, которые ограничивают диапазон движений.

## ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ О КОНТРАКТУРАХ?

Объем движений суставов сохраняется за счет двигательной активности. Человек может поддерживать диапазон движений, когда сам двигает конечностями (активные движения), либо при внешней помощи (пассивные движения). Детям со СМА трудно двигать руками и ногами из-за мышечной слабости. Такое снижение двигательной активности приводит к развитию контрактур. Контрактуры – это фиксация и натяжение тканей вокруг суставов, вызванные аномальным укорачиванием мышечной ткани.

Контрактуры могут развиваться и при сохранении у ребенка способности двигать конечностями. Это диктует необходимость поддерживать диапазон движений суставов за счет пассивной гимнастики. Также развитие контрактур может провоцировать чрезмерная гимнастика за счет травматизации мышечных волокон. Чаще всего контрактуры развиваются в голеностопных, коленных, тазобедренных, локтевых и кистевых суставах.

## КАКОВЫ ЗАДАЧИ БОРЬБЫ С КОНТРАКТУРАМИ?

Основная цель – предотвращение появления контрактур. При наличии контрактур – предотвращение их ухудшения.

## КАК ОЦЕНИВАЮТ КОНТРАКТУРЫ?

Контрактуры можно оценить, измерив диапазон движений конечностей ребенка. Диапазон движений (ДД) измеряется при движении конечностей и оценке их гибкости. Оценить диапазон движений помогает инструмент под названием «гониометр» (специальная линейка с угломером).



## КАКУЮ ТЕРАПИЮ ПРИМЕНЯЮТ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ КОНТРАКТУР?

Для каждого сустава рук и ног можно делать упражнения на поддержание диапазона движений. Такие упражнения делают в рамках лечебной физкультуры, акватерапии либо домашней растяжки. Также важно правильно располагать стопы при перемещении в кресле-коляске.

Для поддержания или даже иногда увеличения объема движения можно использовать тьюторы/ортезы. Может применяться и этапное гипсование, когда гипс накладывают и меняют в несколько этапов через недлинные промежутки времени. Этапное гипсование чаще применяют при контрактурах голеностопных суставов. Реже для увеличения диапазона движений рекомендуется хирургическое лечение, как правило, при ригидных контрактурах (когда конечность не выводится в нормальное, т.е. средне физиологическое положение).

Коррекция контрактур с помощью ортезов и коррекции ортезов в динамике имеет преимущество по сравнению с этапным гипсованием.

## СУЩЕСТВУЕТ ЛИ СПЕЦИАЛЬНОЕ ОБОРУДОВАНИЕ ДЛЯ ПРЕДОТВРАЩЕНИЯ КОНТРАКТУР?

Для поддержания опоры и гибкости в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах может использоваться вертикализатор. Тьюторы (ортезы) можно использовать и для рук, и для ног. Необходима также правильная настройка подставок для голеней и стоп у кресел-колясок.

## ЧТО РЕКОМЕНДУЮТ ДЛЯ РАЗНЫХ ТИПОВ СМА?

### Несидячие

С «несидячими» детьми можно делать мягкие упражнения на развитие/поддержание диапазона движений в руках и ногах. Таким упражнениям обучает физический или эрготерапевт, а также инструктор ЛФК. Для поддержания гибкости кистевых суставов могут использоваться тьюторы.

### Сидячие

Физический или эрготерапевт может порекомендовать ежедневные упражнения на растяжку, в которой задействуются локти, запястья, пальцы, бедра, колени и голеностоп. Стояние в вертикализаторе также поддерживает диапазон движения тазобедренных, коленных и голеностопных суставов. Положение лежа на животе помогает растягивать тазобедренные суставы. Ношение тьюторов на голеностопный сустав как можно дольше в течение суток поддерживает гибкость голеностопа.

### Стоячие/ходячие

Поддерживая способность ребенка ходить как можно дольше, вы обеспечиваете подвижность его тазобедренных, коленных и голеностопных суставов. Ношение тьюторов на голеностопный сустав в ночное время поддерживает как положение, так и диапазон движений в голеностопном суставе.

# Состояние костей у детей со СМА

## ТЕРМИНЫ

**Минеральная плотность костей (МПК)** – определение уровня минерализации костей (например, кальцием) с помощью рентгенографии по технологии DEXA (“денситометрии”). Эти данные используют для оценки прочности костей.

**Компьютерная томография (КТ)** – рентген-исследование, в котором орган исследуется с разных ракурсов, что позволяет получить более полные данные, чем обычный рентген.

**Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DEXA – “денситометрия”)** – рентгеновское исследование для оценки уровня минерализации бедренных костей, позвоночника, лучевых костей или костей всего тела.

**Остеопения** – сниженный уровень минерализации костей, от небольшого до умеренного.

**Остеопороз** – серьезное снижение уровня минерализации костей, связанное с риском переломов.

**Z-критерий** – основной интегральный параметр DEXA оценки минерализации костей пациента по сравнению с другими людьми его пола и возраста.

## ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ О СОСТОЯНИИ КОСТЕЙ?

Детские кости укрепляются, когда дети ходят и выполняют другие действия, такие как прыжки и бег. Прочность костей продолжает увеличиваться вплоть до раннего взрослого возраста. Дети с ограниченными физическими возможностями, не поддерживающие опору и вертикальное положение могут иметь более слабые кости.

У детей со СМА минеральная плотность (прочность) костей может быть снижена в связи со слабостью мышц и ограниченной способностью ходить. У детей со сниженной прочностью костей может развиваться остеопения или остеопороз, а следовательно, у них велик риск переломов.

Переломы у детей со СМА зачастую не связаны с травмой. Перелом может случиться при минимальном травмирующем воздействии или даже при его отсутствии, например, если нога застряла при обычном перемещении ребенка. Чаще всего встречаются переломы костей ног, но подвержены переломам все кости.

## НА ЧТО НАЦЕЛЕНА ПОДДЕРЖКА ЗДОРОВЬЯ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ СО СМА?

Главная цель – это предотвращение переломов и поддержание прочности костей.

## КАК ОЦЕНИВАЕТСЯ СОСТОЯНИЕ КОСТЕЙ?

Одним из факторов оценки здоровья костей является проверка уровня витамина D в крови ребенка. Сканирование DEXA или КТ помогают измерить минерализацию костей.

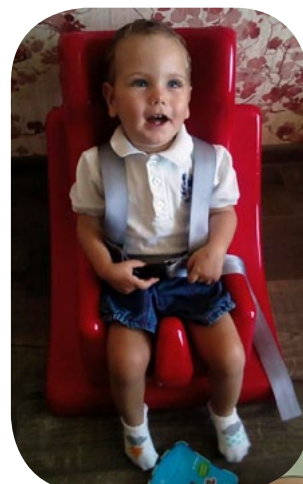
## КАКУЮ ТЕРАПИЮ ПРИМЕНЯЮТ ДЛЯ ПОДДЕРЖАНИЯ ЗДОРОВЬЯ КОСТЕЙ?

Есть несколько способов профилактики переломов. Тем не менее, даже если вы следуете всем нижеперечисленным рекомендациям, риск перелома сохраняется.

Рекомендации включают активные упражнения с нагрузкой, например, ходьба для тех, кто может стоять и/или ходить. Пассивное стояние в вертикализаторе может способствовать поддержанию костей в здоровом состоянии. Точных данных, сколько именно нужно стоять в вертикализаторе нет, но чаще специалисты рекомендуют время стояния не менее семи часов в неделю.

Если снижен уровень витамина D, его можно восполнить приемом соответствующего препарата. Дозировку рассчитывает лечащий врач или педиатр. Также важно поддерживать достаточное количество кальция в рационе, а при необходимости восполнять его. Если у ребенка случается один или более перелом, не связанный с травмой, может быть рассмотрено назначение бифосфонатов. Их могут назначить лечащий врач, ортопед или эндокринолог.

Движение руками и ногами ребенка следует совершать с осторожностью. Всегда необходимо поддерживать конечность в том же направлении, как держит ее ребенок. Также важно не позволять конечностям находиться в свободном положении.





## СУЩЕСТВУЕТ ЛИ ОБОРУДОВАНИЕ, ПОМОГАЮЩЕЕ УКРЕПИТЬ КОСТИ?

Для поддержки детей в стоячем положении может использоваться вертикализатор. Для поддержания прочности костей его можно использовать около двух часов ежедневно. Также существуют кресла-коляски, в которых ребенок может находиться как в положении сидя, так и стоя.

## ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ ПЕРЕЛОМ ВСЕ ЖЕ ПРОИЗОШЕЛ?

Большинство переломов лечатся с наложением лангеты или гипса. Некоторые дети не нуждаются в наложении гипса, если они не ходят. У таких детей фиксируют конечность мягкой лангетой. Гипс и лангеты должны быть очень легкими и, как только перелом вылечен, их необходимо снять. В некоторых случаях, если у ребенка перелом костей нижней конечности и наложен гипс, можно использовать специальное кресло-коляску, которая позволяет ноге находиться в прямом положении.

Если у ребенка произошел перелом, может понадобиться хирургическое вмешательство. Хирург-ортопед принимает решение о способе лечения перелома. Если необходима операция, важно, чтобы лечащие врачи знали о том, что у ребенка СМА. Они должны убедиться, что прочие потенциальные проблемы, такие как дыхание и питание, находятся под контролем. Если ребенок может ходить, и его ногу фиксируют, важно помочь ему начать вставать и снова ходить как можно скорее после снятия гипса и с разрешения врачей. Это помогает предотвратить дальнейшее ослабление мышц. Некоторые хирурги

могут порекомендовать операцию, а не гипсование, для того, чтобы ребенок мог скорее начать снова ходить без внешней фиксации.



Перелом



## ЧТО РЕКОМЕНДУЮТ ДЛЯ РАЗНЫХ ТИПОВ СМА?

### Несидячие

Упражнения на разработку диапазона движений необходимо делать с осторожностью. Могут назначаться препараты кальция и витамина D для поддержания уровня витамина D в крови. Если у ребенка возникают и повторяются переломы костей, может рекомендоваться прием бифосфонатов для укрепления костей. Стояние в вертикализаторе часто ограничено в связи со слабостью мышц, поддерживающих голову и туловище, а также ограниченной подвижностью тазобедренных, коленных и голеностопных суставов. Вертикализацию также может затруднять респираторный статус, физическое развитие или общее состояние здоровья ребенка.



### Сидячие

Упражнения на разработку объема движений необходимо также делать с осторожностью. Уровень витамина D в крови может поддерживаться препаратами кальция и витамина D. При переломах может рекомендоваться прием бифосфонатов. Стояние в вертикализаторе может быть затруднено в связи с ограниченной подвижностью тазобедренных, коленных и голеностопных суставов.

### Стоячие/ходячие

И в этой группе упражнения на разработку диапазона движений необходимо делать с осторожностью. Могут также назначаться препараты кальция и витамина D для поддержания уровня витамина D в крови, как и прием бифосфонатов при повторяющихся переломах. Для ходьбы дети могут использовать ходунки с поддержкой или без неё. Важно максимально продлить способность ребенка ходить для поддержания прочности костей. Активные упражнения с нагрузкой также способствуют укреплению костей. Однако, при частых падениях, риск переломов повышается.



# Бедренные кости у детей со СМА

## ТЕРМИНЫ

**Отведение** – бедра отведены друг от друга.

**Контрактуры** – снижение диапазона движения конечности вокруг сустава в связи с тугоподвижностью мышц, сухожилий или связок.

**Вывих** – головка бедренной кости находится вне вертлужной впадины.

**Дисплазия** – уменьшение глубины вертлужной впадины (acetabulum).

**Подвывих** – головка бедренной кости не полностью покрывается вертлужной впадиной.

**Остеотомия** – хирургическая операция, при которой пересекается кость или несколько костей с исправлением их позиции в тазобедренном суставе.

## ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ О БЕДРЕННЫХ КОСТЯХ?

Бедренные кости детей со СМА при рождении обычно развиты нормально. На дальнейшее развитие бедер влияет слабость мышц, их неравномерное развитие (одни тянут сильнее, другие слабее), а также отсутствие нагрузки (стояния).

У детей со СМА могут происходить различные изменения бедренных костей. Бедренная кость может аномально выпрямиться (соха valga). Вертлужная впадина может уменьшиться в глубине и потерять свою форму чаши. Головка бедренной кости может постепенно «уходить» из впадины, до полного покидания ее пределов. Искривление таза может усугублять деформацию бедра.

Признаком деформации бедра может служить потеря двигательной способности. Часто наблюдается затруднение отведения конечностей. В мышцах передней части бедра может развиваться напряженность. Обе ноги могут быть повернуты в одну сторону.

Если вы слышите щелчок или глухой звук в тазобедренном суставе, это может означать, что бедренная кость выходит из вертлужной впадины и входит. Вывих бедра может быть очень болезненным и затруднять сидение.



Бедренные кости вне вертлужных впадин



Бедренные кости в вертлужных впадинах

### **КАКОВЫ ЗАДАЧИ, СВЯЗАННЫЕ С БЕДРЕННЫМИ КОСТЯМИ?**

Необходимо стремиться к тому, чтобы бедренные кости не выходили из вертлужных впадин. В долгосрочной перспективе главная цель – предотвращение или минимизация болей в области бедер и таза.

### **КАК ОЦЕНИВАЕТСЯ СОСТОЯНИЕ БЕДРЕННЫХ КОСТЕЙ?**

Состояние бедренных костей оценивается путем осмотра при каждом визите к врачу. Осмотр проводит хирург-ортопед или один из курирующих врачей. Если есть подозрение на проблему, проводится рентгенографическое исследование тазобедренных суставов.

### **КАКУЮ ТЕРАПИЮ ИСПОЛЬЗУЮТ ДЛЯ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ?**

Доказанных нехирургических способов предотвращения подвывиха и вывиха бедра не существует. Единственный вариант действий – это правильное позиционирование, в том числе в кресле-коляске, с регулярным осмотром и корректировкой положения по мере роста ребенка. Физические упражнения могут помочь поддерживать диапазон движений в тазобедренных суставах и способствовать лучшему удержанию веса. Также может быть полезным позиционирование ног в разведенной позиции с использованием ортопедических шин, подушек или клиновидного абдуктора (подушки для отведения бедер) из пеноматериала.

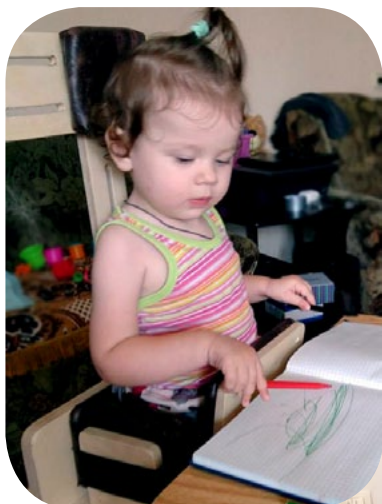
## КАКИЕ ОПЕРАЦИИ РЕКОМЕНДУЮТ ПРИ ПОДВЫВИХЕ ИЛИ ВЫВИХЕ БЕДРА?

Среди специалистов нет единого мнения касательно того, необходимо ли раннее вмешательство для удержания бедренных костей в вертлужной впадине. Нет единого мнения и по поводу того, необходимо ли рекомендовать хирургическое вмешательство для постановки бедра на место при подвывихах или вывихах. Важно, чтобы вы обсудили все преимущества и риски любых хирургических вмешательств с лечащим врачом по СМА и хирургом-ортопедом. Неоспоримым показанием к операции является боль и невозможность обеспечить «сидячее» положение ребенка.

При операциях на мышцах и сухожилиях, хирург может удлинить или ослабить сухожилия, чтобы уменьшить контрактуры и восстановить баланс мышц.

При операциях на кости (остеотомии) головку бедренной кости возвращают в вертлужную впадину. В операции могут использоваться металлические импланты – штифты, пластины и винты. При таких операциях также может потребоваться трансплантация костной ткани для раннего заживления кости.

Пластика свода вертлужной впадины (ацетабулопластика) проводится для восстановления вертлужной впадины. Есть разные виды этой процедуры, в зависимости от возраста ребенка и состояния впадины. При невозможности восстановления головки бедренной кости, может потребоваться ее резекция.



## ЧТО РЕКОМЕНДУЮТ ДЛЯ РАЗНЫХ ТИПОВ СМА?

### Несидячие

Для несидячих детей необходимо поддерживать правильное позиционирование в кресле-коляске или детской коляске. Важно поддерживать движения в тазобедренных суставах, выполняя упражнения на поддержание диапазона движений. Можно попробовать стояние с поддержкой, если ребенок его переносит. Может рассматриваться возможность хирургического вмешательства для вправления головки бедра. Хирурга нужно проинформировать о респираторном статусе ребенка, а перед операцией необходима консультация пульмонолога.



### Сидячие

Правильное позиционирование важно и для детей, которые могут сидеть. Можно поддерживать объем движений в тазобедренных суставах. Также можно попробовать стояние с поддержкой, если ребенок его переносит. Может рассматриваться возможность хирургического вмешательства для вправления головки бедра. Хирурга необходимо проинформировать о респираторном статусе ребенка, а перед операцией необходима консультация пульмонолога.

### Стоячие/ходячие

Рекомендации также включают поддержание мобильности тазобедренных суставов, выполняя упражнения на диапазон движений. Рекомендовано стояние с поддержкой, так долго как это переносит ребенок. Может рассматриваться возможность хирургического вмешательства для вправления головки бедра, если есть боль в тазобедренных суставах. Может рассматриваться возможность хирургического вмешательства для реконструкции вертлужной впадины. Хирурга нужно проинформировать о респираторном статусе ребенка, а перед операцией необходима консультация пульмонолога.



# Позвоночник у детей со СМА

## ТЕРМИНЫ

**Сколиоз** – искривление позвоночника в сторону.

**Кифоз** – искривление позвоночника, обращенное назад (горбатая спина).

**Лордоз** – искривление позвоночника, обращенное внутрь.

**Мобильный позвоночник** – позвоночник искривлен, но может быть выпрямлен с помощью позиционирования или вытяжения.

**Ригидный позвоночник** – позвоночник искривлен и не может быть выпрямлен, даже с помощью позиционирования или вытяжения.

**Спондилодез** – операция по выпрямлению позвоночника, обычно выполняемая при помощи металлических имплантов.

**Система VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib - вертикальный раздвижной титановый ребровидный протез)** – металлическая конструкция, которую устанавливают хирургическим путем детям младшего возраста с тяжелым сколиозом, периодически регулируемая и позволяющая расти позвоночнику и грудной клетке.

**«Растущие» стержни («Growing Rods»)** – металлические конструкции, которые устанавливают хирургическим путем детям младшего возраста с серьезным сколиозом, периодически регулируемые и позволяющие позвоночнику расти.

**Корсет TLSO («Thoracic-Lumbar-Sacral Orthosis» - ортез грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника)** – ортез на туловище, который обеспечивает внешнюю поддержку позвоночника.

## ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ О ПОЗВОНОЧНИКЕ?

У детей со СМА очень высок риск развития искривления позвоночника в связи со слабостью мышц торса. Ранние деформации позвоночника могут повлиять на развитие легких. Риск развития деформаций позвоночника значительно выше у детей, передвигающихся на креслах-колясках, чем у ходячих детей.

Искривление позвоночника затрудняет выполнение различных действий, включая сидение и использование рук (поскольку ребенок опирается на одну руку). Они также могут способствовать развитию проблем с кормлением, глотанием и дыханием. Искривление позвоночника может быть причиной болей при сидении и способствует образованию пролежней. Проблемой патологии позвоночника занимаются хирурги-ортопеды.



Спондилодез



«Растущие» стержни



Сколиоз

### КАКОВЫ ЗАДАЧИ, СВЯЗАННЫЕ С ПОЗВОНОЧНИКОМ У ДЕТЕЙ СО СМА?

Главная цель – предотвращение искривлений позвоночника или уменьшение темпа прогрессирования деформации позвоночника. Ключевым фактором профилактики является поддержание таза в ровном положении, а также контроль за оптимальным положением ребенка при сидении.

### КАК ОЦЕНИВАЕТСЯ СОСТОЯНИЕ ПОЗВОНОЧНИКА?

Позвоночник необходимо осматривать при каждом визите к врачу. Если во время осмотра выявляют искривление, необходимо проведение рентгенографии туловища. При формировании искривления позвоночника, контрольную рентгенографию необходимо проводить каждые 6-12 месяцев для контроля прогрессирования искривления после его обнаружения.

### КАКУЮ ТЕРАПИЮ ПРИМЕНЯЮТ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИСКРИВЛЕНИЙ ПОЗВОНОЧНИКА?

Доказанных нехирургических способов предотвращения развития сколиоза не существует. Необходимо правильно позиционировать ребенка с раннего возраста для поддержания позвоночника в прямом положении. К креслу-коляске или специальной детской коляске можно добавлять специальные комплектующие, такие как индивидуально изготовленная спинка, боковая поддержка грудного отдела, а также ремни для плеч и груди. Для поддержания мобильного позвоночника в прямом положении может использоваться корсет. Нет доказательств, что корсет предотвращает развитие искривления, но доказано, что он хорошо помогает поддерживать прямое положение туловища ребенка и снижает скорость прогрессирования сколиоза.

Поддерживать прямое положение туловища помогают также различные модификации кресла или кресла-коляски для ребенка, что позволяет корректировать баланс и позу, обеспечив более комфортное сидячее положение, более свободное движение руками и, в конечном итоге, расширяя диапазон движений ребенка.



## КАКИЕ ОПЕРАЦИИ РЕКОМЕНДУЮТ ПРИ ТЯЖЕЛОМ СКОЛИОЗЕ?

Основная цель операций на позвоночнике – это выпрямление туловища, предотвращение прогрессирования искривления и обеспечение вертикального сидячего положения. В результате операции, легкие и другие внутренние органы получают больше места для роста, полноценного развития и функционирования. Выбор времени и объема операции на позвоночнике зависит от многих факторов, включая величину деформации, возраст ребенка, его респираторный статус, а также скорость прогрессирования искривления.

Два основных типа операций против сколиоза включают: 1) коррекция деформации системами «растущего» типа (VEPTR, «growing rods»), позволяющие исправить и этапно контролировать баланс туловища в процессе роста ребенка и 2) Протяженная фиксация позвоночника (спондилодез) у детей с завершенным ростом.

«Растущие» конструкции обеспечивают поддержку изнутри, позволяют расти позвоночнику и развиваться грудной клетке. Для обеспечения роста может потребоваться периодическая коррекция с помощью хирургического вмешательства. Основным элементом «растущих» систем являются «растущие» стержни, которые формируют «мост» и закрепляются в «опорных точках» (винтах или крючках), введенных в позвонки грудного и поясничного отдела по типу «внутреннего корсета». Система VEPTR, сконструирована по тому же принципу с отличием, что конструкцию можно «крепить» к позвонкам, костям таза и ребрам.

При протяженной фиксации позвоночника (спондилодезе) позвонки фиксируются навсегда. Металлические конструкции крепятся к каждому позвонку или через сегмент и зачастую к тазовым костям. Там, где позвонки срачиваются, движение или рост невозможны. Зачастую для срачивания отдельных позвонков через 6-12 месяцев используется костный трансплантат. Спондилодез исправляет сколиоз, исключает дальнейшее прогрессирование сколиоза, но и дальнейший рост позвоночника. Поэтому технология применяется только у подростков и взрослых.



**VEPTR**

## ЧТО РЕКОМЕНДУЮТ ДЛЯ РАЗНЫХ ТИПОВ СМА?

### Несидячие

Необходимо обеспечивать максимальную поддержку туловища с помощью специализированных сидений. Можно использовать корсет, но часто возникают сложности его подгонки, а также проблемы с дыханием, вследствие давления на грудную клетку. В зависимости от медицинского состояния и возраста ребенка, у детей с тяжелым сколиозом часто рассматривается имплантация «растущей» конструкции.

### Сидячие

Также необходимо обеспечивать максимальную поддержку с помощью специализированных кресел и кресел-колясок. При мобильном сколиозе возможно использование корсета, но при наличии опрелостей, пролежней и проблем с дыханием, предпочтение отдается хирургической коррекции, исключающей использование дополнительного корсета. У детей с ранним тяжелым сколиозом предпочтительно использование «растущей» конструкции. Окончательную фиксацию позвоночника спондилодез необходимо выполнять детям старшего возраста или подросткам с тяжелыми и ригидными искривлениями. Хирурга нужно проинформировать о респираторном статусе ребенка, а перед операцией необходима консультация пульмонолога и кардиолога.

### Стоячие/ходячие

Необходимо попробовать ношение корсета, но он может помешать хождению за счет опоры на таз. В данном случае, корсет чаще не вызывает проблем с дыханием. Окончательный протяженный спондилодез можно рассматривать для детей старшего возраста или подростков с тяжелыми искривлениями. Инструментальная фиксация позвоночника и таза у ходячих пациентов может затруднить их передвижение, что требует от хирурга правильного планирования. Хирурга необходимо проинформировать о респираторном статусе ребенка, а перед операцией необходима консультация пульмонолога и кардиолога.

## Заключение

Дети со СМА всех типов подвержены риску множества ортопедических осложнений со стороны костно-мышечной системы, в основе которых лежит слабость и низкий тонус мышц. Очень важно, чтобы вашему ребенку с самого раннего возраста помогала команда специалистов. Полезными могут быть нехирургические процедуры, такие как растяжка, позиционирование, ортезы и другое оборудование. У некоторых детей, даже при наличии интенсивной терапевтической поддержки с раннего возраста, развиваются осложнения, которые могут со временем потребовать хирургического вмешательства. Основная задача – это минимизировать влияние ортопедических осложнений на костно-мышечную систему и поддерживать функциональные способности и общее состояние здоровья вашего ребенка на как можно более высоком уровне.

# Организация CURE SMA

CURE SMA — организация, созданная для лечения спинальной мышечной атрофии (СМА), генетического заболевания, забирающего у человека возможность самостоятельно ходить, есть и даже дышать. СМА — одна из наиболее распространенных генетических причин смерти детей в возрасте до года.

С 1984 года мы инвестируем и определяем направление научных исследований, которые сформировали современное представление о СМА. На сегодня мы находимся на грани прорыва в лекарственной терапии. Мы ждем лекарство, которое поможет нашим детям стать сильнее, жить дольше и выздороветь.

Мы владеем глубокими знаниями о СМА — от реальностей повседневной жизни с болезнью, до подробностей лечения и ухода. До тех пор пока у нас нет лекарства, мы делаем все, чтобы поддержать семьи, которые затронула эта болезнь.

Узнайте больше о том, как помочь нам в разработке лечения и поддерживающей терапии, на сайте [www.curesma.org](http://www.curesma.org)



Cure SMA  
925 Busse Road,  
Elk Grove Village, IL 60007



Phone: 1.800.886.1762

Fax: 847.367.7623



E-mail: [info@curesma.org](mailto:info@curesma.org)



We're on the Web!  
[www.cureSMA.org](http://www.cureSMA.org)

## Благотворительный фонд «Семьи СМА»

Благотворительный фонд помощи больным спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА» — единственная в России организация, специализирующаяся на помощи семьям, столкнувшимся со спинальной мышечной атрофией.

С 2014 года мы помогаем больным СМА и их близким, не только оставаясь с ними в постоянном контакте, но и развивая системные проекты, которые дают возможность с каждым днем увеличивать объем помощи и поддержки. Деятельность фонда направлена на обучение специалистов и родителей, распространение знаний и повышение уровня информированности о заболевании.

Мы постоянно на связи с ведущими российскими и мировыми экспертами по СМА, регулярно переводим на русский язык и издаем информационные материалы, исследования и новости о заболевании и терапии. Мы всегда рады поделиться собственным опытом и наработками не только с семьями, но и с другими некоммерческими организациями и медицинскими учреждениями.



Наш сайт: [f-sma.ru](http://f-sma.ru)



E-mail: [info@f-sma.ru](mailto:info@f-sma.ru)



Телефон: +7 (495) 544-49-89



Make today a  
breakthrough.



925 Busse Road,  
Elk Grove Village, IL 60007  
1.800.886.1762 • Fax 847.367.7623  
[www.cureSMA.org](http://www.cureSMA.org) • [info@curesma.org](mailto:info@curesma.org)

Наш сайт: [f-sma.ru](http://f-sma.ru)  
E-mail: [info@f-sma.ru](mailto:info@f-sma.ru)  
Телефон: + 7 (495) 544-49-89